



INTRODUCTION

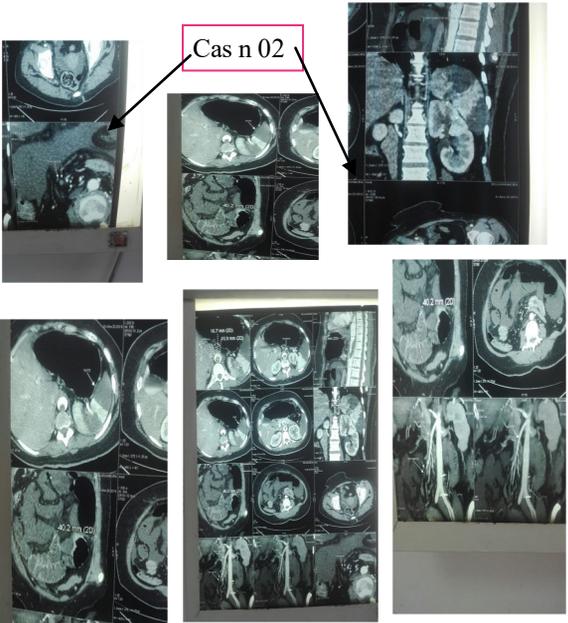
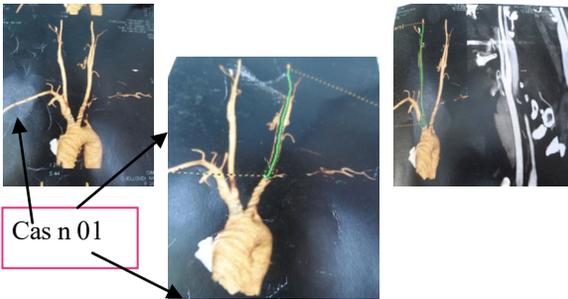
La maladie de Takayasu est une aorto- artérielle primitive d'étiologie inconnue, touchant de façon segmentaire l'aorte et ses branches de division. C'est la plus fréquente des artériopathies inflammatoires du sujet jeune particulièrement la femme entre 20 et 40 ans « Maladie des femmes sans pouls » avec un sexe ratio de 8/1. Son incidence est estimée entre 2 à 3 cas/million d'habitant/ an. Sa prévalence est difficile à évaluer de par sa rareté et son caractère chronique (33 cas sur 1000 sujets selon des études autopsiques..) Elle évolue en deux phases préocclusive (inflammatoire) et occlusive (vasculaire) pouvant conditionner le pronostic. Dans ce contexte nous rapportons 03 formes singulières de cette vascularite faisant son originalité.

OBSERVATION

Cas n 01 : jeune patiente âgée de 24 ans, suivie depuis 4 mois pour adénite tuberculeuse, chez qui malgré un traitement antituberculeux bien mené, persistait des signes généraux, avec apparition d'une carotidodynie, claudication du membre supérieur gauche, avec diminution du pouls huméral, et anisosphymie. Le bilan biologique révèle un syndrome inflammatoire franc, IDR à la tuberculine était positive. Le bilan infectieux et d'auto-immunité étaient négatifs. Le Doppler des TSAO complété d'Angioscanner : découverte d'une sténose subtotale pré-vertébrale de l'artère sous Clavière gauche.

Cas n 02 : patiente 44 ans sans ATCDs particuliers, hospitalisée pour douleurs abdominales intenses avec syndrome sub-occlusif fébrile l'examen clinique retrouve un syndrome général moyen, sd articulaire, ph de Raynaud aux deux mains sans autres signes associés. Biologie: sd inflammatoire franc, sérologies virales (-), pas de troubles ioniques, procalcitonine (-), bilan infectieux (-); Echographie abdominale : absence de foyers profonds ou collections, Angioscanner abdominale: découverte d'une thrombose de l'Aorte abdominale sus-rénale, thrombose de l'artère splénique, de l'AMS, et microthrombies au niveau de l'AR droite. complément d'examens fait : bilan des APL revenu(-), bilan immunologique (FAN ANCA) négatif, bilan de thrombophilie revenu après (-)

Cas n 03 : patiente âgée de 20 ans correctement traitée et suivie pour maladie de Crohn, avec bonne évolution endoscopique et clinique, consulte après quelques semaines pour arthralgies, fébricules, douleurs abdominales modérées sans troubles digestifs, avec notions d'élévation des chiffres tensionnels. Biologie : reprise du sd inflammatoire (VS 125, CRP 48, ..) bilan infectieux; rénal, hépatique corrects. Ces nouveaux signes s'intègrent mal, dans le cadre de la maladie de Crohn qui semble être maîtrisée et bien traitée (colonoscopie de cont): absence de signes d'activité). Angioscanner Abdominal : révèle l'absence de complications digestives, mais découverte d'un épaississement circonférentiel de la paroi aortique dont le calibre est diminué sur une hauteur de 2.5 évocateur d'atérite inflammatoire.



DISCUSSION- COMMENTAIRES

Le diagnostic de la maladie de Takayasu a été retenu devant les éléments suivants: -femme jeune -claudication du membre supérieur gauche, avec diminution du pouls huméral, anisotension, l'aspect échodoppler et angioscanner des TSAO. (TAKA type I cas n 01) - Atteinte de l'Aorte Abdominale, et/ ou des artères rénales (TAKA type IV cas n 02) compliquée de thrombose qui est très rare; et cas n 03 en association avec une autre maladie granulomateuse - à souligner l'absence de tout FDR d'athérosclérose. très bonne évolution sous corticothérapie à pleine dose chez les deux patientes (cas n 01 avec initiation d'un traitement antituberculeux auparavant, et cas n 03) tant sur le plan clinique que biologique.

➢ Pour la 2^{ème} patiente un traitement corticoïdes a été initié avec anticoagulant, mais persistance des signes cliniques avec douleurs abdominales atroces malgré les antalgiques majeurs ce qui a justifié une intervention chirurgicale en urgence, suite fatale en post opératoire (due à la nécrose d'une grande partie de l'intestin grêle et péritonite aseptique..).

Cette vascularite se distingue par ces deux périodes systémique et vasculaire, cette dernière conséquence des manifestations ischémiques polymorphes (sténose, anévrysme, oblitération..), Qui sont souvent d'emblée inaugurales, car la phase préocclusive passe inaperçue... d'où l'intérêt de rechercher systématiquement une atteinte vasculaire devant un syndrome inflammatoire inexpliqué. A noter que l'atteinte du tronc coelociaque, des artères mésentériques, est assez fréquente (cas n 01)

Depuis sa description en 1905 par les 2 japonais Mitiko Takayasu et Onishi, et depuis la description plus d'une centaine d'observations durant les années 1950 dans la littérature, le terme d'artérite de TAKAYASU apparaît en 1975 pour décrire une panarterite segmentaire aortique non spécifique (parfois associée à une atteinte rétinienne décrite donc par Mr TAKAYASU en 1905...), ce syndrome de l'arche aortique n'a jamais pu délivrer tous ses secrets et sa pathogénie reste obscure.

Des hypothèses génétiques ont été soulevées (formes familiales, profil HLA DRB1, HLA B52:01, B37:01..)

L'hypothèse infectieuse aussi ou L'agent de la tuberculose était le premier à être désigné comme responsable de cette affection. L'association tuberculeuse -Takayasu était observée dans 20 % des cas dans la série sud africaine, entre 5 et 25% dans les séries japonaises, et 48% chez les mexicains. Dans la série du Pr HATRI, 8,6% des patients présentaient une tuberculose évolutive et des ATCDs tuberculeux sont retrouvés dans 13% des cas.

Le rôle de la vaccination BCG a été aussi suggéré, de même que la proximité des lésions avec des abcès froids ou des adénopathies tuberculeuses de voisinage (cas n 01).

Par ailleurs, la réaction inflammatoire de la paroi vasculaire face à cette agression, reste une hypothèse vu que le bacille de KOCH n'a jamais été isolé par technique d'amplification sur des échantillons de parois fraîches.

Et l'hypothèse -auto-immune avec présence d'AC anti cellules pariétales sans spécificités car retrouvés dans d'autres maladies (LES, vascularites, sclérodémie...), plus la réponse TH1 -TH17 marqueur d'activité de la maladie. L'association de la maladie de TAKAYASU et Crohn n'est pas le fait d'un simple hasard: apparition concomitante svl, groupe HLA B 5 ou Bw 52, avec une prévalence du Crohn entre 1.5 et 3%.

• Sur le plan imagerie, le TEP SCAN AU 18 FDG est de plus en plus réalisé, pour le diagnostic (fixations artérielles dans un contexte inflammatoire inexpliqué = TAKAYASU) et pour le suivi Sp 98% Ss 90%. La morbidité de la maladie à long terme est corrélée à l'ischémie des membres et des viscères (mortalité sur si l cardiaque, et AVC) représentant un élément Pc. ce qui pour dépister la maladie précocement et assurer prise en charge rapide et efficace à l'ère des dernières données thérapeutiques (anti IL6 surt...)

Sur le plan imagerie, le TEP SCAN AU 18 FDG est de plus en plus réalisé, pour le diagnostic (fixations artérielles dans un contexte inflammatoire inexpliqué = TAKAYASU) et pour le suivi Sp 98% Ss 90%. La morbidité de la maladie à long terme est corrélée à l'ischémie des membres et des viscères (mortalité sur si l cardiaque, et AVC) représentant un élément Pc. ce qui pour dépister la maladie précocement et assurer prise en charge rapide et efficace à l'ère des dernières données thérapeutiques (anti IL6 surt...)

Anatomographic classification of Takayasu arteritis	
Type	Vascular involvement
I	Branches from the aortic arch
IIa	Ascending aorta, aortic arch and its branches
IIb	Ascending aorta, aortic arch and its branches, thoracic descending aorta
III	Thoracic descending aorta, abdominal aorta, and/or renal arteries
IV	Abdominal aorta and/or renal arteries
V	Combined features of types IIa and III

CONCLUSION

La vascularite de TAKAYASU est singulière par ses présentations cliniques, des critères diagnostiques plus performants sont nécessaires, pour une stratégie thérapeutique validée, précoce rapide et efficace, évitant ainsi toutes complications redoutables, et assurant le bien être du patient.