

La maladie de Takayasu

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

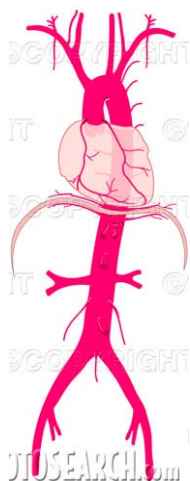
[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur la maladie de Takayasu. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

La maladie

● Qu'est-ce que la maladie de Takayasu ?



La maladie de Takayasu est l'inflammation de la paroi des grandes artères, telles que l'aorte et ses principales branches. L'aorte est la principale artère du corps : elle conduit le sang depuis le cœur jusqu'aux différents organes, afin de les nourrir. Pour les atteindre, elle se ramifie un peu comme un arbre, en donnant des branches qui se ramifient à leur tour (Figure 1). Dans la maladie de Takayasu les artères présentent des altérations qui entravent l'arrivée du sang vers différents organes, qui présentent alors des signes de souffrance. Les symptômes varient en fonction de l'organe touché.

Fig.1. L'aorte distribue le sang oxygéné depuis le cœur à tous les organes

● Combien de personnes sont atteintes de la maladie ?

La prévalence (nombre de cas présents dans une population donnée) de la maladie de Takayasu n'est pas connue. On estime qu'il y a entre 1 et 2 nouveaux cas par million d'habitants par an dans le monde occidental.

● Qui peut en être atteint ? Est-elle présente partout, en France et dans le monde ?

C'est la plus fréquente des artériopathies inflammatoires du sujet jeune, débutant le plus souvent entre 20 et 40 ans (mais un début plus précoce ou plus tardif est possible). Les femmes sont plus souvent atteintes que les hommes.

La maladie de Takayasu est plus fréquente en Asie du Sud-Est, en Inde et en Amérique du

● A quoi est-elle due ?

Les causes de la maladie de Takayasu ne sont pas élucidées. Néanmoins, plusieurs hypothèses sont avancées :

- La co-existence d'une tuberculose dans certains cas fait penser à une origine infectieuse qui déclencherait une réaction défensive anormale de la part de l'organisme.
- Un mécanisme auto-immunitaire est aussi évoqué : le système de défense de l'organisme attaquerait des tissus et des organes qui lui sont propres, telles les artères. La co-existence avec d'autres maladies auto-immunes (maladie de Crohn, lupus...) serait en faveur de cette hypothèse.

● Est-elle contagieuse ?

Non, la maladie de Takayasu n'est pas contagieuse.

● Quelles en sont les manifestations ?

La maladie passe par deux phases : au début, seuls des signes non spécifiques correspondant à une maladie inflammatoire apparaissent, tels qu'une fièvre inexpliquée, des sueurs nocturnes, des douleurs articulaires et musculaires et une perte de poids. Ces symptômes peuvent durer longtemps, parfois plusieurs années sans qu'on en trouve la cause. Durant cette première phase, d'autres signes peuvent orienter le diagnostic, mais ils ne sont pas toujours présents. Il s'agit de troubles visuels dus à une inflammation au niveau des yeux (uvéite, épisclérite), ou encore de signes cutanés, avec l'apparition de petites tuméfactions rouges et douloureuses au niveau de la peau (érythème noueux), ou des petites plaies cutanées (ulcères).

La deuxième phase commence plus de 3 ans après le début de la maladie. Ce sont les conséquences de l'inflammation des artères qui se font sentir (on appelle cette période la phase vasculaire ou encore occlusive de la maladie). Ces manifestations sont multiples et variées, dépendant des artères touchées. La maladie de Takayasu atteint principalement l'aorte et ses branches, mais les artères des poumons et les artères du cœur (coronaires) peuvent présenter également des lésions.

Le médecin peut constater une absence ou un affaiblissement du pouls au niveau des poignets ou des membres inférieurs. Un souffle peut être audible au niveau du cou ou de l'abdomen lorsqu'il ausculte avec son stéthoscope. Un souffle au niveau du cœur peut aussi être présent.

La personne atteinte peut ressentir une perte de force ou une douleur musculaire (claudication), surtout au niveau des bras, lorsqu'elle soulève un poids, par exemple, ou au cours d'une activité quotidienne.

Il peut y avoir une hypertension artérielle due à l'atteinte des artères qui alimentent les reins.

Enfin, il peut y avoir des signes de souffrance du cœur (insuffisance cardiaque) tels qu'une fatigue intense, une pâleur et une difficulté pour respirer (dyspnée) d'abord pendant les efforts, puis au cours des activités de la vie quotidienne. Des douleurs thoraciques peuvent aussi survenir.

L'atteinte des artères cérébrales est responsable des maux de tête (céphalées), des troubles de la vision, des malaises, et plus rarement des convulsions ou des accidents vasculaires cérébraux (qui peuvent se manifester par une perte de connaissance ou la perte d'une fonction comme la marche ou la parole).

La maladie de Takayasu touche souvent les femmes jeunes. Les cas de grossesse ne sont donc pas rares. Bien qu'il soit possible pour beaucoup de femmes atteintes d'une maladie de Takayasu de mener à terme une grossesse parfaitement normale, il existe un risque pour le fœtus si l'aorte abdominale est atteinte, car les vaisseaux qui alimentent le placenta y naissent. Il peut y avoir une hypertension artérielle chez la mère avec un risque d'avortement spontané. Inversement, la grossesse peut aggraver la maladie lorsqu'elle survient pendant la phase initiale de celle-ci, ou si une souffrance du cœur (insuffisance cardiaque) ou des reins s'est déjà installée.

● Comment expliquer les symptômes ?

L'inflammation des artères provoque l'épaississement de leurs parois, ce qui conduit à des modifications du calibre des artères : elles sont rétrécies par endroits (sténoses) et dilatées (anévrismes) dans les segments contigus à un rétrécissement. Ces altérations entraînent un ralentissement du flux sanguin, à une stagnation du sang avec la formation de bouchons (thrombus) à certains niveaux. Le sang a du mal à parvenir à certains organes provoquant des signes de souffrance (ischémie) à leur niveau.

● Quelle est son évolution ?

Le pronostic de cette maladie dépend de la gravité de l'atteinte des différents organes. Cette maladie présente un risque de décès par insuffisance cardiaque ou par atteinte cérébrale. Une classification a été établie selon la gravité de la maladie. En règle générale, plus l'atteinte de l'aorte est étendue, plus grave est la maladie et plus il y a un risque de décès notamment de cause cardiaque. Les facteurs liés à un pronostic sombre sont une hypertension artérielle sévère (> 200/110 mmHg), une atteinte cardiaque (cœur augmenté de volume, insuffisance cardiaque), l'existence de complications majeures (altérations de la rétine à l'examen du fond de l'œil, présence d'une dilatation de l'aorte -anévrisme-), la présence de symptômes sévères tôt au cours de l'évolution de la maladie, une vitesse de sédimentation (VS) supérieure à 20 mm/h (voir plus bas).

Le diagnostic

● Comment fait-on le diagnostic de la maladie de Takayasu ?

Il n'y a pas de test diagnostique spécifique de la maladie de Takayasu. Le diagnostic de la maladie de Takayasu repose sur un ensemble de critères cliniques, de laboratoire et radiologiques. Plusieurs ensembles de critères ont été proposés depuis 1988. Actuellement, on utilise les critères proposés par Ishikawa modifiés par Sharma en 1995 (Tableau 1). La présence de 2 critères majeurs ou d'un critère majeur plus 2 critères mineurs, ou encore de 4 critères mineurs suggère fortement le diagnostic de maladie de Takayasu.

Critères diagnostiques de la maladie de Takayasu (1995)

3 critères majeurs

Rétrécissement (sténose) ou occlusion de l'artère sous-clavière (sous la clavicule) du côté gauche, à l'artériographie

Rétrécissement (sténose) ou occlusion de l'artère sous-clavière (sous la clavicule) du côté droit, à l'artériographie

Symptômes suivants d'une durée d'au moins 1 mois : douleur et fatigue musculaires aux efforts courants (claudication), abolition d'un pouls, différence de pressions artérielles entre les deux bras, fièvre, douleurs cervicales (du cou), perte subite ou passagère de la vision (amaurose), troubles visuels, malaise, difficulté pour respirer (dyspnée), palpitations (sentir les battements du cœur au niveau de la poitrine)

10 critères mineurs

Vitesse de sédimentation (VS) > 20 mm/h

Artères carotides (du cou) un peu douloureuses lorsque le médecin les touche (palpation)

Tension artérielle du bras > 140/90 et tension artérielle du creux du genou (poplitée) > 160/90

Souffle au cœur et preuve d'un mauvais fonctionnement de la valve aortique du cœur (insuffisance aortique)

Lésion des artères pulmonaires

Rétrécissement (sténose) ou occlusion des carotides (artères du cou), à l'artériographie

Rétrécissement (sténose) ou occlusion du tronc brachio-céphalique (artère qui sort du cœur et qui se dirige vers le côté droit de la tête et vers le membre supérieur droit), à l'artériographie

Lésion de l'aorte au niveau du thorax à l'artériographie

Lésion de l'aorte au niveau de l'abdomen à l'artériographie

Lésion des artères du cœur (coronariennes) avant l'âge de 30 ans sans dyslipidémie (cholestérol ou triglycérides élevés) ni diabète

● En quoi consistent les tests diagnostiques les examens complémentaires ? A quoi vont-ils servir ?

La plupart des critères diagnostiques font appel à l'artériographie, c'est-à-dire à une radiographie des artères. L'artériographie est un examen qui nécessite l'injection d'un produit de contraste (opaque aux rayons X qui apparaît blanc à la radiographie) dans une artère. Il s'agit d'un produit iodé : les patients allergiques à l'iode se verront administrer des produits anti-allergiques. Afin d'injecter ce produit dans les artères, il est nécessaire d'introduire une canule jusqu'à ces artères de manière à ce que le produit opaque aux rayons X puisse être injecté. Ainsi, ce tuyau est introduit par une artère, généralement au niveau du pli de l'aîne, puis chemine dans le réseau artériel jusqu'au niveau où les médecins désirent réaliser une exploration. Une fois le produit injecté, le radiologue prendra plusieurs clichés. Ceci permettra de visualiser les artères de la région du corps où on suspecte les lésions. Cet examen est presque indolore et dure entre 20 et 30 minutes. Des sédatifs sont généralement administrés avant sa réalisation.

Il existe d'autres méthodes pour explorer certaines artères : l'échographie Doppler (écho-Doppler), le scanner, l'angiographie par résonance magnétique (angio-IRM), et plus récemment la tomographie à émission de positrons (TEP) peuvent être réalisés en complément ou à la place de l'artériographie dans certains cas. Certains d'entre eux (écho-Doppler, angio-IRM) ne nécessitent pas l'injection d'un produit dans le sang et sont donc non-invasifs.

D'autres examens sont des analyses de laboratoire sur simple prise de sang. Un des paramètres étudiés est la vitesse de sédimentation (VS) qui permet de mesurer dans un tube gra-

dué, la vitesse à laquelle tombent librement (sédimentent) les éléments sanguins (globules blancs, globules rouges et plaquettes). La vitesse de sédimentation est élevée dans les maladies inflammatoires. Une valeur supérieure à 20mm/heure est en faveur d'une artérite de Takayasu lorsque d'autres critères sont positifs.

Le diagnostic de certitude est la biopsie artérielle, mais elle n'est plus nécessaire pour poser le diagnostic de Takayasu à l'heure actuelle et doit dans tous les cas être réservée aux malades qui subiront une chirurgie des vaisseaux atteints, car la biopsie est en elle-même un geste chirurgical.

● **Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?**

Les autres causes de maladie de la paroi de l'aorte doivent être exclues : l'athérosclérose, qui représente la cause la plus fréquente de maladie aortique, mais qui touche plus souvent son segment distal (le plus éloigné du cœur, celui qui alimente les reins, les intestins et les membres inférieurs), les causes infectieuses, rares, telles que la syphilis, la tuberculose ou la salmonellose, et inflammatoires, comme la maladie de Horton, le lupus érythémateux systémique, la polyarthrite rhumatoïde, la maladie de Behçet, et les dysplasies fibro-musculaires. En général, la zone de l'aorte qui présente les lésions, le type de lésion qui s'y trouve (anévrismes ou sténoses), la présence d'autres signes caractéristiques de ces maladies, orientent le diagnostic.

Le traitement, la prise en charge, la prévention

● **Existe-t-il un traitement pour cette pathologie ? Quelles sont les différentes options thérapeutiques ?**

Il n'y a pas de traitement curatif spécifique de la maladie de Takayasu, mais des traitements existent pour limiter l'inflammation artérielle. Les corticoïdes (prednisone) constituent le traitement de premier choix, et ils sont efficaces dans environ la moitié des cas. Le traitement dit « d'attaque » dure un mois ; ensuite la dose de prednisone est adaptée en fonction de la réponse. Celle-ci est jugée à partir de critères d'activité de la maladie, à la fois cliniques et d'imagerie. Si la maladie est contrôlée, la corticothérapie peut être diminuée progressivement après 3 – 4 semaines pour atteindre l'arrêt complet au bout de 12 à 24 mois. Si ce traitement conventionnel n'est pas suffisamment efficace, un traitement par un médicament qui diminue les défenses immunitaires (immunosuppresseur) comme le méthotrexate, peut être ajouté.

Lorsque les artères présentent des lésions (sténoses, anévrismes) qui sont à l'origine de symptômes, on peut proposer une intervention chirurgicale visant à remplacer le segment d'artère en question (pontage). Cela permettra d'améliorer la circulation vers les organes alimentés par cette artère, mais n'empêchera pas la formation de nouvelles lésions ailleurs, lesquelles pourront aussi nécessiter une intervention. Parfois il est possible d'éviter la chirurgie, en essayant d'élargir le calibre de l'artère par un procédé appelé angioplastie. Il consiste à dilater le segment de l'artère où se situe la lésion en passant une sonde introduite à l'intérieur de l'artère elle-même. Dans certains cas, une petite prothèse peut être placée par ce moyen pour maintenir l'artère dilatée (endoprothèse ou stent). Les procédures d'angioplastie donnent de bons résultats à court terme, mais le segment artériel atteint peut se rétrécir à nouveau.

Lorsqu'une hypertension artérielle survient, notamment en cas d'atteinte des artères rénales, un traitement approprié sera proposé.

Des médicaments qui fluidifient le sang (anti-agrégants plaquettaires) comme l'aspirine à faible dose, sont souvent prescrits.

● **Quels bénéfices attendre du traitement ?**

Environ la moitié des malades répondent au traitement corticoïde. Chez la moitié des malades qui n'y répondent pas complètement, la maladie est contrôlée en ajoutant un immunosuppresseur. Une bonne réponse au traitement peut être obtenue longtemps, parfois des années, après le début du traitement.

● **Quels sont les risques du traitement ?**

Les corticoïdes et les immunosuppresseurs augmentent le risque de contracter des infections, car ils diminuent les défenses naturelles de l'organisme. Les corticoïdes sont également à l'origine d'une ostéoporose (déminéralisation des os) qui peut être prévenue ou atténuée par des mesures diététiques et des suppléments en calcium et en vitamine D. Il est très important de signaler qu'en aucun cas le traitement par corticoïdes ne doit être arrêté abruptement et sans contrôle du médecin.

● **Quelles seront les conséquences du traitement pour la vie quotidienne ? (autonomie, vigilance, vie sexuelle...)**

Les traitements médicamenteux de la maladie de Takayasu peuvent être bien tolérés aux doses prescrites à condition d'avoir un suivi médical régulier.

● **Un soutien psychologique serait-il souhaitable ?**

La chronicité de la maladie, la nécessité d'observer un traitement pendant des années, la limitation des activités physiques que les complications peuvent entraîner, et surtout le retentissement sur la fertilité et plus généralement sur les projets parentaux peuvent être à l'origine d'anxiété et d'angoisse. Dans ces cas, il peut être important de faire appel au soutien d'un psychologue.

● **Que peut-on faire soi-même pour se soigner ?**

La bonne observance du traitement et des mesures hygiéno-diététiques destinées à réduire le risque d'infections et d'ostéoporose est essentielle.

● **Comment se faire suivre ?**

Un suivi médical régulier par un médecin spécialiste de la maladie est nécessaire.

● **Quelles sont les informations à connaître et à faire connaître en cas d'urgence ?**

Il est utile de communiquer l'existence d'une maladie de Takayasu au personnel des urgences lorsqu'on est amené à y consulter. Il faut également communiquer les traitements en cours. Des complications de l'atteinte de certaines artères peuvent conduire à des situations d'urgence lorsque la circulation à leur niveau est tellement ralentie qu'elles n'arrivent plus

à bien alimenter des organes tels que le cerveau, le cœur ou les intestins. Cela peut se traduire par un malaise ou une perte de connaissance, ou par une forte douleur abdominale ou thoracique.

● Peut-on prévenir cette maladie ?

Il n'est pas possible de prévenir la maladie, mais un diagnostic précoce peut être maintenant réalisé grâce aux techniques d'imagerie disponibles.

Vivre avec

● Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie familiale, professionnelle, sociale, scolaire, sportive ?

La période initiale de la maladie, du fait de l'absence de diagnostic, peut être inquiétante. Puis, la multiplication des examens et le début du traitement jusqu'à la stabilisation de la maladie, est une période longue qui nécessite de nombreuses consultations à l'hôpital. Lorsque la maladie est correctement contrôlée, la vie redevient normale. Pour les enfants, ils reprendront une scolarité normale, en prévenant toutefois le personnel scolaire de leur état de santé. Les activités physiques peuvent aussi être reprises. Le médecin spécialiste portera au cas par cas un conseil adapté.

Les femmes jeunes étant atteintes plus fréquemment que les hommes, la question de la possibilité d'une grossesse se pose. Il est important d'en discuter longuement et à plusieurs reprises avec son médecin, qui pourra évaluer les risques pour la grossesse dus à la maladie, et les risques d'aggravation de la maladie dus à la grossesse. Dans certains cas, une contraception devra être mise en route pendant un certain temps, notamment au cours d'un traitement par un immunosuppresseur. Dans d'autres cas, une grossesse sera possible tout en continuant le traitement, sous contrôle médical régulier. Chaque cas est particulier, en fonction de la localisation des lésions artérielles, des complications liées à la maladie, du stade évolutif de celle-ci et des traitements en cours.

La sexualité peut être affectée dans certains cas, de même que la fertilité. Le recours à des techniques de reproduction médicalement assistée peut être proposé dans certaines conditions.

S'il y a une atteinte des artères du cœur, ou un retentissement cardiaque de la maladie, les activités physiques peuvent être limitées. Des troubles visuels peuvent aussi survenir lorsque les artères de la tête et du cou sont touchées : ceci entraînera des contraintes liées à la perte de l'acuité visuelle.

● ● ● En savoir plus

● Où en est la recherche ?

La recherche porte essentiellement sur l'amélioration des techniques d'imagerie capables de déterminer plus précisément le degré d'activité de la maladie.

Les mécanismes inflammatoires impliqués dans la maladie de Takayasu, ainsi que dans d'autres artérites inflammatoires, font l'objet de travaux de recherche.

L'artérite de Takayasu bénéficie également des progrès techniques de la chirurgie vasculaire, notamment des interventions dites « mini-invasives » (sans recours à une chirurgie 'ouverte'), appelées procédures endo-vasculaires ou encore endo-chirurgie.

● Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

Il n'y a pas en France d'association s'occupant spécifiquement de la maladie de Takayasu. Il est toutefois possible d'appeler **Maladies Rares Info Services** au 0 810 63 19 20 (Numéro azur, prix d'un appel local) ou de consulter **Orphanet** (www.orpha.net)

● Les prestations sociales en France

Comme pour d'autres maladies qui peuvent atteindre différents organes (maladies systémiques), les personnes atteintes de formes graves ou compliquées de la maladie de Takayasu peuvent bénéficier de certaines prestations sociales sous certaines conditions. L'exonération du ticket modérateur, qui correspond au remboursement à 100% des dépenses dues à la maladie, peut être accordée lors de certaines complications qui nécessitent un traitement long et coûteux. Il faut en discuter avec le médecin qui en fera la demande le cas échéant.

Les malades ont la possibilité d'obtenir une allocation d'adulte handicapé en déposant un dossier auprès de la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH). Suivant leur état, une prestation de compensation du handicap peut aussi être allouée aux malades. Enfin, une carte d'invalidité permet aux personnes handicapées majeures ou mineures dont le taux d'incapacité dépasse 80% de bénéficier de certains avantages fiscaux ou de transports. La carte « station debout pénible » et le macaron permettant de se garer sur les places réservées aux personnes handicapées peuvent être obtenus en fonction de l'état de la personne atteinte.

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

CONTACTEZ

**Maladies Rares Info Services au 0 810 63 19 20
numéro azur, prix d'une communication locale**

OU CONSULTEZ ORPHANET www.orpha.net

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

AVEC LA COLLABORATION DE :

Pr Eric Hachulla

CHRU Hôpital Claude Huriez - Lille

Alliance Maladies Rares

