



# CAS CLINIQUE

FLORENT Lisa  
(interne)

# Cas clinique - **Mme M**

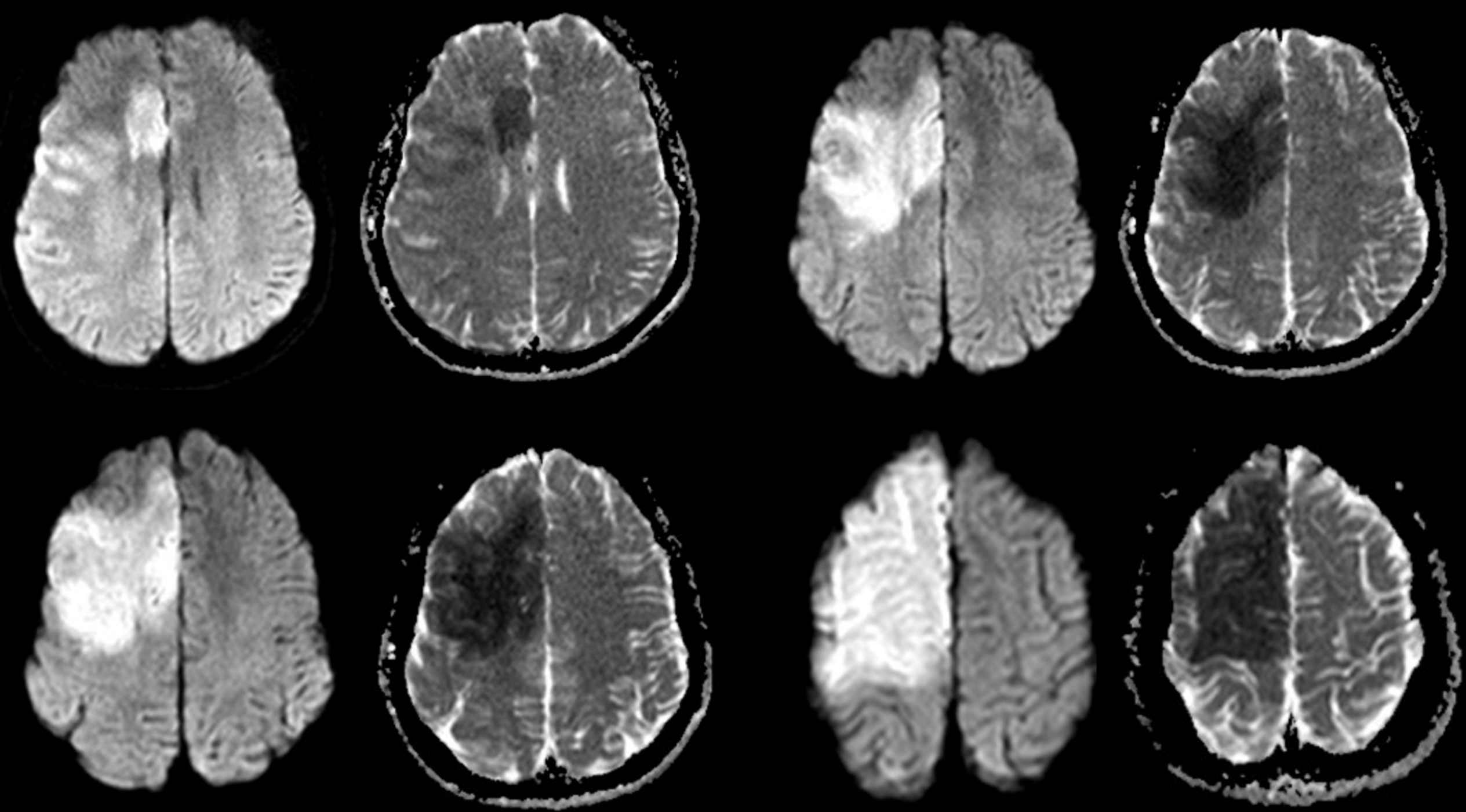
- 19 ans
- Pas d'ATCD – Pas de traitements en cours
- Mode de vie :

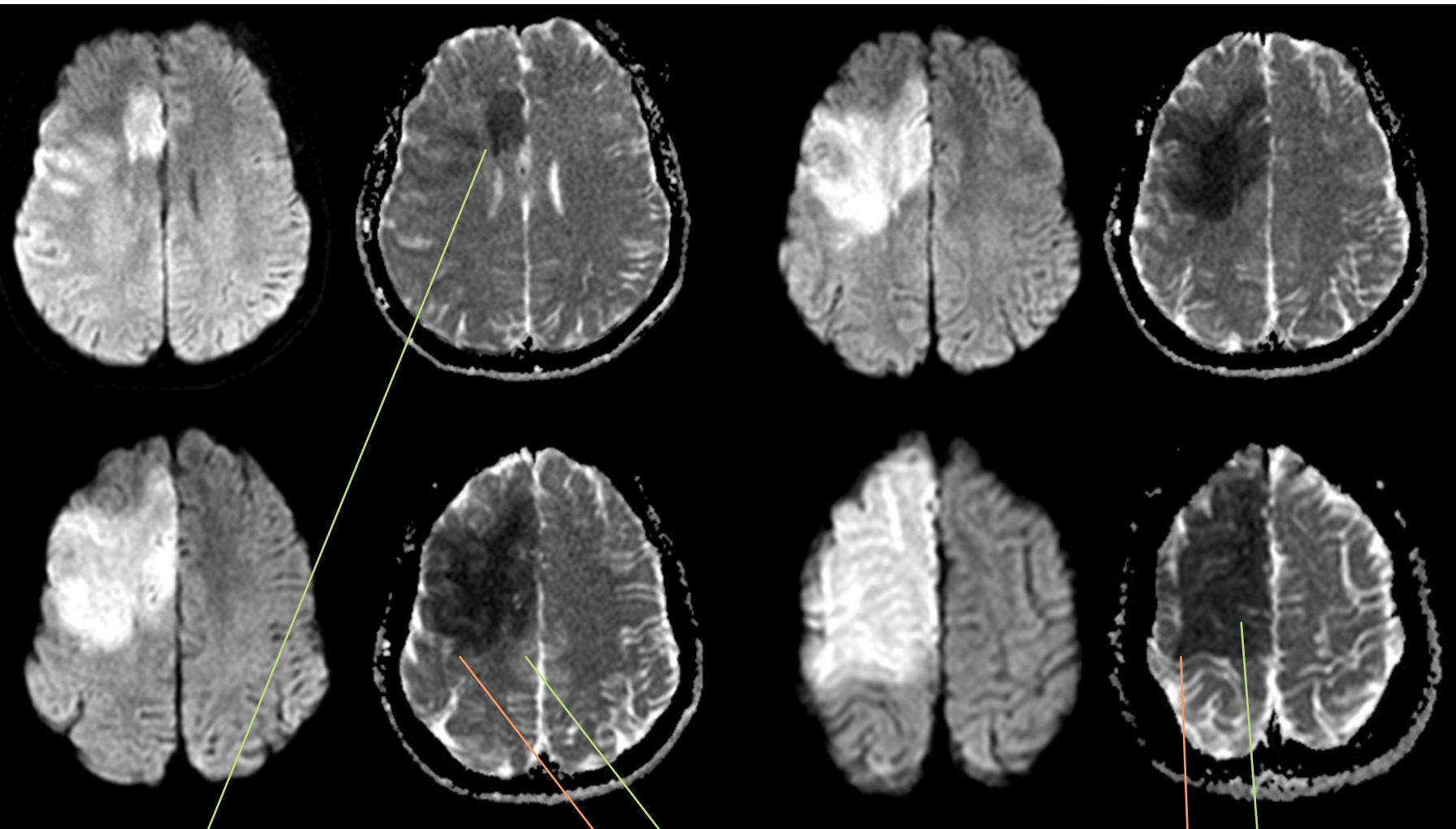
Vit avec sa famille. Niveau collège, sans activité professionnelle

# Cas clinique - Mme M

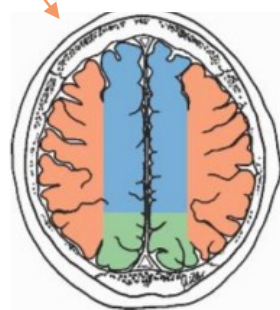
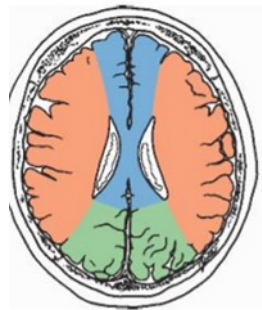
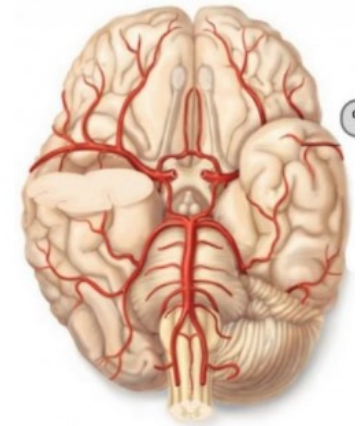
Le 9/07/21 :

- **11h30** : hémiplegie gauche brutale responsable d'une chute de sa hauteur et notion de perte d'urine associé
- Consulte au SAU Nord
- **12h40** : contact de l'UNV CHU Timone
- prise en charge en filière thrombolyse
- **13h21 : arrivée à l'IRM**  
NIHSS **13** (déviation réductible droite + plégie G 2-4-4 + dysarthrie compréhensible)  
HGT 1,13 g/L

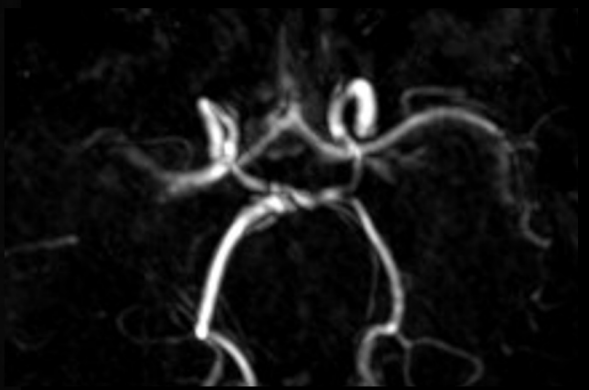
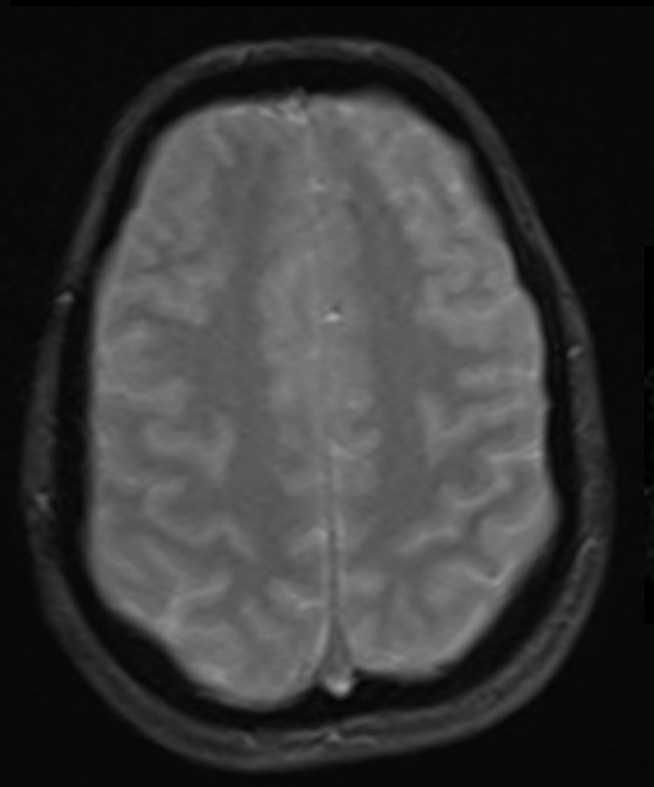
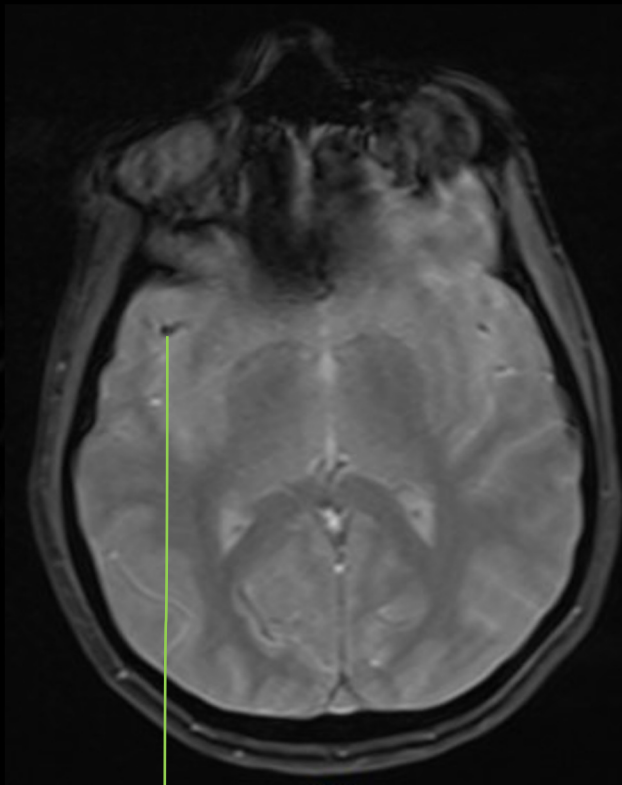
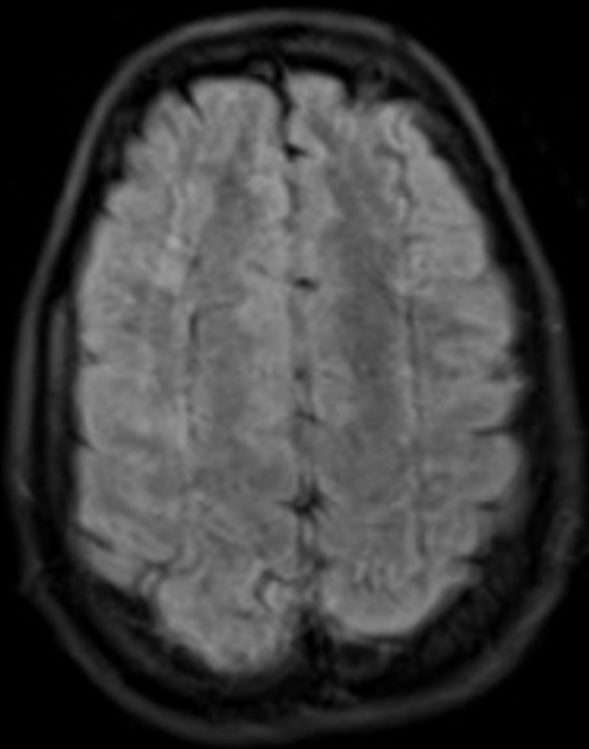




- Quel est le diagnostic ?
- AVC ischémique



- Quel(s) territoire(s) touché(s) ?
- - ACA droite
- - Sylvien superficiel et profond



Thrombus M1 distal

# Quelle prise en charge en phase aiguë ?

- NIH sortie de l'IRM : inchangé

- Quel traitement de phase aiguë réaliseriez vous ?

## ❖ TIV ?

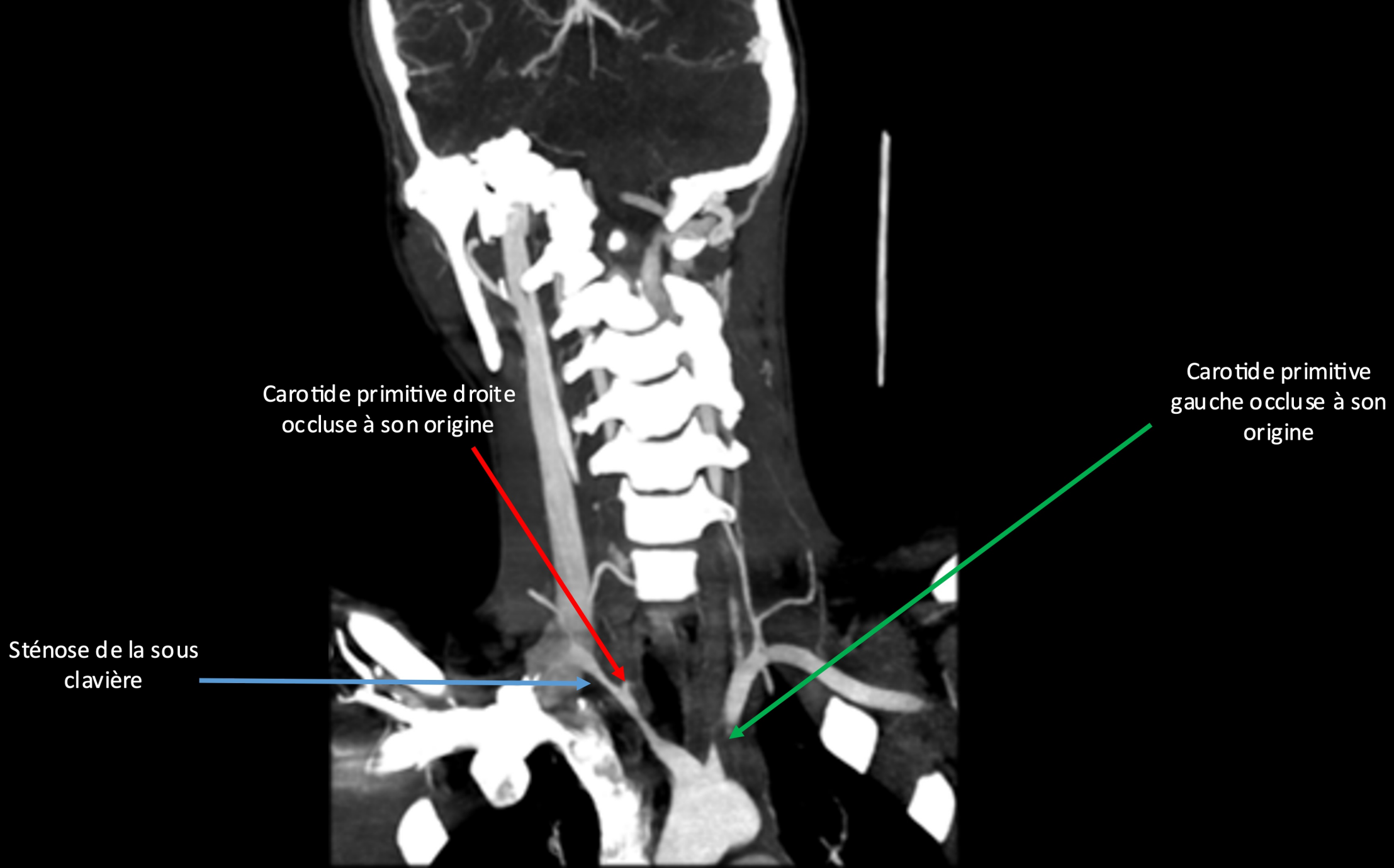
**Délai < 4h30 - NIHSS 13**

- Après discussion multi-disciplinaire : TIV à 14h 10 soit 2h 40 du début des symptômes.

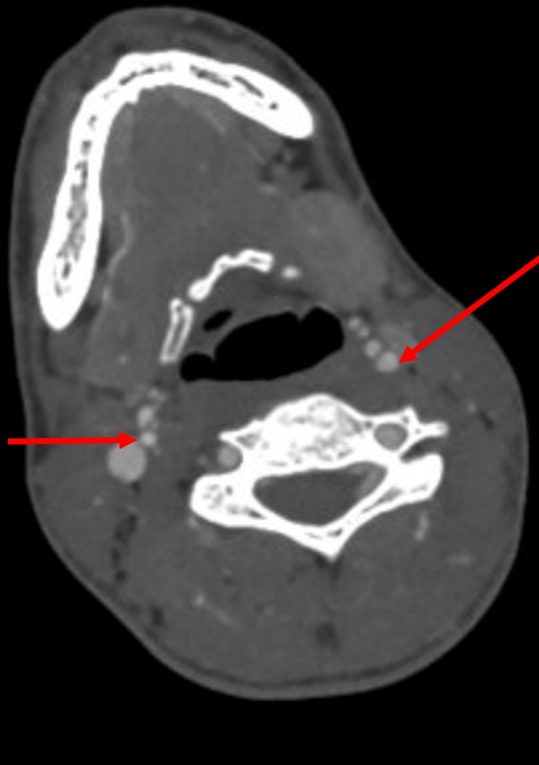
## ❖ TM ?

**Occlusion de gros tronc**

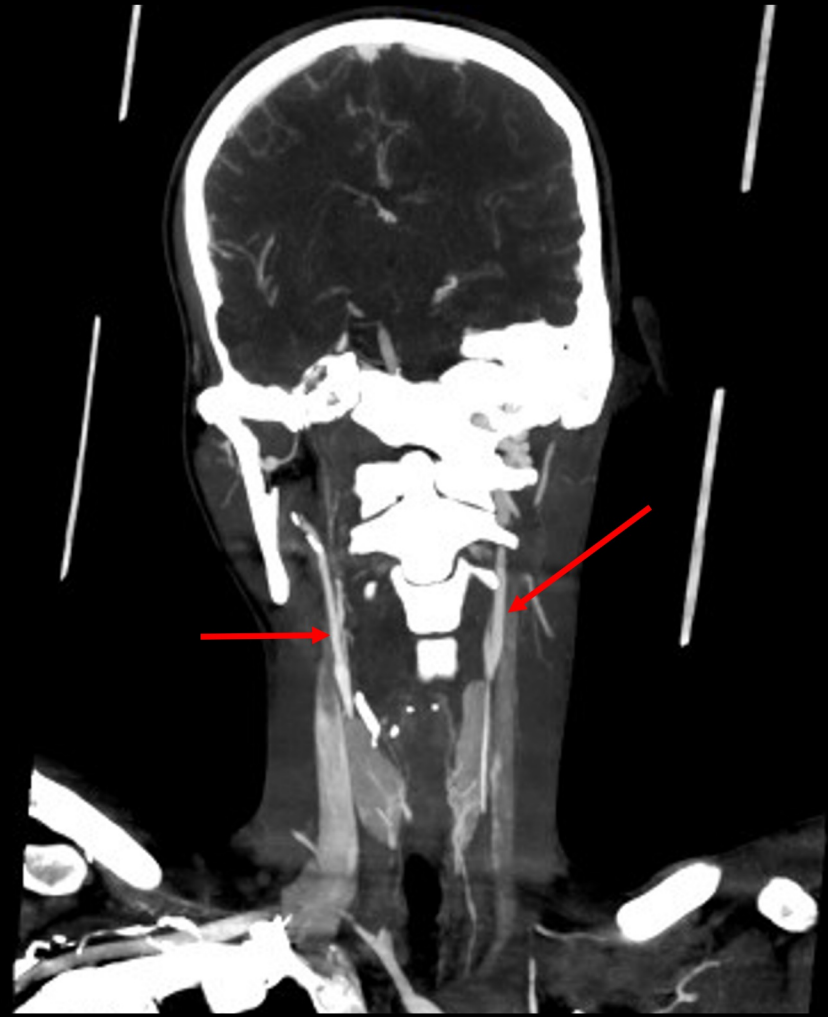
→ Complément d'imagerie par angio TDM des TSAo







Circulation des carotides  
internes droites et  
gauches dès le bulbe



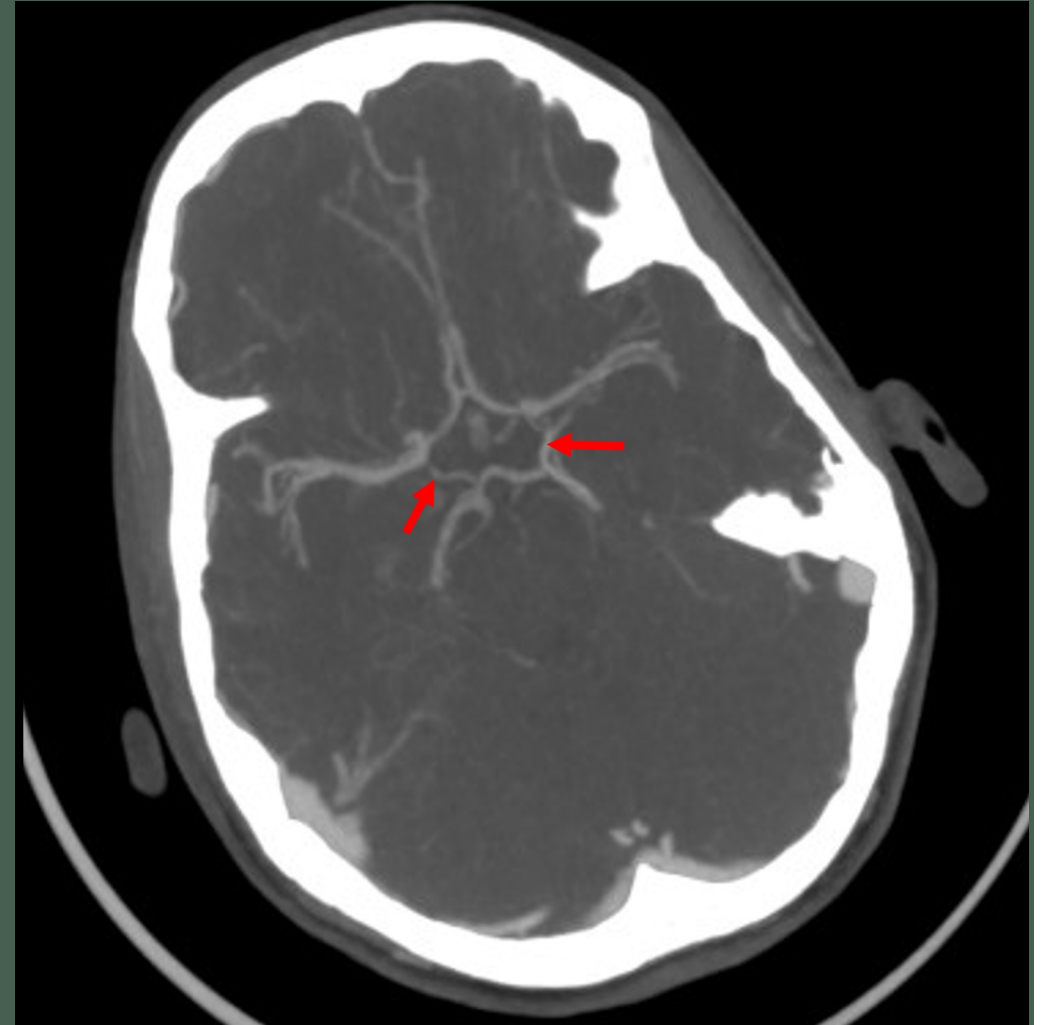
# Vascularisation – reprise en charge

→ Via le polygone de Willis

Carotide interne via les ACP et les communicantes  
(circulation à retro)

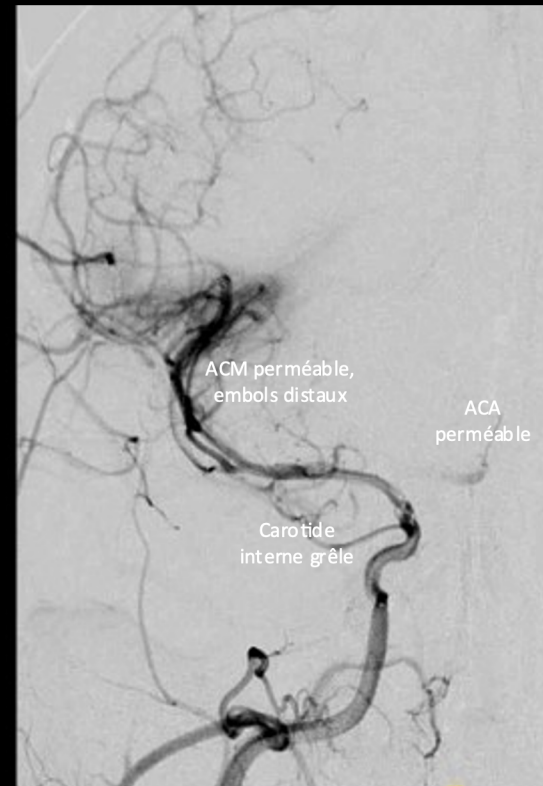
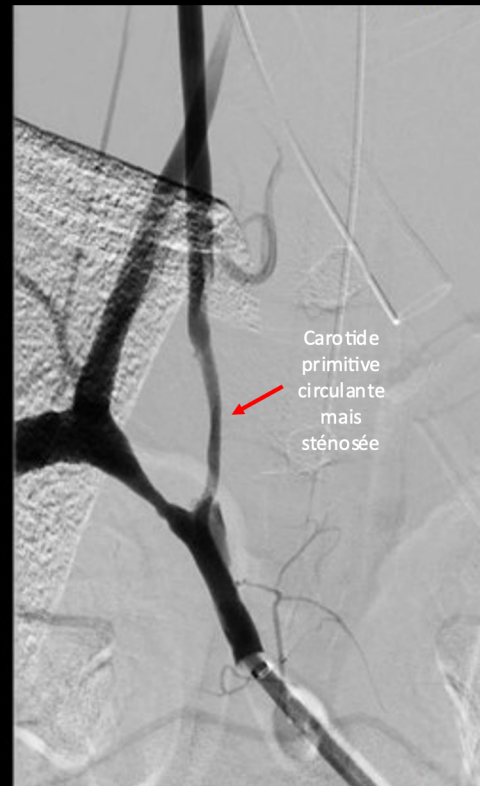
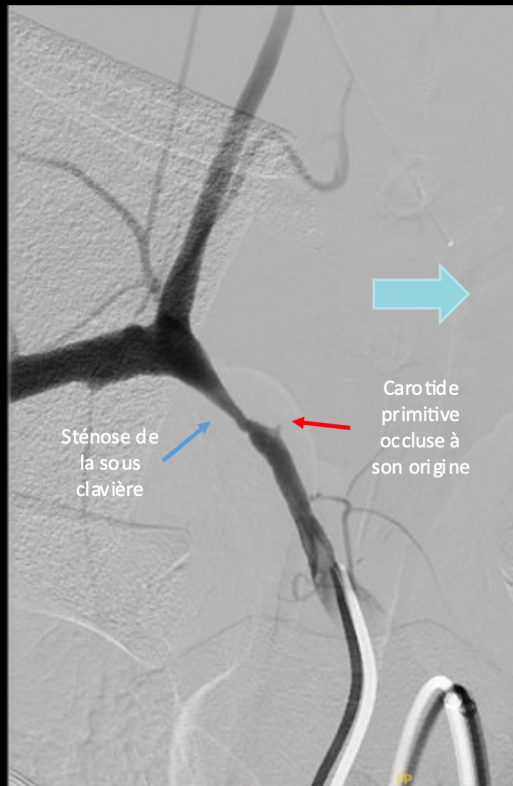
→ Via la carotide externe :

- circulation collatérale cervicale.
- artères ophtalmiques D et G sont de flux antérogrades



# Quelle prise en charge en phase aiguë ? - suite

Cathétérisme de la carotide droite



Pas d'angioplastie –  
stenting car AVC  
étendu et risque de  
transformation  
hémorragique

# On évoque une vasculopathie : quels examens pour mieux la caractériser ?

## 1) Systémique ou non

- angioscanner pan aortique
- examen ophtalmologique

Absence de lésion vasculaire significative à l'étage TAP

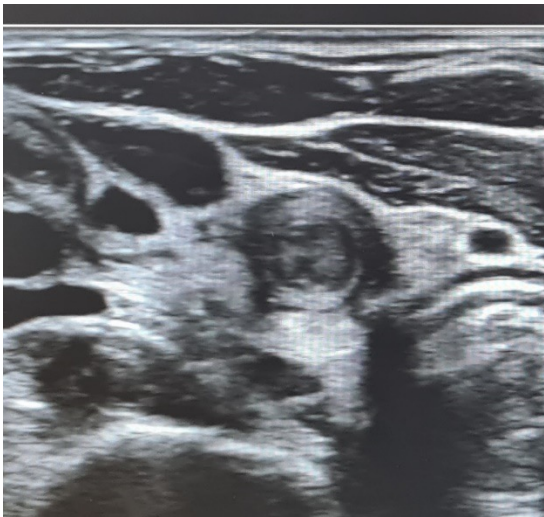
Pas de signe de vascularite ni d'uvéïte

## 2) Argument pour dissection

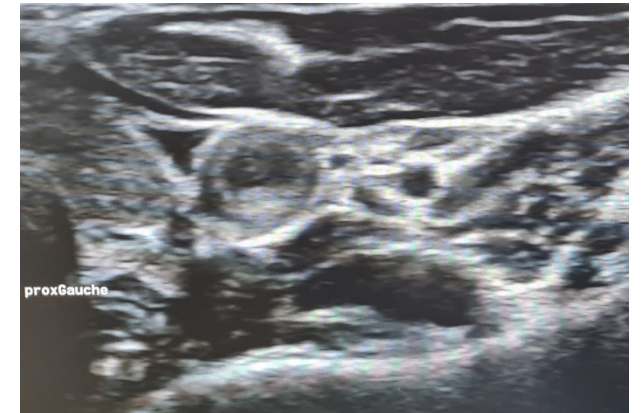
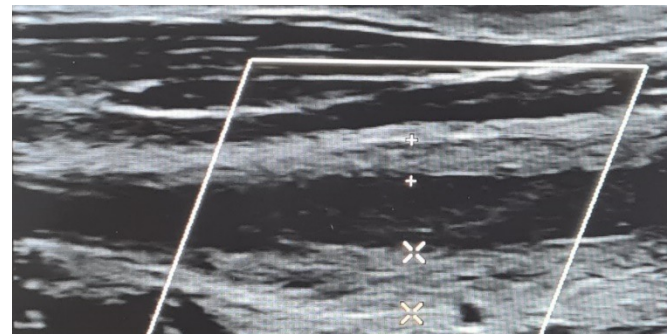
- T1 FAT SAT
- Echo-doppler

Pas d'hypersignal retrouvé en séquence spécifique

Épaississement pariétal et matériel endoluminal des ACC



ACC droite



ACC gauche

# On évoque une vasculopathie : quels examens pour mieux la caractériser ?

## 1) Systémique ou non

- angioscanner pan aortique
- examen ophtalmologique

Absence de lésion vasculaire significative à l'étage TAP

Pas de signe de vascularite ni d'uvéïte

## 2) Argument pour dissection :

- T1 FAT SAT
- Echo-doppler

Pas d'hypersignal retrouvé en séquence spécifique

Epaississement pariétal et matériel endoluminal des ACC

## 3) Arguments pour caractère inflammatoire ou non

- Anomalies profondes au TDM TAP
- Aspect échographique des vaisseaux
- Hypermétabolisme au PET scanner
- Bilan biologique auto-immun / inflammatoire / toxicologique
- Examen dermato

Pas de lésion profonde au TAP

Hypermétabolisme modéré ACC et SCD sans hypermétabolisme associé de l'aorte et des de ses branches

- **VS 1<sup>ère</sup> et 2<sup>ème</sup> H > 120**      **CRP 43 mg/L**
- Recherche de toxiques négative dans le sang
- Sérologies virales hépatites et VIH **négatives**
- Ac anti  $\beta$ 2GP1 et Ac anti cardiolipine **négatifs**
- Recherche d'ACC négative
- Cryoglobuline **négatif**
- Complément non consommé
- Quantiféron **négatif**

## 4) Argument pour athérome :

Pas de FdRCV, pas d'athérome autres axes

## 5) Argument pour une anomalie congénitale ?

Pas d'argument pour anomalie syndromique Moignon sur les carotides primitives donc à priori non, pas d'aplasie

Pas d'anomalie dermatologique retrouvé

## Au total :

- Le diagnostic de maladie inflammatoire de TAKAYASU est retenue devant :
  - Sd inflammatoire
  - Aspect imagerie + localisation
  - Profil patiente
  
- La patiente bénéficie alors d'une corticothérapie forte dose (1mg/kg)

# Traitement et évolution

- Mme M a été traitée par
  - antiagrégant plaquettaire (K 160) en prévention secondaire de son AVC
  - Prednisone 1 mg/Kg
- A 1 mois :
- Persistance d'une activité inflammatoire importante visualisée à l'écho-doppler
- → Majoration à 1,5 mg/kg de la CTC et indication aux anti-TNF  $\alpha$

# Devenir de Mme M ?

- 10/2021 : Evolution favorable avec uniquement persistance d'une main creuse à gauche, contrôle doppler rassurant, normalisation de la CRP → début de la décroissance de la corticothérapie.
- 12/2021 : Devant arguments pour entéropathie inflammatoire, consultation HGE et endoscopie → RAS sur le plan endoscopique.

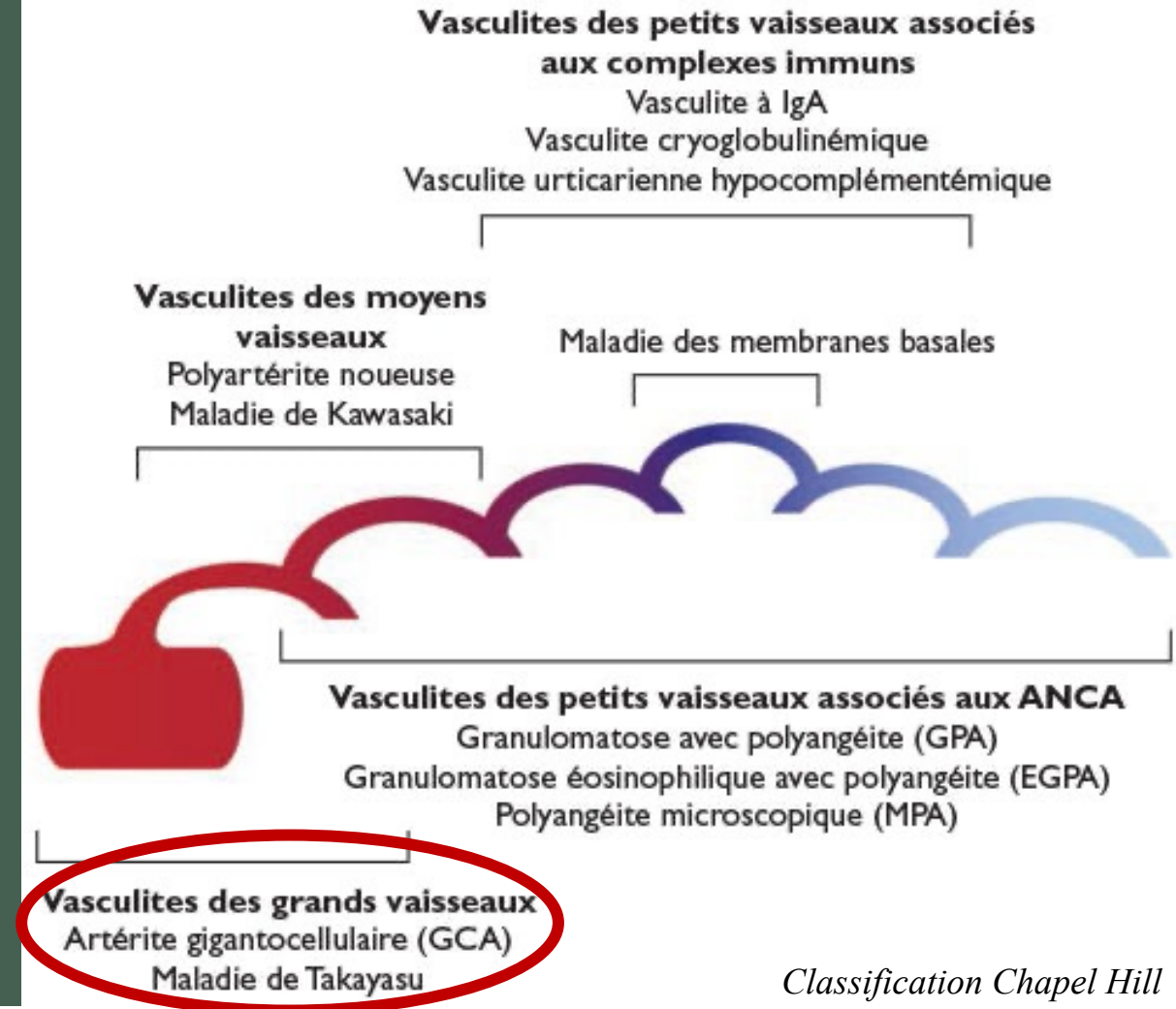
Devant évolution clinico-biologique favorable : Introduction de l'azathioprine en traitement d'entretien.



La maladie de Takayasu c'est quoi ?

# Définition

- **Artérite inflammatoire** non spécifique des artères de grands et moyens calibres
  - Aorte et ses branches principales – A. pulmonaires et coronaires
- Signes inflammatoires aspécifiques peuvent précéder les signes d'ischémie
- Sténoses / anévrysmes / thromboses
- Panartérite giganto-cellulaire à prédominance médio-adventitielle



# Epidémiologie

- **Rare** : incidence 1,2 – 2,6 cas / million d'habitant et par an
- Asie SE - Amérique Sud - pourtour méditerranéen
- Sujet **jeune** < 50 ans (20-40 ans)
- Ratio **5 ♀** / 1♂ en France
- Formes pédiatriques possibles

# Circonstances de diagnostic

- Une maladie de Takayasu doit être évoquée devant 1 ou plusieurs des symptômes suivants chez un patient (en particulier une femme) < 50 ans :

- Clinique :

Claudication d'un membre supérieur

Abolition d'un pouls d'un membre supérieur

Asymétrie tensionnelle

HTA réno-vasculaire (mode de révélation habituelle)

Souffle cervical ou souffle sous-clavier

Douleur sur un trajet vasculaire, en particulier carotidien (10-30 %)

Du à l'atteinte du territoire axillo-sous-clavier

- Imagerie :

Aortite

# Clinique : 2 phases

## 1) Systemique ou pré-occlusive : (inconstants et peu spécifiques)

- Généraux (Fièvre / sueurs nocturnes / amaigrissement / arthromyalgie)
- Ophtalmo : uvéite / épisclérite
- Cutané : érythème noueux / pyoderma gangrenosum (10 %)
- Douleurs sur trajet des gros vx (carotidodynie)

## 2) Occlusive

- Membres supérieurs
- Extrémité céphalique
- Aortique
- Rénal
- Autres

# AVC et Takayasu

Atteinte **rare** ++

Plusieurs mécanismes :

- sténoses artérielles de la maladie de Takayasu
- étiologie indirecte telle qu'une FA sur cardiopathie hypertensive
- lacune ou une hémorragie profonde liés à l'HTA
- sténose athéromateuse secondaire

# Atteinte pulmonaire et cardiaque

- Pulmonaire : présente dans **50%** des cas :
  - Toux / dyspnée / DT / hémoptysie / HTAP
- Cardiaque :
  - Atteint myocardique rare
  - Atteinte coronaire **5-15%** : angor jusqu'à IC ischémique
  - Atteinte valvulaire : **2 patients / 5** avec une insuffisance aortique (dilatation de l'anneau de l'aorte ascendante)
  - Facteur de mauvais pronostic
  - Cardiopathie hypertrophique (HTA réno-vasculaire)

# Signes biologiques :

- Pas de marqueur biologique diagnostique ou d'anticorps spécifique
- **Syndrome inflammatoire** inconstant (son absence ne signe pas nécessairement l'absence d'activité de la maladie)
- **Pentraxine-3** a été décrite comme marqueur d'activité de la maladie (mais dosage non réalisé en routine)



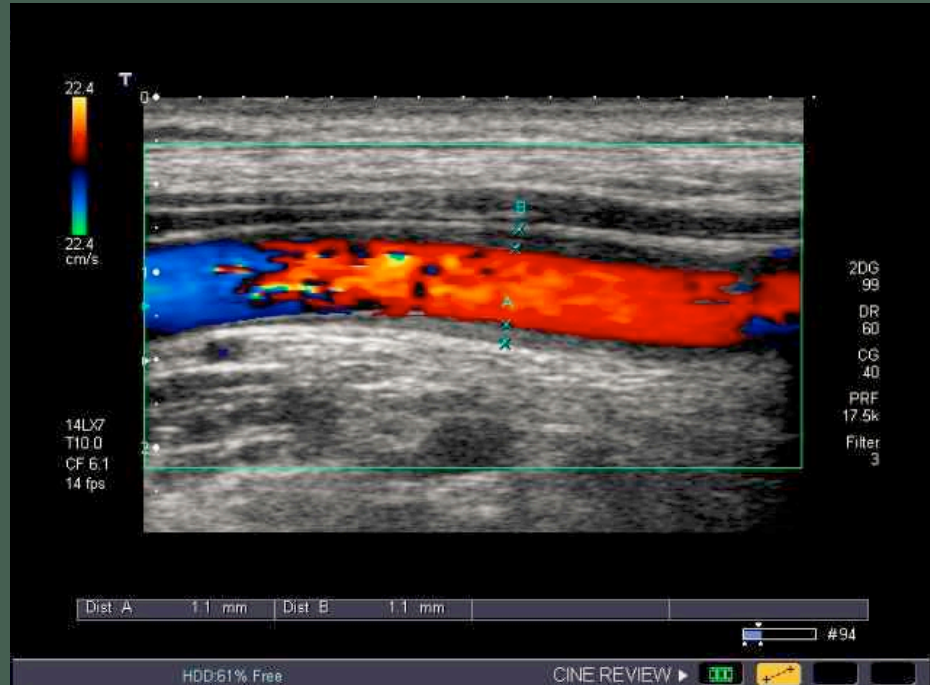
# Imageries

- But :

- 1) recherche d'une atteinte morphologique
- 2) mise en évidence d'une activité inflammatoire pariétale artérielle.

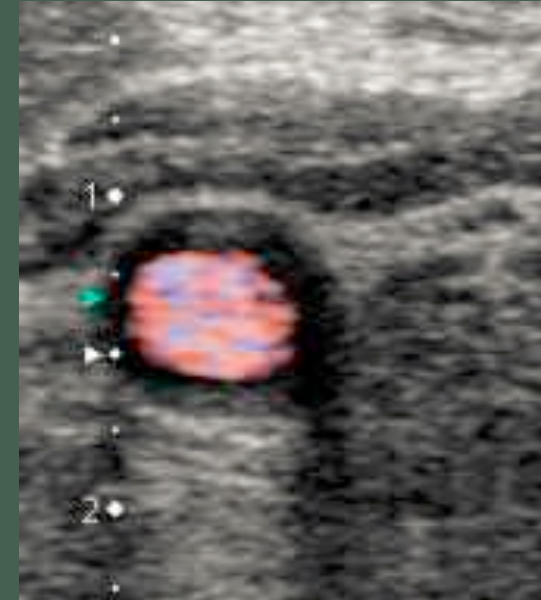
Rôle majeur dans le diagnostic positif de la maladie et pour le suivi évolutif

# Imageries – écho-doppler vasculaire



## Phase systémique:

- ⇒ Epaissement pariétal artériel
- ⇒ Circonférentiel
- ⇒ Régulier
- ⇒ Homogène



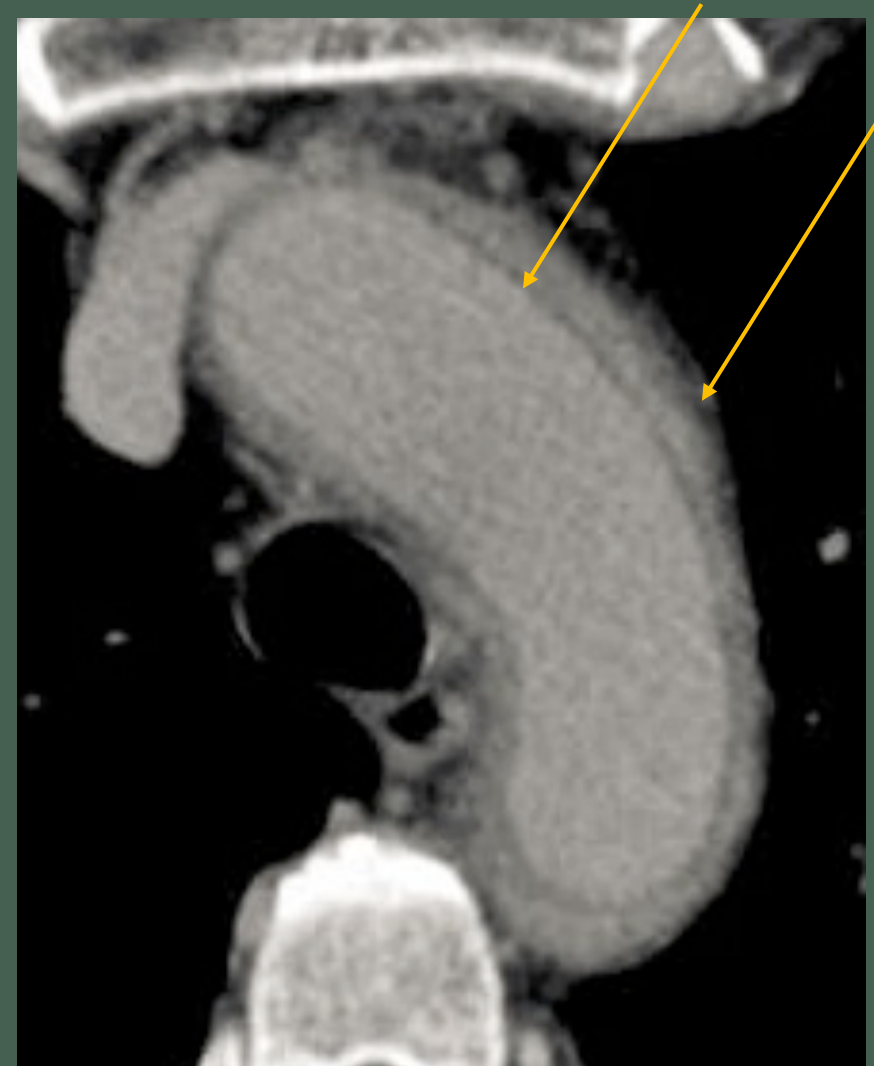
## Phase occlusive:

- ⇒ Halo hypo échogène péri vasculaire
- ⇒ Sténoses longues et régulières
- ⇒ Occlusions
- ⇒ Lésions ectasiantes

# Imagerie - AngioTDM

Phase systémique : **l'épaississement pariétal**

- **Circonférentiel, régulier et homogène**
- Plutôt hypodense
- **≥ 2-3 mm**
- +/- rehaussé de façon **homogène** en temps tardif : **aspect double anneau**



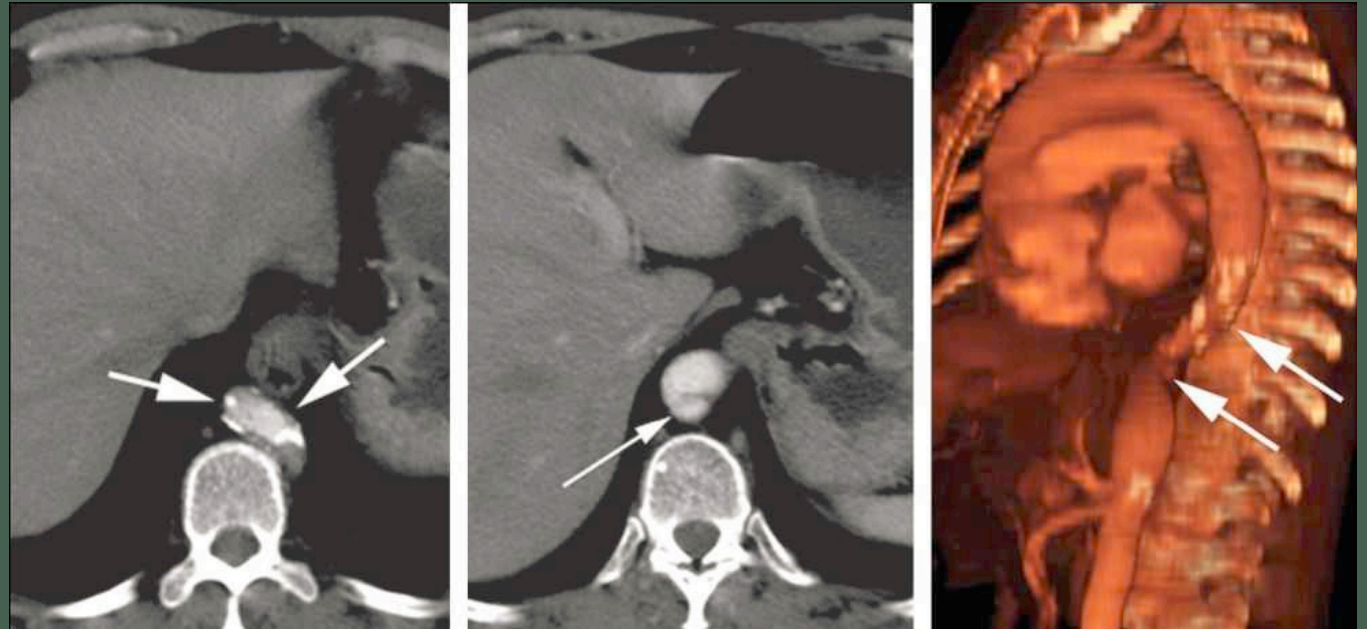
# Imagerie - AngioTDM

- Phase occlusive : aspect **moins caractéristique**, diagnostic  $\neq$  difficile avec l'athérosclérose
  - ⇒ Epaissement pariétal + discret, plus irrégulier, présence de calcifications
  - ⇒ **Modifications de la lumière artérielle** : sténoses, occlusions, dilatations, anévrismes
- Association sténoses / dilatations : différencier Takayasu et athérosclérose.

- Sténoses : ++ Aorte thor descendante et l'aorte abdo, les ASC, ACC et les AR.

- Dilatations anévrismales : ++ l'aorte ascendante.

⇒ Pas de prise de contraste pariétale tardive mais peuvent coexister avec des zones actives et inactives



Sebastia C, Quiroga S, Boyé R, Perez-Lafuente M, Castella E, Alvarez-Castells A, Aortic stenosis: spectrum of diseases depicted at multisection CT, Radiographics 2003;23:S79-S91

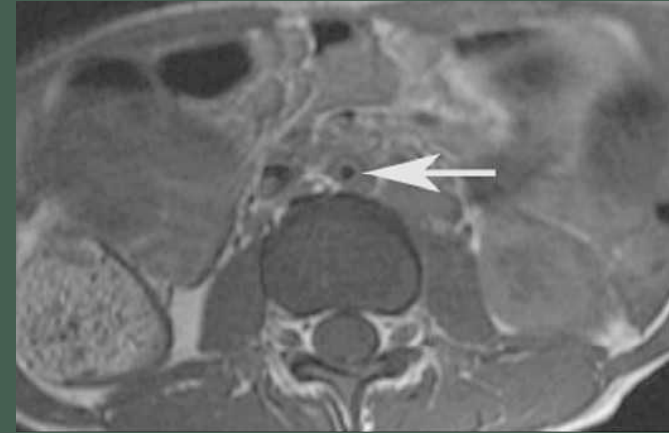
# Imageries – Angio-IRM

- Épaississement pariétal aortique diffus et **concentrique** en pondération T1

⇒ **Prise de contraste** de la paroi artérielle après injection de gadolinium (suggérant une activité de la maladie)

⇒ **Hypersignal** T2 de la paroi aortique et des tissus péri aortiques traduisant l'œdème

⇒ Angio IRM : cartographie des lésions artérielles sténosantes, occlusives et ectasiantes



IRM (T1):  
Épaississement pariétal concentrique de l'Ao abdominale sous rénale



IRM T1 gado et FAT sat :  
Rehaussement de l'épaississement pariétal aortique

Gotway M B, Araoz PA, Macedo TA, Stanson AW, Higgins CB, Ring EJ, Dawn SK, Webb WR, Leung JWT, Reddy GP, Imaging findings in Takayasu's arteritis, AJR 2005;184:1945-1950

# Imageries – TEP TDM 18 FDG

Evalue le degré d'inflammation vasculaire :

estime la consommation de glucose radioactif

augmenté dans l'infiltrat cellulaire inflammatoire  
de la paroi artérielle

- Hypermétabolisme segmentaire de l'aorte thoracique descendante



# Physiopathologie

- Pas connue
- Plusieurs hypothèses diagnostiques :
  - Infectieuse (associée fréquemment à la tuberculose)
  - Auto-immune : suggérée par association fréquente à d'autres m AI (Crohn, SPA, LED) et à certains antigènes HLA

# Diagnostics différentiels

- **Artérite à cellules géantes** (Horton)
- **Aortites infectieuse** (tuberculose, la syphilis, staphylocoque, le streptocoque et la salmonelle)
- **Pathologies inflammatoires et/ou AI** : Behçet, sd de Cogan, la polychondrite atrophiante, la PR ou la granulomatose avec polyangéite
  - évoqués en présence de signes cliniques caractéristiques et/ou de marqueurs auto-immuns spécifiques
- **Autres pathologies vasculaires non inflammatoires** : athérome, les maladies vasculaires génétiques (Marfan et apparentés, Ehlers-Danlos vasculaire), l'artérite post-radique, la DFM
  - éliminés sur les ATCD personnels, familiaux et les caractéristiques cliniques et radiologiques du patient.
- **Les péri-aortites**



# Evolution et pronostic

- Environ 50% des patients rechutent ou développent une complication vasculaire dans les 10 ans qui suivent le diagnostic
- La rémission se définit par l'absence de nouveau symptôme, l'absence de syndrome inflammatoire, l'absence de modification radiologique.
- Le **sexe masculin**, la **CRP élevée** et la **carotidodynie** seraient associés au risque de rechute.
- **L'évolution progressive** de la maladie, **l'atteinte de l'aorte thoracique** et la **rétinopathie** seraient associées au risque de complications vasculaires.
- Reprise évolutive clinico-biologique préalablement mise en rémission par le traitement survient dans au moins 40% des cas

# Traitement

- **Corticothérapie** : 0,5 à 1 mg/kg PO –  
(posologie maximale de 70 mg/j)

*Objectifs de décroissance :*

- < 20 mg à 3 mois (< 0,5mg/kg pour l'enfant)
- < 0,1mg/kg à 6 mois
- Arrêt envisagée 18-24 mois

- **Aspirine à dose antiagrégante** (si sténose symptomatique)
- Voire Angioplastie

Si échec ou intolérance de la CTC :

Envisager MTX / Anti-TNF  $\alpha$  / Mycophénolate mofétil / Tocilizumab

+ Prise en charge des FdRCV

Y associer la **prévention des complications de la CTC** :

→ **Supplémentation Vit D et calcium** (ostéoporose)

→ **Vaccination** anti-pneumococcique et antigrippale recommandées

# Définition de la réponse thérapeutique :

- Absence d'apparition de nouveau symptôme vasculaire
- Absence de symptôme clinique d'inflammation (arthrite, myalgies, sclérite...) ou de maladie inflammatoire associée
- Absence de syndrome inflammatoire biologique
- Absence d'évolutivité en imagerie

# Suivi

Évolue par poussées inflammatoires vasculaires dont la phase de cicatrisation engendre le plus souvent une lésion sténosante d'un tronc artériel

Des critères d'activité de l'artérite de Takayasu ont été définis à partir du suivi prospectif d'une série de 60 patients du National Institute of Health (NIH).

Ils reposent sur l'apparition récente ou l'aggravation d'au moins 2 des 4 critères suivants :

- des signes d'ischémie ou d'inflammation vasculaire
- des symptômes systémiques non attribuables à d'autres événements
- des anomalies angiographiques
- une augmentation des marqueurs de l'inflammation

# Suivi imagerie

Rythme suggéré de surveillance de l'imagerie

Privilégier les modalités d'imagerie non irradiante en l'absence de nouveaux symptômes

- Après initiation d'un traitement d'attaque : entre 3 et 6 mois
- En phase inactive : entre 6 et 12 mois