

La maladie de Takayasu juvénile : observation clinique et revue de la littérature

M. Boucherit^(1,2), A. Mammeri^(1,2), L. AitSaid⁽¹⁾, M. Lebdiri⁽¹⁾, A. Hamdi^(1,2), A. Tebaibia^(1,2)

(1) Service de médecine interne Clinique Arezki Kehal EPH EL BIAR

(2) Faculté de médecine d'Alger, université Alger 1

Résumé

La maladie de Takayasu est une vascularite granulomateuse rare touchant les vaisseaux de gros calibre, principalement l'aorte et ses branches ainsi que les artères pulmonaires. Bien qu'elle survienne le plus souvent chez les jeunes femmes en âge de procréer, elle est considérée également parmi les principales causes d'aorto-artérite sténosante et d'HTA rénovasculaire infantile. Le diagnostic d'artérite de Takayasu pendant l'enfance reste difficile en raison de symptômes et bio-marqueurs non spécifiques, source de retard diagnostic et de complications vasculaires.

Nous rapportons le cas d'une maladie de Takayasu diagnostiquée chez une jeune Femme de 26 ans à un stade très tardif de la maladie avec une symptomatologie clinique qui évolue depuis l'enfance, marquée par des signes systémiques et un syndrome inflammatoire biologique majeur suivant un mode évolutif de poussée rémission jusqu'à l'âge adulte, la maladie est alors révélée par des complications vasculaires attribuées à l'artérite occlusive.

Mots clés : Takayasu, enfant

Abstract

Takayasu's disease is a rare granulomatous vasculitis affecting large vessels, mainly the aorta and its branches as well as the pulmonary arteries. Although it occurs most often in young women of childbearing age, it is also considered among the main causes of stenosing arteritis and childhood renovascular hypertension. We report the case of Takayasu's disease diagnosed in a 26-year-old young woman at a very late stage of the disease with clinical symptoms that have evolved since childhood, marked by systemic signs and a major biological inflammatory syndrome. the disease is then revealed in adulthood by vascular complications attributed to occlusive arteritis.

Keywords : Takayasu, child

I. Introduction

L'artérite de Takayasu est une vascularite inflammatoire systémique rare des gros vaisseaux, d'étiologie inconnue, qui touche le plus souvent les femmes en âge de procréer, en général de moins de 40 ans, avec un pic au cours de la troisième décennie^{1,2,3,4}. Cependant, des formes à début juvénile ont été rarement rapportées dans la littérature ; ceci pourrait être expliqué par la nature non spécifique des symptômes et des marqueurs biologiques⁵, source d'un retard diagnostic fréquent.

La maladie est ainsi révélée par ses propres complications, à savoir des sténoses artérielles étagées, source d'une morbi-mortalité non négligeable et d'une altération de la qualité de vie.

Nous rapportons une nouvelle observation d'une artérite de Takayasu à début précoce victime d'un retard diagnostique de plus de 10 ans, et traitée au stade de lésions très avancées.

II. Observation clinique

Il s'agit d'une jeune fille âgée de 26 ans, chez qui une artérite de Takayasu est diagnostiquée à un stade très tardif de la maladie (stade V P+ de la classification angiographique de Lupi Herrera⁶ (Encadré 1). La symptomatologie clinique remonte à l'enfance marquée par des épisodes récidivants de fièvre, asthénie, arthromyalgies et céphalées, ayant fait l'objet de consultations multiples en médecine générale. Un traitement symptomatique et une antibiothérapie probabiliste ont été prescrits à chaque épisode et aucun diagnostic n'a été retenu. Dix ans plus tard, et devant la constatation de symptômes vasculaires d'aggravation progressive à type de carotidodynies, de claudication des quatre membres et d'angor abdominal, une consultation spécialisée a mis en évidence une abolition des pouls, une pression artérielle imprenable aux quatre membres et un souffle artériel carotidien bilatéral. Ce tableau clinique a justifié une exploration vasculaire par écho-doppler et angio-TDM de toute l'aorte et ses branches, qui a objectivé un épaississement pariétal diffus de l'artère pulmonaire et le long de l'aorte thoracique ainsi que ses branches, responsable d'un rétrécissement des artères carotides communes (estimé à 95% à gauche et 70 % à droite), du tronc artériel brachio-céphalique, des deux artères sous clavières (estimé à plus de 60%) et de l'artère vertébrale gauche (estimé à 50%) . Il a été objectivé également un épaississement circonférentiel des portions sus et sous rénales de l'aorte abdominale avec un rétrécissement à 90%, associé à un épaississement du tronc cœliaque et de l'artère mésentérique supérieure. L'ensemble de ces éléments était associé à un syndrome inflammatoire biologique fait d'une VS accélérée à 80mm, une CRP élevée à 68mg/l et une anémie inflammatoire. Ce tableau a fait fortement évoquer une maladie de Takayasu active, en se basant sur les critères diagnostic et de classification de l'ACR 1990⁷ (Encadré 2) ayant rempli 5 critères sur 6, et ceux d'Ishikawa modifiés par Sharma et al en 1996⁸ (Encadré 3) ayant rempli 3 critères majeurs et plusieurs critères mineurs. Notre patiente est traitée par une forte dose de corticoïdes par voie orale et un immunosuppresseur type Méthotrexate. La rémission est obtenue après 08 mois de traitement, aucune complication vasculaire (hypertension rénovasculaire ou insuffisance rénale) n'a été constatée.

III. Discussion

La MT est la cause la plus fréquente d'inflammation granulomateuse des artères de gros calibre et la troisième cause de vascularite dans la population pédiatrique touchant l'aorte, ses principales branches et l'artère pulmonaire⁹. L'inflammation de la paroi vasculaire peut entraîner un épaississement, une sténose et la formation de thrombus ; des anévrysmes et des dissections peuvent également être observés¹⁰. Ses symptômes cliniques résultent ainsi de l'inflammation systémique, de processus inflammatoires locaux et d'un dysfonctionnement organique secondaire à l'ischémie. Son diagnostic repose essentiellement sur l'analyse des critères cliniques et des anomalies agiographiques.

L'histoire naturelle de la maladie et le délai entre l'apparition des symptômes et le diagnostic sont variables d'un malade à un autre. La présentation clinique de la MT infantile est le plus souvent de nature non spécifique, contribuant à un retard diagnostic et thérapeutique, ce qui diffère de celle de l'adulte par la fréquence de manifestations systémiques (fièvre, asthénie, amaigrissement, douleurs abdominales, myalgies) et de l'importance du syndrome inflammatoire biologique. L'hypertension artérielle est rapportée comme étant le symptôme le plus courant dans ces deux groupes d'âge^{2,11}.

Peu d'études ont été réalisées chez la population pédiatrique atteinte de MT. Brunner et al¹² ont publié en 2010 une méta analyse (neuf études et 241 patients) qui a fait le constat de la présentation clinique et des particularités de la MT dans l'enfance et l'adolescence, son approche thérapeutique et ses éléments pronostiques.

La MT dans sa forme juvénile a été décrite à tout âge même chez les nourrissons de 6 mois¹² avec un âge moyen au début de la maladie estimé à 12 ans¹³. Son incidence exacte n'est pas connue, bien que la plupart des études en Europe et en Amérique du Nord ont estimé une incidence globale entre 1 et 2,6/1 000 000 habitants/an^{2,14}. Certains auteurs ont trouvé un double pic d'incidence : un à 10-15 ans et un second à 20-24 ans^{15,16} avec une prédominance féminine nette dans différentes régions : Mexique¹⁷, Corée¹⁸, USA⁴, Turquie¹⁹, Inde¹¹ et Afrique du Sud²⁰. Cependant, cette prépondérance féminine est inférieure à celle de l'adulte¹³.

Concernant les particularités ethniques, les adultes présentent plutôt une atteinte de l'arc aortique et ses branches tandis que les enfants présentent plutôt une atteinte de l'aorte thoracique et abdominale²¹. Cette maladie est considérée comme la cause la plus fréquente d'hypertension réno-vasculaire chez les enfants asiatiques²².

Une période prolongée allant de 2 à 11 ans peut s'écouler entre le début des symptômes et le diagnostic de la maladie¹, et ce délai peut être quatre fois plus élevé que celui des patients adultes^{2,3}. Jusqu'à 25 % des enfants sont diagnostiqués au cours de la phase tardive de la maladie, où les symptômes résultent de lésions vasculaires irréversibles plutôt que de lésions actives de vasculite¹³. Cependant, cette période de latence avant le diagnostic est comparativement moins prononcée dans les cohortes indiennes et turques (2,5 à 11 mois)^{11,19,23}. Ce retard diagnostic est à l'origine de séquelles vasculaires importantes chez environ un tiers des enfants, ce qui a été observé chez notre patiente.

L'hypertension artérielle, principale caractéristique clinique (56 à 100 % des enfants selon l'origine ethnique, avec une prévalence plus élevée chez les Asiatiques), est principalement liée à la sténose de l'artère rénale. Son association à d'autres signes d'hypoperfusion tels une asymétrie de pression artérielle, une diminution voire une abolition des pouls périphériques et des souffles sur le trajet artériel sont retrouvés chez plus de 60 % des enfants au moment du diagnostic, mettant en évidence la nécessité d'un examen physique rigoureux, en particulier chez un enfant atteint d'une inflammation systémique inexpliquée.

La prévalence des complications cardiovasculaires telles la cardiomyopathie, la cardiopathie ischémique, l'insuffisance cardiaque et la maladie valvulaire est estimée entre 5 et 27 %^{4,13}, mais l'atteinte de l'artère coronaire n'est signalée que chez environ 11 % des enfants.

Des atteintes neurologiques, notamment des céphalées, des étourdissements, des convulsions, des accidents ischémiques transitoires et des accidents vasculaires cérébraux, peuvent également être observées¹³.

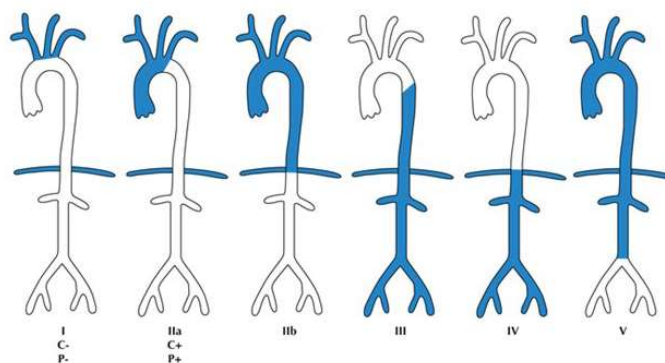
La MT juvénile semble avoir une présentation clinique plus sévère et un pronostic plus péjoratif que celui des adultes, le taux de mortalité peut atteindre 50 % à 5 ans²⁴. L'étendue de l'atteinte vasculaire et la sévérité de l'hypertension sont les principaux facteurs déterminants de la morbi-mortalité dans la plupart de ces séries¹. Malgré les traitements actuels, l'évolution de la MT juvénile semble très variable, environ 50% des patients rechutent ou développent une complication vasculaire dans les 10 ans qui suivent le diagnostic. L'évolution silencieuse de la maladie et l'atteinte de l'aorte thoracique sont associées au risque de complications vasculaires^{25,26}.

IV. Conclusion

La MT à début juvénile est une entité rare, mais potentiellement grave source de morbi-mortalité importante. La présentation peut être très variable et souvent de nature non spécifique. Cela peut présenter des défis diagnostiques considérables pour les cliniciens, contribuant à des retards de diagnostic et de traitement. Une identification précoce des patients présentant des facteurs de mauvais pronostic pourrait aider à prévenir des complications mortelles.

Encadré 1

Classification angiographique de la maladie de Takayasu



Encadré 2

Critères de l'ACR (1990) pour le diagnostic de l'artérite de Takayasu.

Age de début ≤ 40 ans

- Claudication des extrémités : gêne ou fatigue musculaire à l'effort d'au moins une extrémité, spécialement des membres supérieurs

- Diminution d'au moins un pouls brachial

- Asymétrie d'au moins 10 mm Hg de la pression systolique humérale

- Souffle auscultatoire sur une artère sous-clavière ou sur l'aorte abdominale

- Anomalies agiographiques (angioTDM et/ou angiIRM): rétrécissement ou occlusion sur l'aorte, ses branches ou les artères proximales des membres, segmentaires ou focales, non liées à de l'athérosclérose ou à une dysplasie fibromusculaire

La présence de 3 critères ou plus permet d'obtenir une sensibilité de 90,5% et une spécificité de 97,8% pour le diagnostic de la maladie de Takayasu.

Encadré 3	Critères d'Ishikawa (1988) modifiés par Sharma (1996) pour le diagnostic d'artérite de Takayasu.
------------------	--

Critères majeurs

1. Sténose ou occlusion de la portion moyenne de l'artère sous-clavière gauche en artériographie

2. Sténose ou occlusion de la portion moyenne de l'artère sous-clavière droite en artériographie

3. Symptômes caractéristiques d'une durée d'au moins un mois: claudication. abolition d'un pouls ou asymétrie tensionnelle, fièvre, cervicalgies, amaurose. troubles visuels. syncope. dyspnée. palpitations.

Critères mineurs

1. VS > 20 mm/h

2. Sensibilité des artères carotides il la palpation

3. Hypertension artérielle : pression humérale > 140/90mmHg. ou pression poplitée > 160/90mmHg

4. insuffisance aortique ou ectasie annule-aortique

5. Atteinte artérielle pulmonaire

6. Sténose ou occlusion de la portion moyenne de la carotide gauche en aréographie

7. Sténose ou occlusion du tiers distal du tronc artériel brachiocéphalique en artériographie

8. Atteinte de l'aorte thoracique descendante en arthrographie

9. Atteinte de l'aorte abdominale en artériographie

10. Lésion coronarienne avant 30 ans, en l'absence de dyslipidémie ou diabète

Le diagnostic d'artérite de Takayasu est hautement probable si : ≥ 2 critères majeurs ou 1 critère majeur et ≥ 2 critères mineurs ou ≥ 4 critères mineurs

V. Bibliographie

- 1- Ashish J, R Goel, S Kumar et al. Childhood-onset Takayasu arteritis. International Journal of Rheumatic Diseases 2016;19(1):116-126
- 2- Kerr GS, Hallahan CW, Giordano J et al. Takayasu arteritis. Ann Intern Med 1994;120:919-29.
- 3- Lupi-Herrera E, Sanchez-Torres G, Marcushamer J et al. (1977) Takayasu's arteritis. Clinical study of 107 cases. Am Heart J 93, 94-103.
- 4- S zugye HS, Zeft AS, Spalding SJ et al. Takayasu Arteritis in the pediatric population: a contemporary United States-based single center cohort. Pediatr Rheumatol Online J.2014;12:221.
- 5- Katsicas MM, Pompozi L, Russo R et al. Takayasu arteritis in pediatric patients. Arch Argent Pediatr 2012;110
- 6- Hata A, Noda M, Moriaki R et al. Angiographic findings of Takayasu arteritis: new classification. Int J Cardiol 1996; 54 Suppl: S155-163.
- 7- Arend WP, Michel B A, Bloch D A et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of takayasu arteritis. Arthritis Rheum. 2010;33(8):1129-34
- 8- Ishikawa K. Diagnostic approach and proposed criteria for the clinical diagnosis of Takayasu's arteriopathy. J Am Coll Cardiol. 1988;12(4):964-72.
- 9- Aeschlimann FA, Twilt M, Yeung RSM et al. Childhood-onset Takayasu Arteritis. Eur J Rheumatol. 2020;7(Suppl 1):S58-S66.
- 10- Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ et al. EULAR/PRRe endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. Ann Rheum Dis 2006;65:936-41.
- 11- Goel R, Kumar TS, Danda D et al. Childhood-onset Takayasu arteritis-experience from a tertiary care center in South India. J Rheumatol. (2014) 41:1183-9.
- 12- Brunner J, Feldman BM, Tyrrell PN et al. Takayasu arteritis in children and adolescents. Rheumatology . 2010;49:1806-14
- 13- Aeschlimann FA, Yeung RSM, Laxer RM. An Update on Childhood-Onset Takayasu Arteritis. Front. Pediatr. 2022;10:872313.
- 14- Reinhold-Keller E, Herlyn K, Wagner-Bastmeyer R et al. Stable incidence of primary systemic vasculitides over five years: results from the German vasculitis register. Arthritis Rheum 2005(53):93-9.
- 15- Watanabe Y, Miyata T, Tanemoto et al. Current clinical features of new patients with Takayasu arteritis observed from Cross-Country Research in Japan. Circulation 2015;132:1701-9.
- 16- Mathew AJ, Goel R, Kumar S et al. Childhood-onset Takayasu arteritis: an update. Int J Rheum Dis. 2016;19:116-26.
- 17- Soto ME, Espinola N, Flores-Suarez LF et al. Takayasu arteritis: clinical features in 110 Mexican Mestizo patients and cardiovascular impact on survival and prognosis. Clin Exp Rheumatol 2008;26(49):S9-S15.
- 18- Hong CY, Yun Y S, Choi J Y et al. Takayasu arteritis in Korean children: clinical report of seventy cases. Heart Vessels Suppl. (1992) 7:91-6.
- 19- cakar N, Yalcinkaya F, Duzova A et al. Takayasu arteritis in children. J Rheumatol. (2008) 35:913-9.
- 20- Hahn D, Thomson PD, Kala U et al. A review of Takayasu's arteritis in children in Gauteng, South Africa. Pediatr Nephrol 1998; 12:668-75.
- 21- Yajima M, Numano F, Park YB et al. Comparative studies of patients with Takayasu arteritis in Japan, Korea and India. Comparison of clinical manifestations, angiography and HLA-B antigen. Jpn Circ J 1994;58: 9-14.
- 22- Chugh KS, Sakhuja V. Takayasu arteritis as a cause of renovascular hypertension in Asian countries. Am J Nephrol 1992; 30:6, 464-5.
- 23- Jain S, Sharma N, Singh S et al. Takayasu arteritis in children and young Indians. Int J Cardiol 2000;75, S153-7.
- 24- Hassold N, Saadoun D, Koné-Paut I. Comparaison d'une population pédiatrique avec artérite de Takayasu à une cohorte adulte : caractéristiques et perspectives. Revue du Rhumatisme 2021 ;88 (1) , A71-A72.
- 25- D.Saadoun, A.B Riviere, C.Comarmond et al. Protocole National de Diagnostic et de Soins sur l'artérite de Takayasu 2019. <https://www.has-sante.fr>
- 26- Comarmond C, Biard L, Lambert M, et al; French Takayasu Network. Circulation. 2017;136(12):1114-1122.