

La vie sans pouls !!! Un fait toujours d'actualités *Life without pulse !!! An ongoing news story*

Ndao AC, Diagne N, Faye A, Sow M, Akpo GL, Niasse M, Dieng M, Dia DG, Dia AD, Kane BS, Djiba B, Pouye A.

Service de Médecine Interne/Hôpital Aristide Le Dantec/Université Cheikh Anta Diop/Dakar Sénégal.

Auteur correspondant : Dr NDAO Awa Cheikh

Résumé

Introduction : La maladie de Takayasu (MT) est une vascularite chronique d'origine inconnue qui affecte les vaisseaux de gros calibre, principalement l'aorte et ses branches principales. L'inflammation des vaisseaux conduit à l'épaississement de la paroi, à la fibrose et à une sténose qui sont à l'origine des manifestations cliniques. Nous rapportons le parcours diagnostique de 02 nouvelles observations chez des patientes de pigmentation foncée.

Observations : La première observation concernait une patiente de 23 ans qui présentait des céphalées hémicrâniennes droites, chroniques, pulsatiles, sans vomissements, ni flou visuel. Elles évoluaient durant tout le nyctémère avec exacerbation matinale et peu calmées par le paracétamol. L'examen clinique avait mis en évidence une abolition des pouls au niveau du membre supérieur gauche et carotidien homolatéral, un thrill et un souffle carotidien droit, un souffle para-ombilical gauche et une hypertension artérielle réfractaire. L'échographie doppler artérielle et l'angio-tomodensitométrie artérielle étaient en faveur d'une sténose du tronc artériel brachio-céphalique et des carotides communes dans un contexte d'épaississement artériel pariétal diffus. La deuxième patiente, âgée de 18 ans, avait consulté pour des paresthésies du membre supérieur droit survenant aux efforts évoluant depuis 4 mois associées à des céphalées frontales isolées. Dans ses antécédents, elle avait présenté un déficit hémicorporel droit d'installation brutale puis rapidement régressif et une amaurose droite transitoire. L'échographie doppler artérielle montrait un épaississement pariétal circonferentiel, irrégulier, sténosant, touchant les carotides commune et interne droite et le scanner cérébral était en faveur d'un AVCI subaiguë dans le territoire de la sylvienne gauche sur un fond chronique. La biologie objectivait un syndrome inflammatoire non spécifique dans les deux cas. Le diagnostic de la MT a été retenu sur la base des critères de l'ACR de 1990. Le traitement associait une corticothérapie à un immunosuppresseur. L'évolution a été favorable dans tous les cas.

Conclusion : La MT est une vascularite primitive classique de la femme jeune. Un traitement précoce et adapté permet une amélioration du pronostic vital et fonctionnel. Ce diagnostic doit constamment être évoqué en cas d'AVCI du sujet jeune.

Mots-clés : abolition des pouls - artérite - AVCI - Takayasu.

Summary

Introduction: Takayasu's disease (TM) is a chronic vasculitis of unknown origin that affects large vessels, mainly the aorta and its major branches. Inflammation of the vessels leads to thickening of the wall, fibrosis and stenosis at the origin of clinical manifestations. We report the misleading occurrence of such disease for 2 black individuals.

Observations: The first observation concerned a 23-year-old patient who presented with right pulsatile hemi-cranial headaches, of chronic evolution, without vomiting nor visual blur. Clinical examination revealed abolition of upper left and left carotid pulse, thrill and right carotid breath, left para-umbilical blast and refractory hypertension. . Arterial Doppler ultrasound and arterial angio-CT scan highlighted disorders such as brachiocephalic arterial trunk, stenosis and common carotids in a context of diffuse parietal arterial thickening. The second patient, aged 18, had consulted for paresthesia of the right upper limb occurring during efforts, evolving for the past 4 months and associated with frontal headaches. She also reported a past of "sudden right hemi-corporal deficit" which quickly regressed and a transient right amaurosis. Arterial Doppler showed a circumferential, irregular, stenotic, parietal thickening affecting the common and right internal carotids and a subacute ischemic vascular accident in the territory of the left sylvian on a chronic background. Biological explorations showed a nonspecific inflammatory syndrome in both cases. The diagnosis of MT was set up according to the criteria of the 1990 ACR. Treatment included corticosteroid therapy and an immunosuppressant based on azathioprine (1 case) and methotrexate (1 case). The evolution was favorable for all cases.

Conclusion: MT is a primary vasculitis usually targeting young women. Early and adapted treatment can improve the vital and functional prognosis. Such diagnosis must be evoked in case of stroke in young adults.

Keywords: pulse abolition - arteritis - Takayasu.

Introduction

L'artérite de Takayasu ou maladie des femmes « sans pouls » est une artérite, souvent granulomateuse, qui affecte de façon préférentielle l'aorte et ses branches de division. Elle doit son nom à l'ophtalmologiste japonais Mikito Takayasu qui a décrit l'atteinte rétinienne au cours de cette vascularite en 1905 [1, 2]. Cependant les premiers cas, plus d'une centaine, ont été rapportés dans la littérature dans les années 1950. Le terme d'artérite de Takayasu apparaît en 1975 pour décrire une panartérite aortique non spécifique. Elle débute habituellement avant l'âge de 40 ans, ce qui permet de la différencier de l'artérite à cellules géantes [3, 4]. Les manifestations cliniques découlent de l'occlusion artérielle [5]. Le traitement repose sur les corticoïdes, les immunosuppresseurs et la biothérapie si besoin. Le traitement endovasculaire et la chirurgie peuvent être utiles pour soulager l'ischémie d'organes [5].

Observations

Observation 1

Il s'agissait d'une patiente de 23 ans, célibataire, nulligeste, asthmatique connue depuis l'enfance sans traitement spécifique, qui a été reçue en consultation le 04/06/2014 pour des céphalées à type d'hémicrânie droite tantôt pulsatiles, tantôt à type de pesanteur sans autre plainte associée.

L'examen physique avait trouvé une abolition des pouls du membre supérieur gauche et de la carotide homolatérale, un thrill associé à un souffle carotidien droit, un souffle para-ombilical gauche et une hypertension artérielle systolo-diastolique à 180/100 mmHg. Il n'était pas relevé de signes d'irritation méningée ni de syndrome vestibulaire.

La biologie objectivait un syndrome inflammatoire non spécifique avec une VS accélérée à 42 mm (normale inférieure à 20), une augmentation de la CRP à 96 mg/l (normale inférieure à 6mg/l), une hyperfibrinémie à 4,92 g/l (normale entre 2 et 4) et une hyperleucocytose à 16700/mm³ à prédominance neutrophile (10200/mm³). Il n'y avait pas d'anémie et le taux de plaquettes était normal. La réaction de Waaler Rose était négative.

L'échographie cardiaque montrait une hypertrophie auriculaire et ventriculaire gauches. L'échographie doppler rénale mettait en évidence des reins symétriques de taille normale, bien différenciés sans dilatation des cavités pyélocalicielles avec une vascularisation harmonieuse en doppler couleur. Cependant les

tirs doppler réalisés en intra parenchymateux trouvaient des spectres corrects à droite et une élévation des temps de montée systolique en faveur d'une sténose significative du tronc de l'artère rénale. L'échographie doppler des troncs supra-aortiques objectivait un épaississement pariétal diffus du tronc artériel brachio-céphalique et des carotides communes avec réduction significative de la lumière de ces dernières, responsables d'un amortissement du flux des carotides internes. La vertébrale droite présentait également un flux amorti sur son segment II. Par contre le spectre de la vertébrale gauche était correct. L'angio-scanner complémentaire des troncs supra-aortiques était en faveur d'un épaississement pariétal diffus des troncs artériels supra-aortiques avec sténose serrée de l'artère sous clavière gauche sur environ 6 cm et une sténose de l'artère axillaire gauche serrée s'étendant sur 13 mm. L'artère humérale, les carotides communes internes ainsi que les vertébrales étaient perméables avec toujours l'épaississement pariétal diffus sans sténose significative.

Le diagnostic de MT a été retenu devant l'absence de pouls et la sténose des gros troncs artériels chez une femme jeune.

Le traitement était à base de prednisone 1 mg/kg/jour associé aux mesures adjuvantes suivi d'une dégression progressive au bout de 4 semaines et secondairement associée à de l'azathioprine 100 mg/jour. Les médicaments antihypertenseurs institués étaient les suivants : Bisoprolol 20 mg/jour, Indapamine LP 150mg/jour et Amlodipne 10 mg/jour. L'hypérium à 1mg/jour a été ajouté à cette trithérapie antihypertensive devant l'absence de normalisation des chiffres tensionnels. Au bout d'un an de suivi marqué par une persistance de l'HTA, la patiente fut adressée en chirurgie vasculaire pour une revascularisation des artères rénales. Une angioplastie fut réalisée à gauche, les suites étaient simples et les chiffres tensionnels s'étaient normalisés progressivement à 120/70mmg au bout de 45 jours.

Observation 2

Elle concerne une patiente de 18 ans, reçue le 24/08/2018 pour des paresthésies du membre supérieur droit à type d'engourdissement évoluant depuis 4 mois survenant lors des travaux ménagers imposant à l'arrêt de l'effort, sans changement de coloration de la peau ni augmentation de la chaleur locale. Trois mois plus tard survint une amaurose de l'œil droit suivie de céphalées frontales pulsatiles, sans

signes associés ni facteurs ayant une influence sur la douleur. Elle rapportait dans ses antécédents récents, un déficit hémi-corporel droit d'installation brutale, rapidement régressif évocateur d'un accident ischémique transitoire.

L'examen physique mettait en exergue l'absence de tous les pouls périphériques aux membres supérieurs. La pression artérielle était également imprenable aux membres supérieurs. Le reste de l'examen était normal.

La biologie mettait en évidence une VS à 96mm à la première heure (normale inférieure à 20), une CRP à 24mg/l (normale inférieure à 6), des leucocytes à 8310/mm³ (neutrophiles : 4280, lymphocytes : 3070), une anémie à 9,4g/dl microcytaire et hypochrome (VGM : 77, TCMH : 21,6 et CCMH : 30,3), des plaquettes à 893000/mm³. La crase sanguine était normale avec un TP à 79,2% et un TCK à 30,6. La sérologie syphilitique (TPHA/RPR) était négative.

L'échographie des troncs supra-aortiques objectivait un épaississement pariétal circonférentiel sténosant, occlusif par endroits touchant les carotides communes et la carotide interne droite. La tomodensitométrie (TDM) cérébrale était en faveur d'un accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique d'allure subaiguë dans le territoire superficiel de la sylvienne gauche sur un fond chronique.

Le diagnostic de la MT a été retenu devant ce regroupement syndromique clinico-biologique et radiographique chez une jeune dame.

Ainsi, une corticothérapie à la dose de 1mg/kg/jour associée au traitement adjuvant a été débutée et la dégression a été entamée au bout de 2 mois. L'évolution a été marquée, à 5 mois de traitement, par une obésité facio-tronculaire, une diminution des paramètres de l'inflammation avec une CRP à 6mg/L, une VS à 42 mm à la première heure, une correction de l'anémie (le taux d'hémoglobine étant passé à 12,4g/dl) et une régression de la thrombocytose avec un taux de plaquettes à 568000/mm³. Au bout de 9 mois, nous notions une reprise du pouls huméral droit avec une pression artérielle à 80/70mmHg. Cependant, une claudication artérielle était survenue au membre supérieur gauche. La prednisone a été maintenue à 5mg/ jour mais associée au méthotrexate à 7,5 mg/semaine.

Discussion

La prévalence de la MT est très variable d'une région à une autre. Elle est très fréquente en Asie du Sud-Est, notamment au Japon où l'incidence serait de 100 nouveaux cas par an, de même

qu'en Inde, en Corée, en Thaïlande et en Indonésie. En Europe son incidence est de 2,6 cas/million/an [6]

Au Sénégal, sa prévalence exacte reste inconnue. Des études parcellaires ont été rapportées dans la littérature [7, 8, 9, 10]. Dano [7] a rapporté les premiers cas sénégalais en 1982 [7]. Une autre étude dakaroise portant sur 27 cas de vascularites systémiques, avait trouvé 1 cas de Takayasu en 12 ans [8]. Deux autres cas sénégalais ont fait l'objet d'étude en 2016 et 2017 [9, 10].

En Tunisie, une étude multicentrique effectuée de 1985 à 2005 avait colligé 27 cas de MT [11].

Nous rapportons deux nouveaux cas de MT en quatre ans. Cette différence pourrait être expliquée par le fait que certaines études étaient multicentriques et étaient réalisées sur une période plus longue que la nôtre.

La prédominance féminine de la MT est connue, d'où l'appellation de « *maladie des femmes sans pouls* ». En effet, le sex-ratio F/H varie de 1,2/1 en Inde à 8/1 au Japon en passant par 4,8/1 en France et 5,9/1 au Mexique [12, 5]. La survenue chez les hommes reste toutefois possible ; confirmant les subtilités de la MT [13].

L'âge de survenue était de 18 et 23 ans chez nos patientes, tandis que l'âge moyen au moment du diagnostic était de 29,5 ans dans une étude tunisienne [11]. La MT survient principalement chez l'adulte jeune, en particulier dans la troisième décennie. En effet, l'âge inférieur à 40 ans est un critère diagnostique majeur. Les critères proposés par l'American College of Rheumatology (ACR) pour le diagnostic de la MT sont : le sexe féminin, l'âge ≤ 40 ans, le syndrome inflammatoire biologique, l'absence de facteurs de risque majeurs d'athérosclérose et la localisation au niveau de l'aorte et de ses branches [14]. Cependant le diagnostic peut être porté à tout âge [15] même à un âge avancé (dans 20 % des cas) [12]

Chez nos deux patientes, le diagnostic de la MT était établi à la phase occlusive qui est caractérisée par des manifestations ischémiques, ce qui est comparable aux données de la littérature [16, 17, 18]. En effet, du fait du caractère non spécifique des signes cliniques à la phase aiguë ; le délai diagnostique de la maladie est de 10 à 15 mois [19]. Cette évolution clinique est corrélée à la pathogénèse de l'affection. L'inflammation de la paroi vasculaire au début devient moins évidente au stade avancé et se résume en une fibrose de l'adventice, une prolifération des muscles lisses de l'intima aboutissant à une sténose artérielle responsable de l'expression clinique de la MT [20, 21]. La

période occlusive ou phase vasculaire est la conséquence des lésions artérielles (sténoses, oblitérations, anévrismes) siégeant sur la crosse de l'aorte, sur l'aorte thoraco-abdominale ou ses branches.

La symptomatologie fonctionnelle se résume essentiellement en une claudication artérielle d'un membre à l'effort en particulier aux membres supérieurs et sa prévalence varie entre 30 à 80% [19, 21, 22, 23].

A l'examen physique, une diminution ou abolition du pouls est fréquemment présente, ainsi Ghannouchi [11] avait noté une anomalie d'au moins un pouls périphérique chez tous ses patients, Sato EI [24] en avait rapporté 85% au Brésil, Vanoli [25] 73% en Italie et El Asri [15] 74% au Maroc.

L'existence d'un souffle a été décrit dans 55,5% de la cohorte tunisienne [11], dans 65% au Brésil [24], pour 67% des cas en Italie [20] et chez 76% des patients au Maroc [15].

Une hypertension artérielle était objectivée chez 11 patients soit 40,7% dans la série tunisienne [11]. Elle était en rapport avec une sténose de l'artère rénale dans cinq cas et un épaississement important de l'aorte abdominale dans un cas [11]. L'HTA a aussi été rapportée au Mexique et en Turquie dans respectivement 54 et 58% des cas [26, 17].

Les manifestations neurologiques de la MT sont souvent rapportées dans la littérature. L'existence de céphalées varie entre 50 à 70% des cas, celle des troubles visuels entre 15 et 35% et une fréquence moindre des AVC entre 3 et 22% [19, 22, 27, 28].

La biologie montre tout au plus un syndrome inflammatoire non spécifique avec augmentation de la VS, du taux de CRP et des globulines [5]. L'absence de marqueurs biologiques diagnostiques spécifiques, donne une place importante à l'imagerie dans le diagnostic positif de la MT. L'échographie doppler artérielle a ainsi une place essentielle dans l'approche diagnostique en permettant le dépistage des lésions des troncs supra-aortiques, de l'aorte sous-diaphragmatique, des artères rénales, digestives et iliaques qui se traduisent par un épaississement homogène de la paroi artérielle évocateur de l'atteinte inflammatoire. Toutefois, l'angioscanner et l'IRM permettent une étude plus précise de la paroi artérielle en mettant en évidence l'œdème pariétal qui est un signe d'activité de la maladie [29].

Les lésions sténosantes sont les plus fréquentes [11, 15]. Des anévrismes artériels associés à des lésions sténosantes, ont été rapportés dans la

littérature notamment par Sueyoshi 45,2% [30], El Asri 17% [15] et Ghannouchi 7,4% [11]. Le siège principal des anévrismes est l'aorte, suivi par la localisation au niveau de l'artère subclavière, du tronc brachio-céphalique puis de l'artère carotide commune [31].

Une fois le diagnostic établi, la prise en charge thérapeutique repose sur les corticoïdes, le traitement des complications notamment l'HTA et dans certains cas, sur la revascularisation par angioplastie ou chirurgie. La corticothérapie constitue le traitement de première intention mais en cas de rechute ou de non-réponse un traitement immunosuppresseur à base de méthotrexate ou d'azathioprine peut être indiqué [5, 28]. En troisième intention, le recours aux biothérapies est possible [5, 32, 33]. Le traitement de l'HTA repose sur les inhibiteurs calciques, les inhibiteurs du système rénine-angiotensine-aldostérone, les diurétiques et les bêtabloquants [5].

Une angioplastie peut être proposée en cas d'hypertension artérielle réno-vasculaire. L'évolution en post-opératoire immédiate est bonne dans 80 % des cas, mais une resténose est possible et constitue la complication la plus fréquente (15 à 20 % des cas). Cette situation conduit à une nouvelle angioplastie. La chirurgie doit être faite en dehors de la période inflammatoire, car le risque de complication (échec, thrombose, resténose) est multiplié par 7 [34].

Conclusion

La maladie de Takayasu, vascularite primitive survenant volontiers chez la femme jeune, de présentation polymorphe, est souvent diagnostiquée au stade occlusif. Sa morbidité est liée aux lésions ischémiques des membres et des vaisseaux. Il s'agit d'une subtilité diagnostique à évoquer en cas d'AVCI du sujet jeune.

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

REFERENCES

1. Chun YS, Park SJ, Park IK, Chung H, Lee J. The clinical and ocular manifestations of Takayasu arteritis. *Retina* 2001; 21: 132-40
2. Numano F. The story of Takayasu arteritis. *Rheumatology* 2002; 41: 103-106
3. Fiessenger JN, Paul JF. Aortites. *Rev Prat* 2002; 52: 1094-9

4. Hachulla E, Bérégi JP. Diagnostic des aortites. *J Mal Vasc* 2001 ; 26 : 223-7
5. Mirault T, Messas E. La maladie de Takayasu. *Rev Med Interne*. 2016 ; 37(4) : 223-9
6. Mekinian A, Soussan M, Saadoun D, Gomez L, Comarmond C, et al. Management of Takayasu arteritis. *Revue du rhumatisme monographies*, Elsevier, 2017, 10.1016
7. Dano P, Dérosier C, Renambot J et al. "Takayasu disease, 3 cases in Senegal" *Dakar Med*. 1982; 27(3): 397
8. Ndongo S, Diallo S, Tiendrebeogo J et al. "Systemic vasculitis: study of 27 cases in Senegal", *Med Trop*. 2010; 70(3): 264-6
9. Diouf CT, Diop M, Ayi Ayi M et al. La maladie de Takayasu, une pathologie rare en Afrique Sub Saharienne : à propos d'un cas. *J Afr Imag Méd*. 2016 ; 8 : 1
10. Gaye M, Sawadogo A, Dieng PA, Sow NF, Diatta S et al. Diagnosis and indications for revascularization in Takayasu's Arteritis: Report of two cases and literature review. *Int J Vasc Surg Med* 2017; 3(3): 036-039
11. Ghannouchi Jaafouraa N, Khalifa M, Rezgui A et al. La maladie de Takayasu dans la région centre de la Tunisie. A propos de 27 cas. *Journal des Maladies Vasculaires*. 2010 ; 35 : 4-11
12. Arnaud L, Haroche J, Limal N, Toledano D, Gambotti L, Chalumeau NC, et al. Takayasu arteritis in France. *Medicine (Baltimore)* 2010; 89: 1-17
13. Oguntona SA. Takayasu's disease in a young black boy. *Niger J Clin Pract*. 2010; 13(4): 467-9
14. Arend WP, Michel BA, Bloch DA et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum*. 1990; 33: 1129-34
15. Onen F, Akkoc N. Epidemiology of Takayasu arteritis. *Presse Med*. 2017; 46: e197-e203
16. El Asri A, Tazi-Mezalek Z, Aouni M, Adnaoui M, Mohattane A, Bensaid Y et al. La maladie de Takayasu au Maroc. À propos de 47 observations. *Rev Med Interne* 2002 ; 23 : 9-20
17. Ureten K, Akif Öztürk M, Mesut Onat A et al. Takayasu's arteritis: results of a university hospital of 45 patients in Turkey. *Int J Cardiol* 2004; 96: 259-64
18. Direskeneli, H. Clinical assessment in Takayasu's arteritis: Major challenges and controversies. *Clin. Exp. Rheumatol*. 2017; 35: 189-193
19. Li J, Sun F, Chen Z et al. The clinical characteristics of Chinese Takayasu's arteritis patients: A retrospective study of 411 patients over 24 years. *Arthritis Res. Ther*. 2017; 19: 107.
20. Mirault T, Guillet H, Messas E. Immune response in Takayasu arteritis. *Presse Med*. 2017; 46: e189-e196.
21. Serra R, Butrico L, Fugetto F et al. Updates in Pathophysiology, Diagnosis and Management of Takayasu Arteritis. *Ann. Vasc. Surg*. 2016; 35: 210-225
22. Bicakcigil M, Aksu K, Kamali S et al. Takayasu's arteritis in Turkey—clinical and angiographic features of 248 patients. *Clin. Exp. Rheumatol*. 2009; 27: S59-S64
23. Comarmond C, Biard L, Lambert M et al. Network, Long-Term Outcomes and Prognostic Factors of Complications in Takayasu Arteritis: A Multicenter Study of 318 Patients. *Circulation* 2017; 136: 1114-1122
24. Sato EI, Hatta FS, Levy-Neto M, Fernandes S. Demographic, clinical, and angiographic data of patients with Takayasu arteritis in Brazil. *Int J Cardiol* 1998; 66: S67-70
25. Vanoli M, Miani S, Amft N, Bacchiani G, Radelli L, Scorza R. Takayasu's arteritis in Italian patients. *Clin Exp Rheumatol* 1995; 13:45-50
26. Soto ME, Flores-Suarez LF, Reyes PA. Takayasu arteritis clinical spectrum: North American experience. *Clin Exp Rheumatol* 2008; 26: S9-15
27. Alibaz-Oner F, Direskeneli H. Update on Takayasu's arteritis. *Presse Med*. 2015, 44, e259–e265
28. Keser G, Aksu K, Direskeneli H. Takayasu arteritis: An update. *Turk. J. Med. Sci*. 2018, 48, 681-697

29. Tso E, Flamm SD, White RD et al. Takayasu arteritis: utility and limitations of magnetic resonance imaging in diagnosis and treatment. *Arthritis Rheum* 2002; 46: 1634-42
30. Sueyoshi E, Sakamoto I, Hayashi K. Aortic aneurysms in patients with Takayasu's arteritis: CT Evaluation. *AJR Am J Roentgenol* 2000; 175: 1727-33
31. Tabata M, Kitagawa T, Saito T, Uozaki H, Oshiro H, Miyata T et al. Extracranial carotid aneurysm in Takayasu's arteritis. *J Vasc Surg* 2001; 34: 739-42
32. Mekinian A, Comarmond C, Resche-Rigon M. Efficacy of Biological-Targeted Treatments in Takayasu Arteritis: Multicenter, Retrospective Study of 49 Patients. *Circulation* 2015, 132, 1693-1700
- Ferfar Y, Mirault T, Desbois AC. Biotherapies in large vessel vasculitis. *Autoimmun. Rev.* 2016; 15: 544-551
33. Saadoun D, Lambert M, Mirault T et al. Retrospective analysis of surgery versus endovascular intervention in Takayasu arteritis: a multicenter experience. *Circulation* 2012; 125: 813-9