

« **Bonnes pratiques en cas d'urgence** »

## :: Artérite de Takayasu

### **Synonymes :**

Maladie de Takayasu  
« Maladie des femmes sans pouls »

### **Définition :**

La maladie de Takayasu (MT) - maladie des femmes sans pouls - est une vascularite rare des vaisseaux de grand calibre (aorto-artérite inflammatoire intéressant principalement l'aorte et ses branches : artères coronaires, carotides, sous-clavières, vertébrales, rénales, iliaques, et parfois l'artère pulmonaire). Elle atteint surtout la femme jeune (2<sup>e</sup> et 3<sup>e</sup> décades). Les manifestations sont très polymorphes.

L'inflammation vasculaire entraîne :

- à la phase précocclusive inflammatoire : manifestations systémiques (fièvre, altération de l'état général, arthro-myalgies, uvéite, épisclérite, érythème noueux...) ;
- à la phase occlusive : complications vasculaires (ischémie des membres supérieurs ou inférieurs, ischémie cérébrale, manifestations cardiaques à type d'insuffisance aortique).

Les deux phases peuvent se chevaucher.

L'absence d'un pouls, un souffle vasculaire ou valvulaire aortique, une HTA, une pression artérielle asymétrique (> 10 mmHg), une insuffisance aortique peuvent révéler la maladie.

La palpation douloureuse d'une artère, en particulier une carotidodynie, est très évocatrice de la maladie.

**Attention à ne pas sous-estimer la pression artérielle d'une patiente ayant des sténoses artérielles sous-clavières bilatérales**

Les causes de la maladie sont méconnues, mais deux hypothèses principales sont avancées :

- une origine infectieuse ;
- une origine immunitaire.

Le diagnostic repose sur l'imagerie qui montre un épaississement de la paroi vasculaire durant une phase inflammatoire de la maladie et même parfois en phase occlusive, une sténose, thrombose ou un anévrisme en phase occlusive [écho-Doppler, angio-tomodensitométrie, angiographie par résonance magnétique (ARM) nucléaire]. La tomographie par émission de positons (TEP Scanner) au <sup>18</sup>FDG (FDG TEP), durant une phase inflammatoire de la maladie, montre des fixations des parois artérielles en lien avec l'activité de la vascularite.

Le traitement repose sur la corticothérapie, le méthotrexate, l'azathioprine, le mycophénolate mofétil, le cyclophosphamide, les biomédicaments (antiTNF - antirécepteurs de l'IL6).

L'angioplastie percutanée transluminale ou la chirurgie de revascularisation peuvent être proposées en cas d'ischémie critique ou d'anévrisme menaçant. Le traitement d'une pathologie associée comme une maladie de système ou une infection (essentiellement la tuberculose) est nécessaire en parallèle. Un traitement antiagrégant est généralement associé. L'hypertension artérielle doit être dépistée et prise en charge.

### **Critères diagnostiques ACR en présence de signes cliniques évoquant une vascularite**

- 1- Âge de début de la maladie  $\leq$  40 ans ;
- 2- Claudication des membres ;
- 3- Diminution des pouls de l'une ou deux artères brachiales ;
- 4- Différence d'au moins 10 mmHg de pression artérielle systolique entre les deux bras ;
- 5- Souffle sur l'une ou les deux artères sous-clavières ou l'aorte abdominale ;
- 6- Aspect artériographique spécifique (rétrécissement ou occlusion des branches principales de l'aorte ou des artères de gros calibre proximales des membres supérieurs ou inférieurs, et non liés à l'athérosclérose, à une dysplasie fibro-musculaire ou d'autres causes).

**Le diagnostic est retenu lorsque 3 des 6 critères ci-dessus sont présents.**

La sensibilité est de 90,5 % et la spécificité de 97,8 %

The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis.  
Arend WP1, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Calabrese LH, Edworthy SM, Fauci AS, Leavitt RY, Lie JT, Lightfoot RW Jr, et al.  
Arthritis Rheum. 1990 Aug;33(8):1129-34.

### **En savoir plus :**

#### **► Orphanet**

- [Fiche Maladie](#)
- [Fiche tout public](#)
- [Fiche Presse médicale](#)

#### **► Centre de référence**

- [Maladie de Takayasu du centre de référence des maladies vasculaires rares](#)

## Sommaire

<a href="#"><u>Fiche de régulation pour le SAMU</u></a>	<a href="#"><u>Fiche pour les urgences hospitalières</u></a>
<a href="#"><u>Synonymes</u></a>	<a href="#"><u>Problématiques en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Mécanismes</u></a>	<a href="#"><u>Recommandations en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Risques particuliers en urgence</u></a>	<a href="#"><u>Orientation</u></a>
<a href="#"><u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u></a>	<a href="#"><u>Précautions médicamenteuses</u></a>
<a href="#"><u>Pièges</u></a>	<a href="#"><u>Précautions anesthésiques</u></a>
<a href="#"><u>Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</u></a>	<a href="#"><u>Mesures préventives</u></a>
<a href="#"><u>En savoir plus</u></a>	<a href="#"><u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u></a>
	<a href="#"><u>Don d'organes</u></a>
	<a href="#"><u>Numéros en cas d'urgence</u></a>
	<a href="#"><u>Ressources documentaires</u></a>

# Fiche de régulation pour le SAMU

## Synonymes

Maladie de Takayasu, « maladie des femmes sans pouls ».

## Mécanismes

Vascularite des vaisseaux de grand calibre, d'origine infectieuse ou immunitaire, évoluant en deux phases qui peuvent se chevaucher :

- phase préocclusive inflammatoire : manifestations systémiques (fièvre, altération de l'état général, arthromyalgies, uvéite, épisclérite, érythème noueux...) ;
- phase occlusive : ischémie des membres, ischémie cérébrale, insuffisance aortique...

## Risques particuliers en urgence

- Pouls difficile à percevoir ;
- Asymétrie tensionnelle.

## Traitements fréquemment prescrits au long cours

- Corticothérapie, méthotrexate, azathioprine, mycophénolate mofétil, cyclophosphamide, biomédicaments...
- Traitement antihypertenseur.

## Pièges

- Signes d'ischémie selon le vaisseau occlus ;
- Pouls difficile à percevoir ;
- Douleur carotidienne.

## Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

- Traitement selon les signes d'ischémie ;
- Objectif de PAs = 120 mmHg.

## En savoir plus

- [Fiches Orphanet urgences](#)
- Centre national de référence des maladies auto-immunes et systémiques rares, centre de compétence des maladies vasculaires rares, CHU de Lille (hôpital Claude-Huriez)

# Fiche pour les urgences hospitalières

## Problématiques en urgence

Les situations d'urgence observées sont :

### ▶ Situation d'urgence 1 : Carotidodynie dans un contexte d'altération de l'état général

- La survenue de douleurs sur les trajets vasculaires au cours d'une maladie de Takayasu doit faire évoquer une évolutivité de la maladie ;
- Un écho-Doppler doit être réalisé en urgence pour faire le diagnostic différentiel entre une dissection et une infiltration inflammatoire de la paroi carotidienne ;
- Un bilan biologique recherchant un syndrome inflammatoire argumentera l'évolutivité de la maladie :
  - C-réactive protéine, fibrinogène
  - Le **Ratio CRP/Albumine** serait un marqueur plus sensible de l'activité de la maladie (réf. [Seringec Akkececi & al.](#)), mais non recommandé à ce jour dans les guidelines et encore peu utilisé.
- Une douleur sur un autre trajet vasculaire artériel doit faire initier la même démarche diagnostique.

### ▶ Situation d'urgence 2 : Complications aortiques (dissection, sténose, thrombose...)

- L'évolution peut être marquée par la survenue de ces trois types de complications ;
- Pas de particularité pour la prise en charge ; seul l'âge de survenue est plus jeune ;
- La présence d'un syndrome inflammatoire conditionne la prise en charge péri-opératoire et doit être discutée avec le médecin référent de la patiente ;
- En effet, si la maladie est en poussée inflammatoire dans le même temps, une prise en charge thérapeutique par immunosuppresseurs devra être discutée.

### ▶ Situation d'urgence 3 : Poussée d'HTA

- L'HTA est essentiellement d'origine réno-vasculaire ou liée à la rétention hydro-sodée induite par les corticoïdes. Prise en charge habituelle.  
Il faut cependant garder à l'esprit que les sténoses artérielles sous-clavières peuvent faire sous-estimer la tension artérielle « réelle » de la patiente.

D'autres situations peuvent se rencontrer aux urgences :

- **AVC** : la survenue d'un AVC est rare et ne doit pas faire sous-estimer les causes classiques d'AVC (FA ou autres...). En effet, le développement progressif des lésions artérielles en lien avec la maladie de Takayasu permet à une collatéralité de se développer.
- **Décompensation cardiaque congestive sur insuffisance aortique** : pas de spécificité de prise en charge ou de traitement (réf. [Zhang & al.](#)).

- **Grossesse** : la grossesse doit être planifiée et nécessite une surveillance médicale stricte. L'hypertension artérielle gravidique et la prééclampsie sont deux complications fréquentes. L'atteinte valvulaire aortique ainsi que l'atteinte vasculaire aortique sont les éléments pronostics [de la grossesse](#).

- **Les immunomodulateurs et biomédicaments** comportent un risque partagé de toxicité hématologique et de majoration du risque infectieux.

## Recommandations en urgence

### ► Recommandations générales

- L'urgence est à la prise en charge des manifestations menaçant le pronostic vital qui nécessitent le plus souvent le recours au chirurgien ;
- Le médecin accompagnera éventuellement cette prise en charge chirurgicale par l'utilisation d'immunosuppresseurs en concertation avec les différents intervenants.

### ► Situation d'urgence 1 : Carotidodynie dans un contexte d'altération de l'état général

#### 1. Mesures diagnostiques en urgence

##### ■ Éléments cliniques du diagnostic :

- Douleur à la palpation d'un trajet vasculaire artériel ;
- Éléments suggérant un syndrome inflammatoire :
  - altération de l'état général ;
  - hyperthermie ;
- Diagnostic différentiel : recherche d'un souffle vasculaire.

##### ■ Évaluer la gravité :

- Retentissement vasculaire d'aval : signes d'ischémie, douleur, froideur.

<https://www.portailvasculaire.fr/facteurs-pronostiques-de-la-maladie-de-takayasu>

**Des critères ont été proposés pour apprécier l'activité de la maladie :**

- 1- Présence de nouveaux signes ischémiques (claudication, souffle vasculaire, asymétrie des pouls ou de la pression artérielle, carotidodynie, l'abolition des pouls) ;
- 2- Apparition d'une nouvelle lésion artérielle ou aggravation de lésions préexistantes à l'imagerie ;
- 3- Présence de signes cliniques systémiques (perte de poids, fièvre ou myalgies) ;
- 4- Activité biologique : augmentation de la VS et/ou de la CRP.

**La maladie est considérée comme active  
si au moins deux de ces critères sont présents.**

▪ **Explorations en urgence :**

- Réalisation d'un écho-Doppler artériel évaluant la lésion et le retentissement d'aval ;
- Un angioscanner évaluera l'épaississement de la paroi artérielle (pathologique au-delà de 2 mm au niveau aortique).

**2. Mesures thérapeutiques immédiates**

▪ **Monitoring :**

- En cas de dissection artérielle : gestion d'une dissection « classique ».

▪ **Mesures symptomatiques :**

- Pour la carotidodynie : antalgiques simples.
- En cas de dissection artérielle : gestion d'une dissection « classique ».

▪ **Traitements spécifiques :**

- Pour la carotidodynie : évaluer avec le médecin référent la nécessité d'une majoration des traitements corticoïdes et/ou immunosuppresseurs ;
- En cas de dissection artérielle : gestion d'une dissection « classique ».

## ► Situation d'urgence 2 : Complications aortiques (dissection, sténose, thrombose...)

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ▪ Éléments cliniques du diagnostic :

Clinique identique à une complication aortique hors maladie de Takayasu ;  
Elles doivent être évoquées devant des douleurs thoraciques, abdominales ou dorsales, en cas d'instabilité hémodynamique ou de choc hémorragique.

#### ▪ Évaluer la gravité :

Seule la présence d'une phase inflammatoire de la maladie de Takayasu peut rendre plus complexe la gestion de la pathologie et nécessite de valider avec le médecin référent le recours ou non aux immunosuppresseurs en complément d'un éventuel geste chirurgical.

#### ▪ Explorations en urgence :

- Prise en charge selon le degré de tolérance et l'avis du chirurgien.

### 2. Mesures thérapeutiques immédiates : pas de spécificité de la prise en charge

#### ▪ Monitoring : pas de particularité

- Prise en charge classique d'une dissection aortique.

#### ▪ Mesures symptomatiques : pas de particularité

- Traiter la douleur ;  
- Si dissection aortique : faire baisser la FC et la PA ;  
Objectif : PAS 100-120 mmHg (ou PAM 60 mmHg) et FC 60 /min.

#### ▪ Traitements spécifiques : pas de particularité

- **Dissection aortique** : urgence absolue.

Prise en charge urgente en milieu chirurgical cardio-vasculaire.

En cas d'atteinte de l'aorte ascendante, le traitement chirurgical est la règle ; la prise en charge à moyen terme est à réaliser de préférence dans un centre de référence.

La présence d'une phase inflammatoire peut nécessiter de valider avec le médecin référent le recours ou non aux immunosuppresseurs en complément d'un éventuel geste chirurgical.



- **Sténoses** : le traitement est endovasculaire par angioplastie +/- pose de stent ou pontage en cas d'ischémie aiguë et selon localisation, mais il paraît important de toujours préférer un traitement pendant une phase inactive de la maladie et sous traitement immunosuppresseur (réf. Misra & al.).

Dans les atteintes coronaires, les traitements chirurgicaux par pontage auraient un taux moins fort de récurrences que les angioplasties.

En urgence, la revascularisation prime donc : angioplastie ou pontage selon l'atteinte, le plateau technique et l'avis du spécialiste vasculaire et discuter l'immunosuppression avec le médecin du centre de référence.

- **Thrombose** : anticoagulation (pas de spécificité).

### ► Situation d'urgence 3 : Poussée d'HTA

Une HTA maligne nécessite d'être prise en charge dans une unité de soins intensifs ou de réanimation de façon urgente avec un monitoring de la pression artérielle.

#### 1. Mesures diagnostiques en urgence

##### ▪ Éléments cliniques du diagnostic :

- Prise de la pression artérielle

**Ne pas sous-estimer la PA d'un patient  
ayant des sténoses artérielles sous-clavières**

##### ▪ Évaluer la gravité :

- Rechercher des critères d'HTA maligne : altération de l'état général, céphalées, confusion, troubles de la vigilance, chiffres tensionnels élevés d'apparition récente (pression artérielle systolique supérieure ou égale à 180 mmHg et/ou pression artérielle diastolique supérieure ou égale à 110 mmHg), rétinopathie hypertensive (hémorragies, exsudats, nodules dyschoriques et œdème) ;

- État de choc : tachycardie, hypotension, sueurs, pâleur, troubles de conscience, oligo-anurie ;

- Rechercher une activité vasculaire inflammatoire.

▪ **Explorations en urgence :**

- Rechercher des critères d'HTA maligne : fond d'œil ;
- Vs, CRP, ionogramme, créatininémie, NFS-P, ECG , BU (protéinurie).

**2. Mesures thérapeutiques immédiates**

▪ **Monitoring :**

- Si instabilité hémodynamique : scope (pression artérielle, fréquence cardiaque, saturation pulsée en oxygène) ;
- Évaluation de la douleur ;
- Surveillance de la température corporelle.

▪ **Mesures symptomatiques :**

- Traitement antihypertenseur ;
- Antalgiques de palier adapté à la douleur ;
- Oxygénothérapie pour SpO2 conforme aux objectifs ;
- Abord veineux permettant une expansion volémique en cas d'instabilité hémodynamique.

▪ **Traitements spécifiques :**

- Traitement antihypertenseur ;
- Nicardipine avec augmentation par paliers en fonction de l'objectif tensionnel ;
- **La nifédipine sublinguale doit être proscrite**, car il existe de nombreuses complications à type de vol coronarien chez le malade ayant une sténose coronarienne avec risque de surmortalité par infarctus du myocarde, et d'aggravation du déficit neurologique lors d'un accident vasculaire cérébral ;
- Pas d'indication spécifique à une antiagrégation plaquettaire.

## Orientation

### ▶ Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

#### ▪ Où transporter ?

- La régulation préhospitalière (SAMU, centre 15) est parfois nécessaire et permet d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, soins intensifs de cardiologie, service d'urgences...), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire.
- Aux urgences du centre hospitalier du centre de référence maladies rares ou centre de compétences par admission directe après accord préalable entre praticiens.
- Pour les urgences potentiellement vitales, l'orientation vers le centre hospitalier de proximité est possible lorsque celui-ci dispose d'un service de réanimation et des compétences et plateaux techniques nécessaires ;
- Contacter un médecin expert senior du centre de compétences régional qui a la connaissance de ces structures peut aider à la régulation.

#### ▪ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou un vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- En hélicoptère si chirurgie cardio-vasculaire immédiatement nécessaire ;  
Le transport hélicoptéré, lorsqu'il est envisageable et s'il fait gagner du temps, est demandé par le médecin régulateur du SAMU (et pas un autre) et validé en termes de faisabilité par le pilote.

#### ▪ Quand transporter ?

- Immédiatement si urgence vitale ou fonctionnelle ;
- Mise en place d'un code d'urgence absolue si récurrence d'une inflammation de l'aorte abdominale avec risque de dissection aortique.

### ▶ Orientation au décours des urgences hospitalières

#### ▪ Où transporter ?

- Médecine, chirurgie, soins continus ou réanimation selon l'atteinte.

#### ▪ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité,
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

## ▪ Quand transporter ?

- Une fois la situation clinique stabilisée ;
- Le patient ne doit pas quitter une structure d'urgence sans un avis au moins téléphonique auprès d'un médecin senior expert pour cette maladie.

## Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

- Pas de spécificité liée à la maladie de Takayasu ;
- Discuter l'arrêt des immunosuppresseurs en cas d'infection.

## Précautions anesthésiques

- Pas de spécificité liée à la maladie de Takayasu ;
- Éviter les abords sanguins aux membres supérieurs en cas d'atteinte artérielle des membres supérieurs.

## Mesures préventives

Pour **prévenir une rechute**, il est important de signaler au médecin tout changement d'état de santé :

- Contrariétés qui peuvent amplifier les symptômes voir provoquer une poussée en cas de maladie de Takayasu instable ;
- Examens biologiques (CRP...);

**Carte d'urgence maladies rares** à mettre dans le portefeuille afin de permettre au personnel soignant de connaître la maladie rare en cas d'inconscience, d'accident...

### **Cas particulier de la grossesse :**

La grossesse doit être planifiée et nécessite une surveillance médicale stricte. L'hypertension artérielle gravidique et la prééclampsie sont deux complications fréquentes. Les accidents vasculaires cérébraux et la décompensation cardiaque sont plus rares.

Le retard de croissance intra-utérin est corrélé au siège de l'atteinte artérielle (aorte abdominale et/ou ses branches, notamment les artères hypogastriques) et à la sévérité de l'hypertension artérielle.

## Mesures complémentaires en hospitalisation

L'association Takayasu France est la seule association en France spécifique à la maladie de Takayasu. Elle est composée principalement de patients.

Ses missions : aider, accompagner et rassurer chaque patient en phase de diagnostic et diagnostiqué ; informer les proches des patients afin de comprendre la souffrance physique et mentale et les accompagner dans leurs démarches ; être un relais avec les médecins ; travailler avec les autres associations, et faire connaître la maladie de Takayasu au grand public.

Le confort du patient est un point essentiel pour son bien-être physique et psychologique :

- Le patient doit être isolé, au repos, installé dans un lit et accompagné d'un proche.
- La prise en charge de la douleur est prioritaire, les inflammations/sténoses des différentes artères étant très douloureuses ; chez certains patients, les bouillottes de glaçons (ou au contraire chaudes) peuvent aider à supporter la douleur.
- En cas de perte d'appétit, proposer un régime soupe/yaourt.
- En cas de corticothérapie en bolus (ou au long cours), un rendez-vous avec un diététicien est utile pour préciser le régime alimentaire nécessaire afin d'éviter une prise de poids excessive.

Il est capital que la famille du patient puisse rencontrer le médecin référent pour être informée sur la maladie, connaître son avis, l'évolution, les traitements mis en place et leur objectif... Le médecin prendra le temps d'être présent pour répondre à toutes ces questions, pour rassurer et donner espoir au patient qui a besoin d'explications simples (langage médical « vulgarisé » pour être assimilé) quant à cette maladie rare.

Proposer au décours de l'hospitalisation : un soutien psychologique et une éducation thérapeutique du patient et de son aidant familial.

## Don d'organes et de tissus

La maladie de Takayasu est une vascularite rare localisée au niveau des artères de gros calibre. Elle atteint surtout la femme jeune (2<sup>e</sup> et 3<sup>e</sup> décades).

Le don de certains organes et tissus est possible, en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services de Régulation et d'Appui en région (SRA) 24H/24 de l'Agence de la biomédecine (cf. [numéros](#) ci-après).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

### ► Risque de transmission de la maladie :

Il n'existe pas de risque de transmission de la maladie via le don d'organes ou de tissus.

### ► Risque particulier lié à la maladie ou au traitement :

Il faut s'assurer de l'absence de tuberculose évolutive (fréquente en cas de maladie de Takayasu) et de l'absence d'induction de néoplasie par l'exposition aux immunosuppresseurs. L'éventuel retentissement systémique de ce traitement immunosuppresseur devra soigneusement être évalué lors de la qualification des organes.

## ► Don d'organes :

- **Cœur** : l'artérite de Takayasu atteint principalement les gros troncs artériels (aorte ascendante). Cette atteinte anévrysmale a pour conséquence une fuite aortique par dilatation annulaire. La prévalence de l'atteinte coronaire est différemment évaluée en fonction des séries. Cette atteinte est le plus souvent ostiale ou proximale.

Le cœur pourra être proposé pour un prélèvement d'organes à but thérapeutique uniquement après évaluation morphologique soignée par échocardiographie transthoracique et éventuellement transœsophagienne. La coronarographie est indiquée.

- **Poumons** : en dehors de l'éventualité d'une tuberculose évolutive, l'atteinte pulmonaire spécifique est rare dans la maladie de Takayasu : hypertension artérielle pulmonaire en relation avec l'atteinte des artères pulmonaires. Dans ce contexte, une estimation échographique des pressions artérielles pulmonaires est indiquée. Les poumons pourront ensuite être proposés selon les critères habituels d'éligibilité.

- **Foie et Pancréas** : les lésions ischémiques chroniques hépatiques et pancréatiques, en relation avec les atteintes des artères viscérales est rare, mais possible. Le foie et le pancréas peuvent être proposés selon les critères habituels d'éligibilité.

- **Intestin** : l'artérite de Takayasu concerne les artères à destinée viscérale : tronc coeliaque et artères mésentériques, supérieure et inférieure, avec pour conséquence des lésions ischémiques chroniques du tube digestif. Le rapport bénéfices / risques n'est pas en faveur du prélèvement d'intestin à but thérapeutique.

- **Reins** : l'atteinte vasculaire rénale est fréquente, évaluée entre 24 et 66 %. Il s'agit d'une atteinte sténotique, intéressant essentiellement l'ostium et la partie proximale, souvent associée à une sténose aortique, et responsable d'une hypertension réno-vasculaire. Un doppler artériel rénal, confirmant l'existence de cette sténose et évaluant le degré, est indiqué. L'atteinte glomérulaire est rare, l'atteinte interstitielle, conséquence de l'ischémie, possible. Les reins peuvent donc être proposés pour un prélèvement d'organe à but thérapeutique, après élimination d'une néphropathie sous-jacente. L'état vasculaire, et surtout les difficultés prévisibles quant à la réalisation des anastomoses, devra être soigneusement évalué.

La décision de greffe repose donc sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices / risques).

## ► Don de tissus :

L'introduction des traitements immunosuppresseurs a largement amélioré le pronostic de la maladie de Takayasu. Ces traitements risquent d'induire de faux négatifs sérologiques. Le diagnostic repose sur la détermination du génome viral (DGV).

- **Artères et valves** : ces tissus ne peuvent être proposés pour un prélèvement à but thérapeutiques. A contrario, les veines peuvent être proposées ;

- **Appareil locomoteur et épiderme** : l'impact d'une éventuelle corticothérapie au long cours devra être soigneusement évalué ;

- **Cornée** : une corticothérapie systémique peut se compliquer d'ulcère herpétique de la cornée. Cet antécédent devra être recherché. En l'absence, le prélèvement de cornée à but thérapeutique est possible.

**Services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'ABM : numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)**

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

## Numéros en cas d'urgence

### Centre national de référence des maladies auto-immunes et systémiques rares Centre de compétence des maladies vasculaires rares

**Professeur Marc Lambert**

Service de Médecine interne  
CHRU de Lille - Hôpital Claude-Huriez  
Rue Michel-Polonovski - 59037 Lille Cedex

### Numéros de téléphone

Contactez le médecin référent du patient, le service de médecine interne de votre arrondissement ou région, le centre de compétence des maladies auto-immunes et systémiques rares ou des maladies vasculaires rares de votre région

### Autres centres de référence ou de compétence

Centre de référence des maladies vasculaires rares,  
Hôpital européen Georges-Pompidou

[www.orpha.net](http://www.orpha.net)

**Filière de santé maladies rares : FAI<sup>2</sup>R**

[www.fai2r.org](http://www.fai2r.org)





## Ressources documentaires :

- Arend WP1, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Calabrese LH, Edworthy SM, Fauci AS, Leavitt RY, Lie JT, Lightfoot RW Jr, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis *Arthritis Rheum.* 1990 Aug;33(8):1129-34.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1975175>

- Vanoli M, Daina E, Salvarani C, Sabbadini MG, Rossi C, Bacchiani G, et al. Takayasu's arteritis: a study of 104 Italian patients. *Arthritis Rheum* 2005;53:100-7.

- Birgir Gudbrandsson, Marianne Wallenius, Torhild Garen, Tore Henriksen  
Takayasu arteritis and pregnancy; - a population based study on outcome and mother-child related concerns *Arthritis Care & Research* Vol. 69, No. 9, September 2017, pp 1384–1390 DOI 10.1002/acr.23146 VC2016, American College of Rheumatology

<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/pdf/10.1002/acr.23146>

- Øyvind Molberg, and Øyvind Palm - Takayasu Arteritis and Pregnancy: A Population-Based Study on Outcomes and Mother/Child-Related Concerns - *Arthritis Care & Research* - Vol. 69, No. 9, September 2017, pp 1384–1390 - DOI 10.1002/acr.23146 VC 2016, American College of Rheumatology.

- Nurten Seringec Akkececi & al. The C-Reactive Protein/Albumin Ratio and Complete Blood Count Parameters as Indicators of Disease Activity in Patients with Takayasu Arteritis - *Med Sci Monit.* 2019; 25: 1401–1409.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30792377>

- Misra DP, & al. Recent advances in the management of Takayasu arteritis. - *Int J Rheum Dis.* 2019 Jan;22 Suppl 1:60-68.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30698358>

- Tacoy, G. Management of Takayasu arteritis. *Future Cardiology* 2018. 14(2), 105–108.

- Saadoun D, Lambert M, Mirault T, Resche-Rigon M, Koskas F, Cluzel P, Mignot C, Schoindre Y, Chiche L, Hatron P-Y, Emmerich J, Cacoub P. Retrospective analysis of surgery versus endovascular intervention in Takayasu arteritis: a multicenter experience. *Circulation* 2012; 125: 813–9.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22230484>

- Zhang Y & al. Cardiac Valve Involvement in Takayasu Arteritis Is Common: A Retrospective Study of 1,069 Patients Over 25 Years. - *Am J Med Sci.* 2018 Oct;356(4):357-364.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30360804>

## Ces recommandations ont été élaborées par :

### **Professeur Marc Lambert**

Centre national de référence des maladies auto-immunes et systémiques rares :  
Centre de compétence des maladies vasculaires rares  
Service de Médecine interne  
CHRU de Lille - Hôpital Claude-Huriez - Rue Michel-Polonovski - 59037 Lille Cedex

## En collaboration avec :

### - La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon  
- hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Pierre-Géraud Claret** : commission des référentiels de la SFMU - urgences médico-chirurgicales hospitalisation (UMCH) - unité de surveillance - groupe hospitalo universitaire Caremeau - 30029 Nîmes

- **Docteur Barbara Villoing** : Urgences-Smur Cochin - Hôtel-Dieu, AP- HP - 75014 Paris

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de gestion des crises sanitaires - département qualité gestion des risques - assistance publique-hôpitaux de Paris

### - L'Agence de biomédecine (ABM)

**Professeur François Kerbaul, Docteurs Isabelle Martinache, Francine Meckert, Marie-France Mercier** : direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM

### - L'association de patients

#### **Association Takayasu France**

[associationtakayasufrance@gmail.com](mailto:associationtakayasufrance@gmail.com)

<https://association-takayasu-france-79.websself.net>

*Date de réalisation : 02/10/2019*