



---

# CRITERES DIAGNOSTIQUES DE LA MALADIE DE TAKAYASU: PROPOSITION ALGERIENNE .

A. Hatri, M. Brouri

Service de médecine interne , EPH Elbiar, Alger.

**SAMEV**



# Introduction

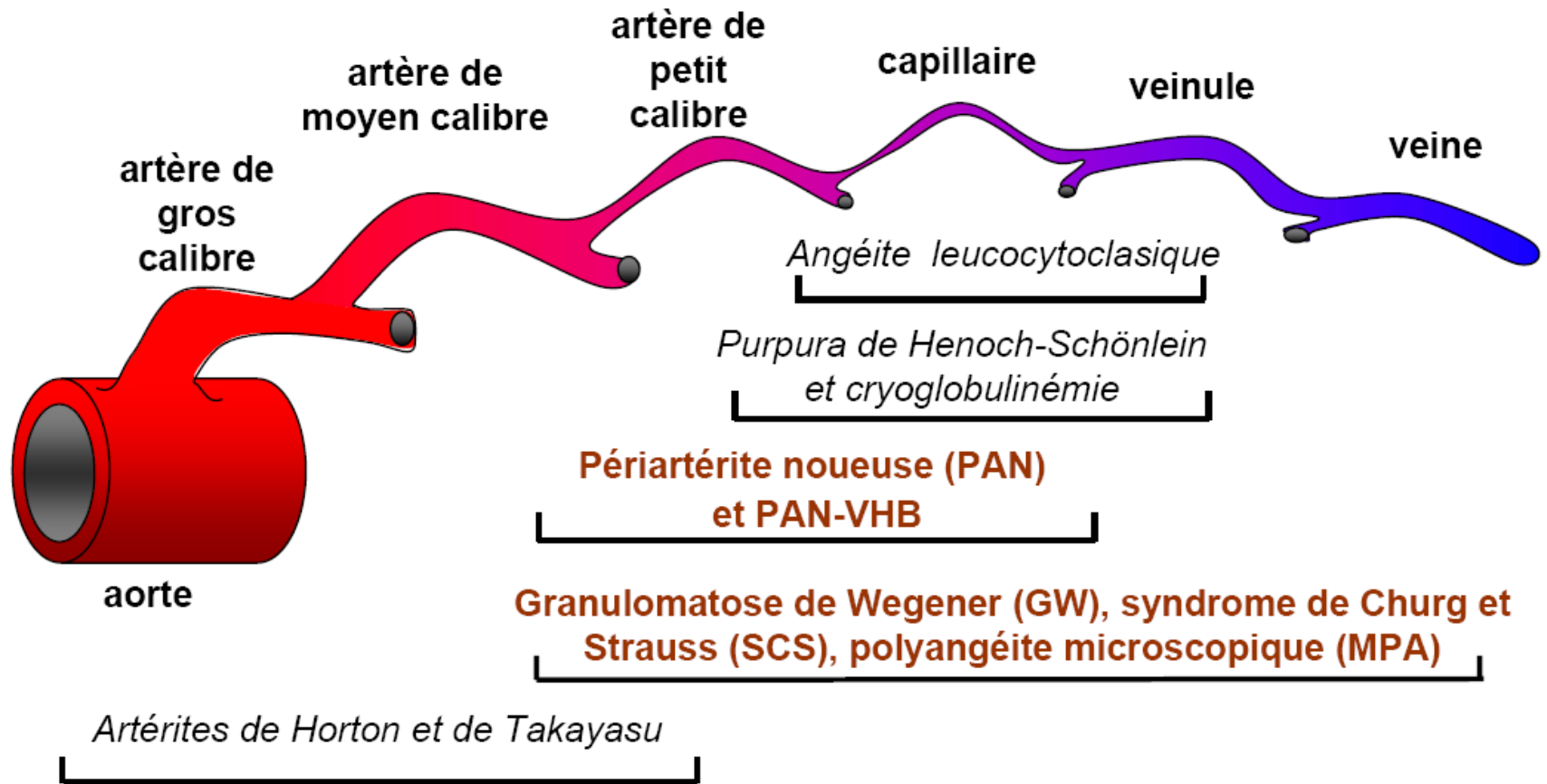
- la maladie de Takayasu (M.T) :
  - ❑ Aorto-artérite chronique non spécifique caractérisée par une sclérose inflammatoire à prédominance média-adventicielle .
  - ❑ Origine asiatique /femmes jeunes sans pouls
  - ❑ Etiologie encore inconnue
  - ❑ Incidence : environ 1 à 2 cas par million et par an (séries Anglo-Saxonnes)
    - ❑ 25 nouveaux cas/ an en Algérie ( série globale : 334)
    - ❑ 150 nouveaux cas / an au Japon
    - ❑ 25 / mille dans les séries autopsiques



1860 - 1938

# Introduction

Chapel Hill 2012



# Introduction

- La MT se caractérise
  - ❑ Évolution en 2 phases :
    - ❑ une phase systémique pré occlusive marquée par un épaissement inflammatoire de la paroi artérielle avec des signes généraux non spécifiques.
    - ❑ Une phase, plus bruyante, dite phase occlusive ou scléreuse
  - ❑ Dans la majorité des cas le diagnostic n'est fait qu'après l'apparition des signes vasculaires
  - ❑ Coexistence des 2 phases ( différents territoires)

# Diagnostic

- La maladie de Takayasu :
  - C'est une maladie qui ne bénéficie pas de critères diagnostiques performants.
  - Seuls un certain nombre de classifications ont tenté d'harmoniser la démarche diagnostique .
  - Les critères de classification s'avèrent souvent insuffisants pour permettre de poser un diagnostic spécifique.
  - aucun test biologique spécifique.

Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments

- Cliniques
- Biologiques
- Radiologiques

# Diagnostic MT : Ischikawa 1988

- ❑ Ishikawa en 1988: critères diagnostiques de la MT.
  - ❑ Trop restrictifs:
    - ❑ excluant les patients âgés de plus de 40 ans au début de la maladie.
    - ❑ ne prenant en compte les lésions de l'aorte abdominale que si elles respectent les artères iliaques. ( 11 à 30% des cas)
  
- ❑ Sharma en 1996 : modifications aux critères d'Ishikawa (lésions de l'aorte abdominale prédominantes)

# Critères diagnostiques d'Ishikawa, modifiés par Sharma et al.

- **Critères majeurs**

- Sténose ou occlusion de la portion moyenne de l'artère sous-clavière gauche **en artériographie**
- Sténose ou occlusion de la portion moyenne de l'artère sous-clavière droite **en artériographie**
- Symptômes typiques d'une durée > 1 mois : claudication, abolition d'un pouls ou anisotension, fièvre, carotidodynies, amaurose, troubles visuels, syncope, dyspnée, palpitations

- **Critères mineurs**

- Vitesse de sédimentation (VS) supérieure à 20 mm/h
- Carotidodynies
- Pression artérielle (PA) brachiale > 140/90 mmHg ou PA poplitée > 160/90 mmHg
- Insuffisance aortique ou dilatation de l'anneau aortique
- Lésion des artères pulmonaires
- Sténose ou occlusion de la portion moyenne de la carotide gauche **en artériographie**
- Sténose ou occlusion du tiers distal du tronc brachiocéphalique **en artériographie**
- Lésion de l'aorte thoracique descendante **en artériographie**
- Lésion de l'aorte abdominale **en artériographie**
- Lésion coronarienne avec âge < 30 ans en l'absence de dyslipidémie ou diabète

**La présence de deux critères majeurs ou d'un critère majeur plus deux critères mineurs ou de quatre critères mineurs permet de porter le diagnostic de maladie de Takayasu (MT) avec une sensibilité de 92,5 % et une spécificité de 95 %.**

# Diagnostic MT: critères de l'American College of Rheumatology (1990).

- Âge de début inférieur ou égal à 40 ans
- Claudication vasculaire des extrémités : gêne ou fatigue musculaire aggravée à l'effort d'au moins une extrémité, spécialement des membres supérieurs
- Diminution d'au moins un pouls brachial
- Différence de pression artérielle systolique supérieure à 10 mmHg entre les deux bras
- Souffle audible sur une sous-clavière ou l'aorte abdominale
- Anomalie(s) **artériographique**(s) : rétrécissement ou occlusion sur l'aorte ou ses branches, ou les artères proximales des membres ; anomalies habituellement focales ou segmentaires, non liées à l'artériosclérose ou une dysplasie

**La présence de trois des six critères permet de classer une vascularite comme maladie de Takayasu avec une sensibilité de 90,5 % et une spécificité de 97,8 %**



# Diagnostic: critères de l'American College of Rheumatology (1990).

- Âge de début inférieur ou égal à 40 ans
- Claudication vasculaire des extrémités : gêne ou fatigue musculaire aggravée à l'effort d'au moins une extrémité, spécialement des membres supérieurs
- Diminution d'au moins un pouls brachial
- Différence de pression artérielle systolique supérieure à 10 mmHg entre les deux bras
- Souffle audible sur une sous-clavière ou l'aorte abdominale
- Anomalie(s) artériographique(s) : rétrécissement ou occlusion sur l'aorte ou ses branches, ou les artères proximales des membres ; anomalies habituellement focales ou segmentaires, non liées à l'artériosclérose ou une dysplasie.

## Position de la SAMEV

- 5 critères sur 6 peuvent être en rapport avec une seule lésion ( sous clavière)
- L'échographie doppler ne figure pas
- Ne concerne que la phase scléreuse ischémique de la maladie

# Observation n° 1

- Leila 33 ans
  - Claudication intermittente du bras gauche
  - Pouls radial gauche très faible
  - Souffle sur la sous clavière gauche
  - Anisotension
  - Angio TDM : sténose serrée de l'artère sous-clavière gauche post vertébrale

- ACR :
  - 6 critères sur 6
  - En faveur de la maladie de Takayasu
- Diagnostic final:
  - Syndrome du défilé thoraco-brachial.

# Observation n° 2

- Karima 28 ans
  - Atcd de RAA
  - Carotidodynies
  - Lipothymies
  - Fièvre
  - Souffle sur les carotides
  - HTA
  - Pas d'anisotension
  - Pas de claudication d'un membre supérieur
  - Les pouls sont présents
  - Angio TDM : pas de sténose .

- ACR :
  - 0 critères sur 6
  - Pas de signes en faveur de la maladie de Takayasu
- Diagnostic final:
  - Maladie de Takayasu. ( carotides et artères rénales )

# MT: ACR ( 1990) Ishikawa/sharma (1996):

## Position de la SAMEV

- N'ont pas été revues récemment
- utilisent encore l'artériographie
  - Diagnostic
  - Evaluation et suivi
- Ne prennent pas en compte l'apport de l'échographie doppler
- Ne permettent pas le diagnostic dès la phase pré occlusive.
  - **Le diagnostic précoce de la maladie de Takayasu :**
    - Est un enjeu important
    - Améliore le pronostic par un traitement bien conduit dès le début de la maladie.
    - Guérison : reperméabilisation des sténoses inflammatoires
      - 8 cas dans notre série
      - Recul ( 1 à 21 ans)

# MT: Signes cliniques vasculaires

Signes vasculaires	Pouls ↓=0	Claudication (MS+)	Souffles vasculaires	AnisoTA
Park (n=108) 2005	-	38%	72.2%	63.9%
Vanoli (n=104) 2005	75%	58.6%	70.2%	68.3%
Arnaud (n=82) 2006	51.3%	46.4%	64.7%	47%
<b>Notre série</b> n=334 2015	77.2%	67.7%	74.6%	46%

# MT: Phase systémique

**Notre série** (334 cas)

## Signes systémiques

Fièvre : 25.5%

Arthrites : 16.5%

Erythème noueux : 6.2%

Atcd de RAA : 25%

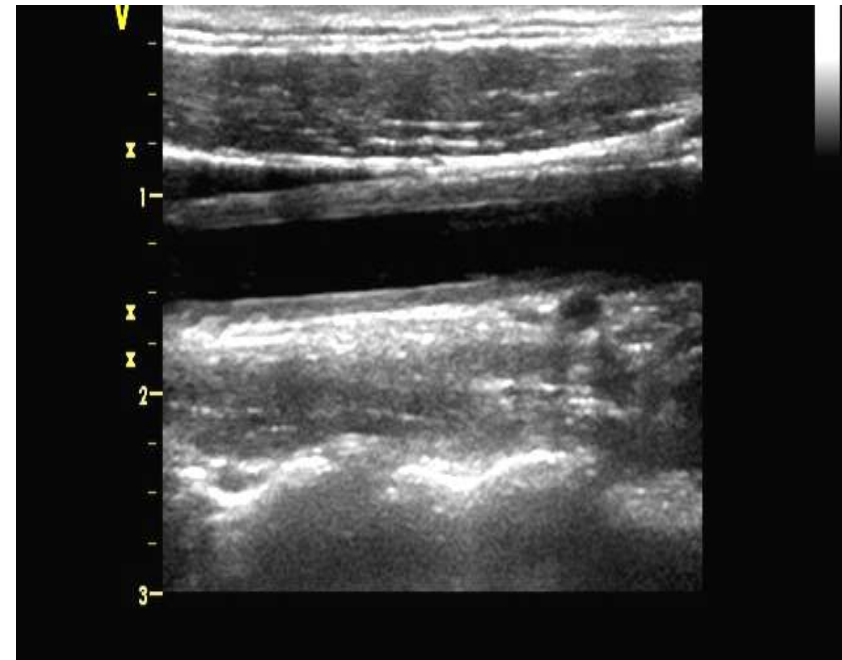
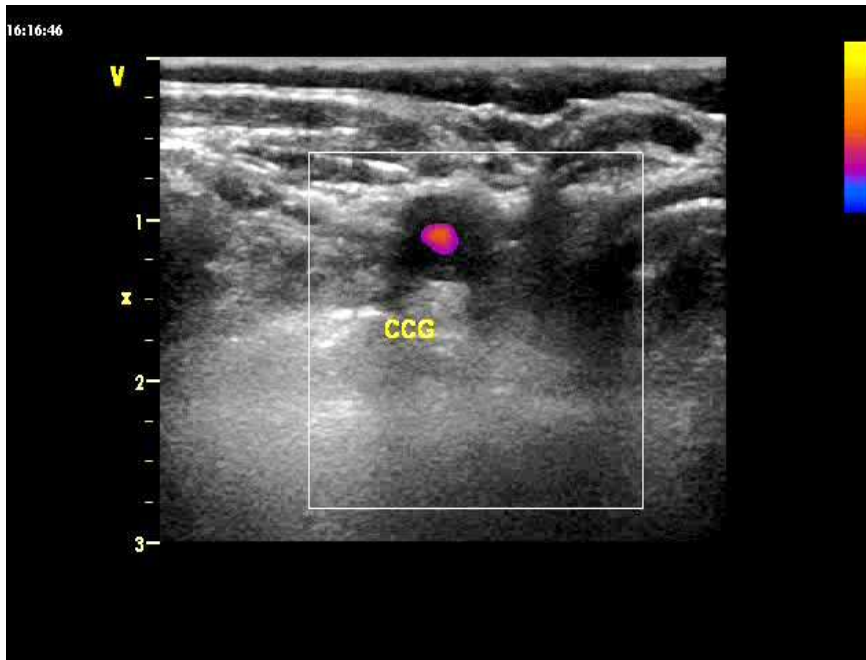
VS accélérée : 70 %

CRP : 85 %

Hyper g : 52 %

# Diagnostic : Apport de l'Echographie-Doppler vasculaire

- L'épaississement circonférentiel de la paroi vasculaire est le signe précoce le plus spécifique.
- Echographie doppler > à l'angiographie dans l'atteinte de l'arche aortique.
- Angio TDM > ARM
- PET Scann : sensibilité 87 % spécificité 73 %



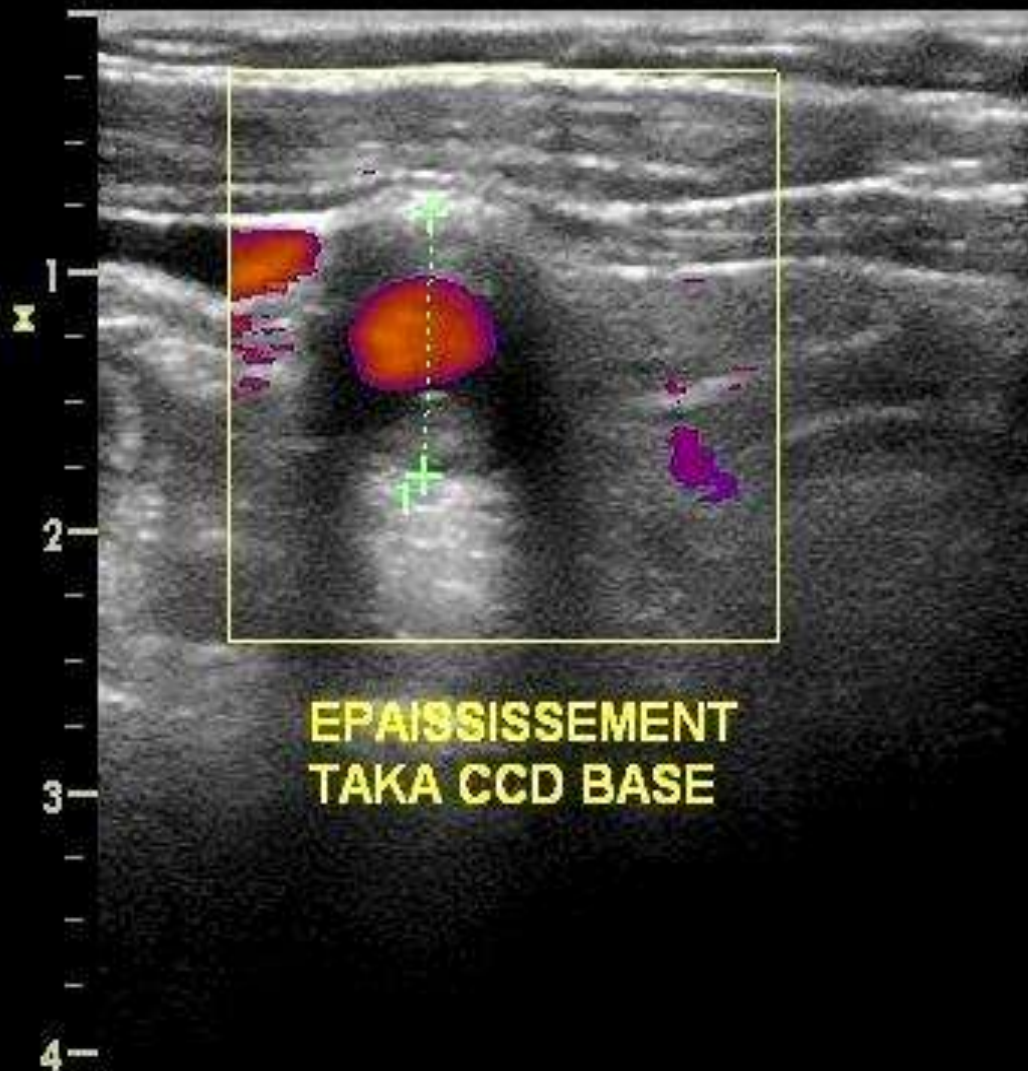


# Pathogénie coupes anatomiques





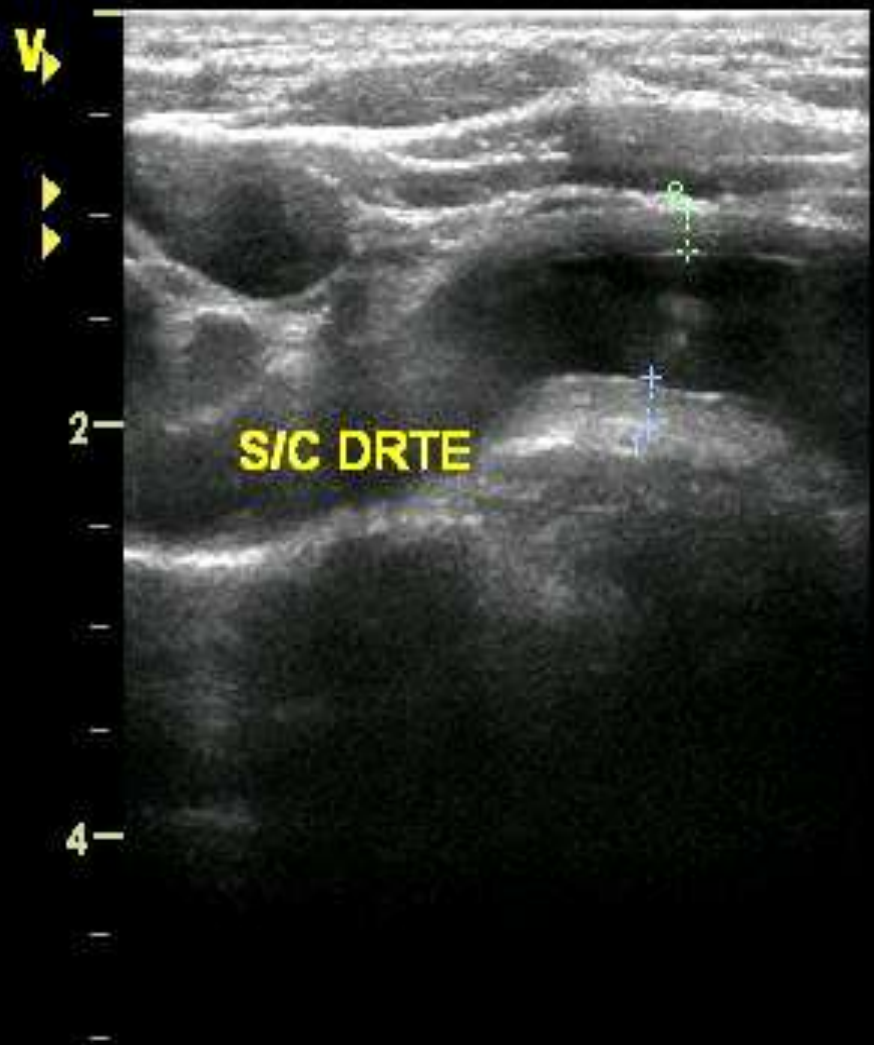
1 L 1.01 cm



V

EPAISSISSEMENT  
TAKA CCD BASE

●	⊞
2 L	0.20 cm
1 L	0.25 cm



V

X

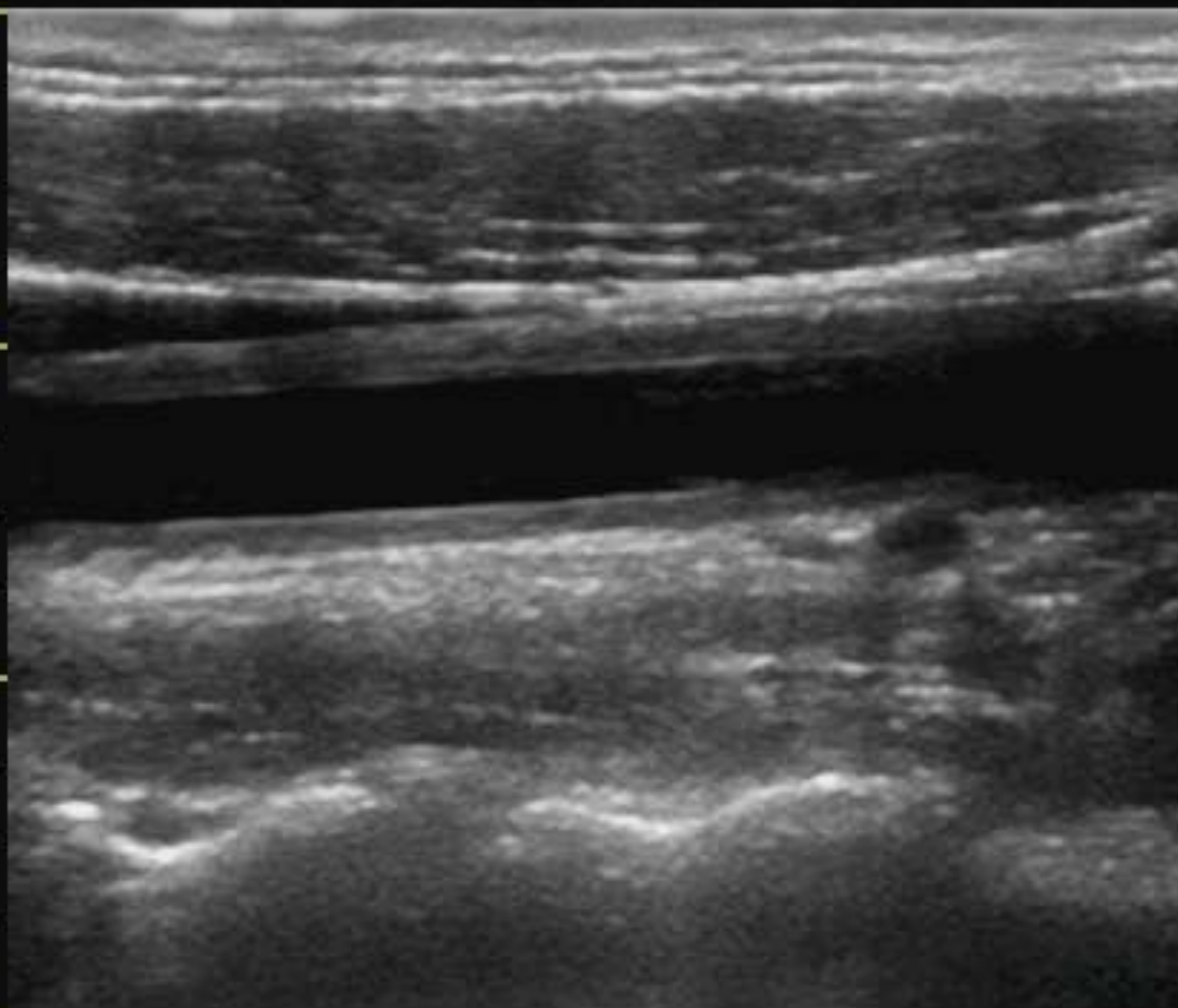
1

X

X

2

3



V

X

1

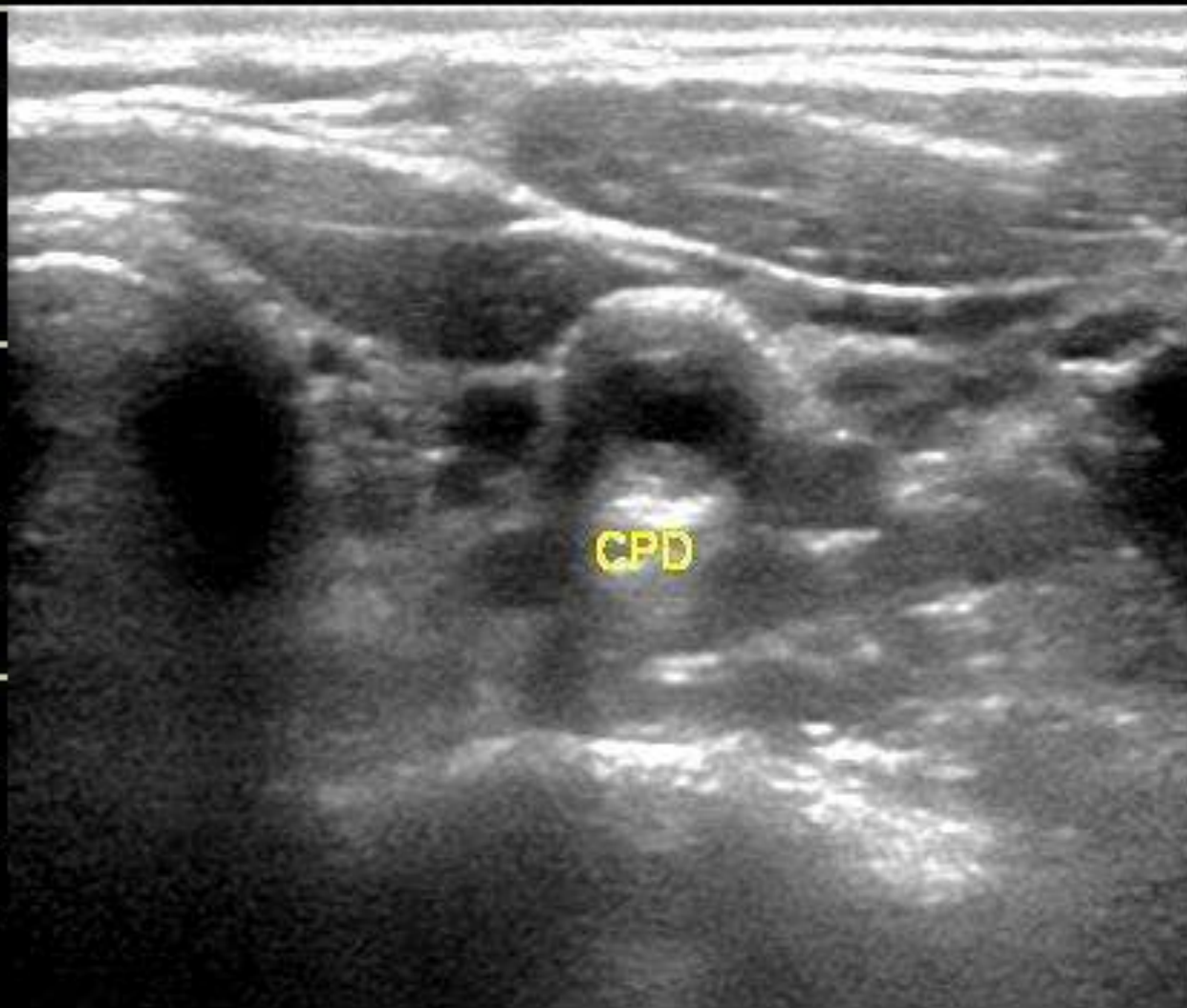
X

X

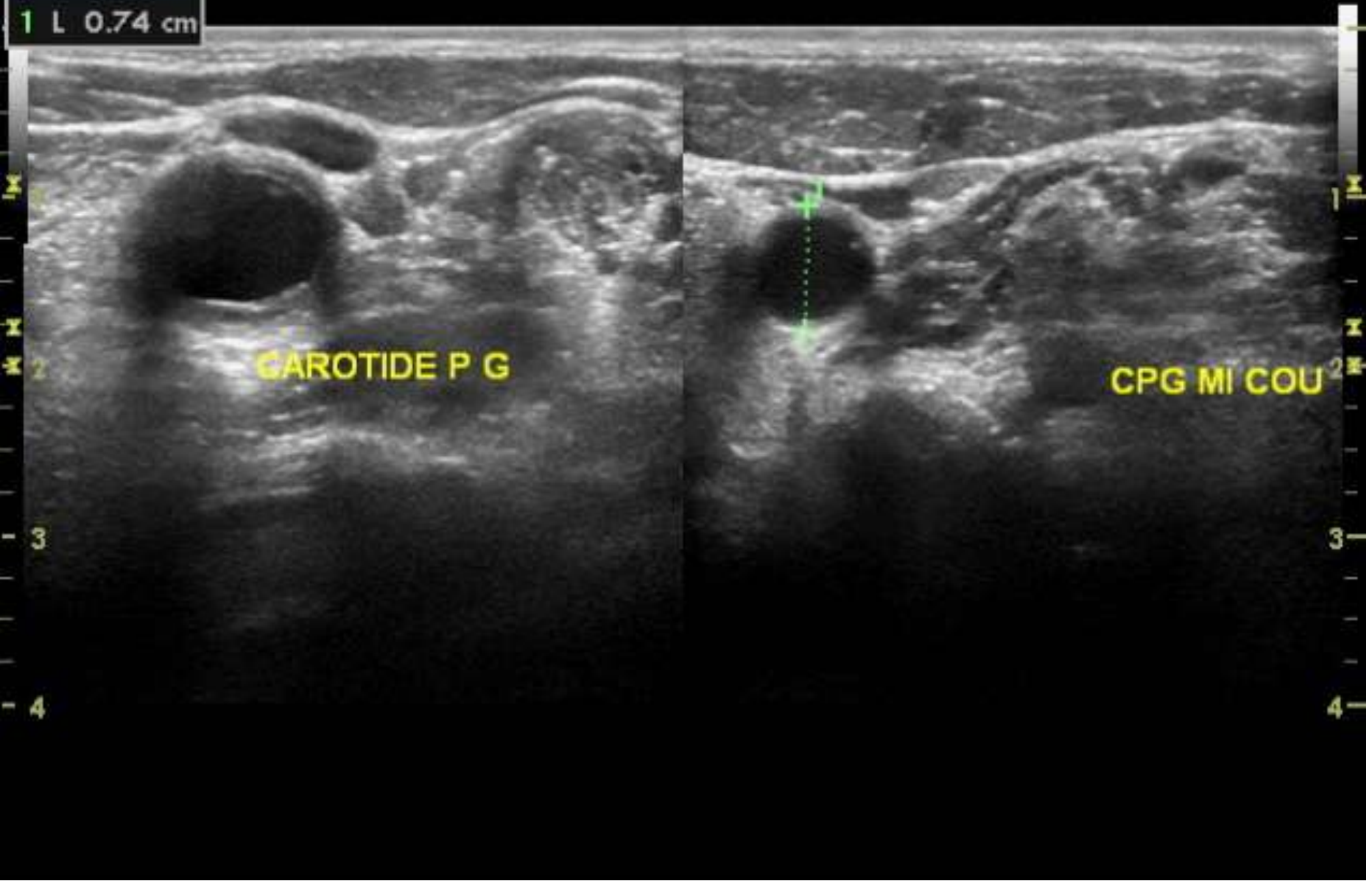
2

3

CPD



1 L 0.74 cm



Anévrismes : 22 %



# Diagnostic : Apport de l'Echographie-Doppler vasculaire

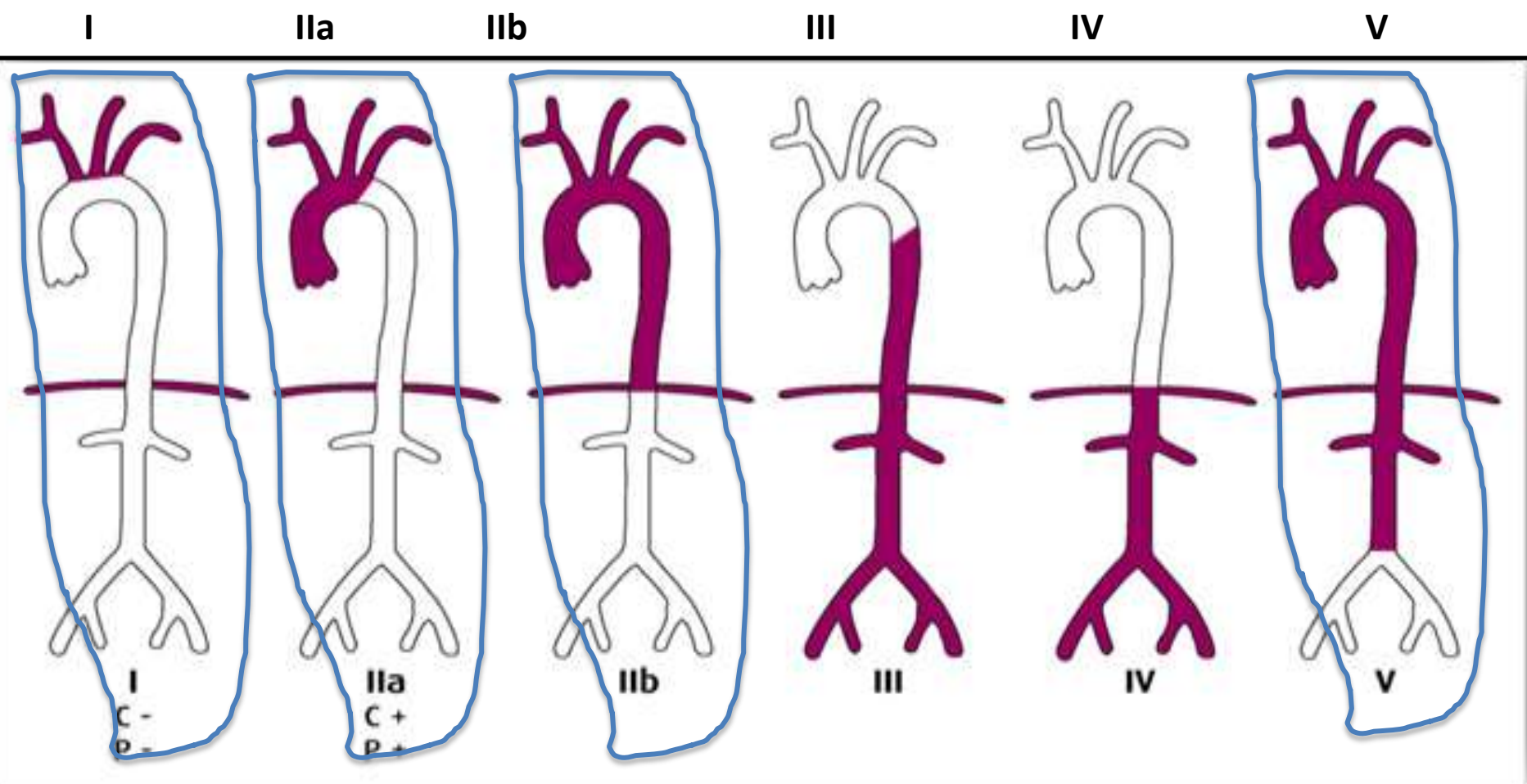
## Avantages

- Technique non invasive, non irradiante, reproductible
- Morphologie artérielle et données hémodynamiques
- Epaissement pariétal concentrique long chez la majorité des patients
- Epaissement variable, de 2.0 à 4.5 mm chez les patients, versus 0.5 à 0.7 mm chez les contrôles

## Limites

- Lésions inaccessibles : aorte thoracique
- Opérateur dépendant ?
- Lésions peu accessibles : branches de l'aorte abdominales

# Classification Angiographique de Lupi Herrera



- 60- 90 % ont une atteinte des troncs supra-aortiques
- Accessible à l'échodoppler

Notre série : 95 %

Sous clav : 80%  
Carotides: 65%  
Aorte : tho : 12%  
abd: 17%  
A R : 22 %

# Diagnostic: apport de l'Echographie-Doppler vasculaire

- Stratégie diagnostique :

Epaississement pariétal circonférentiel > à 2 mm

Longueur: > 2cm

Marqueur de la MT

Takayasu: 68

Témoins : 65

Intima non individualisée

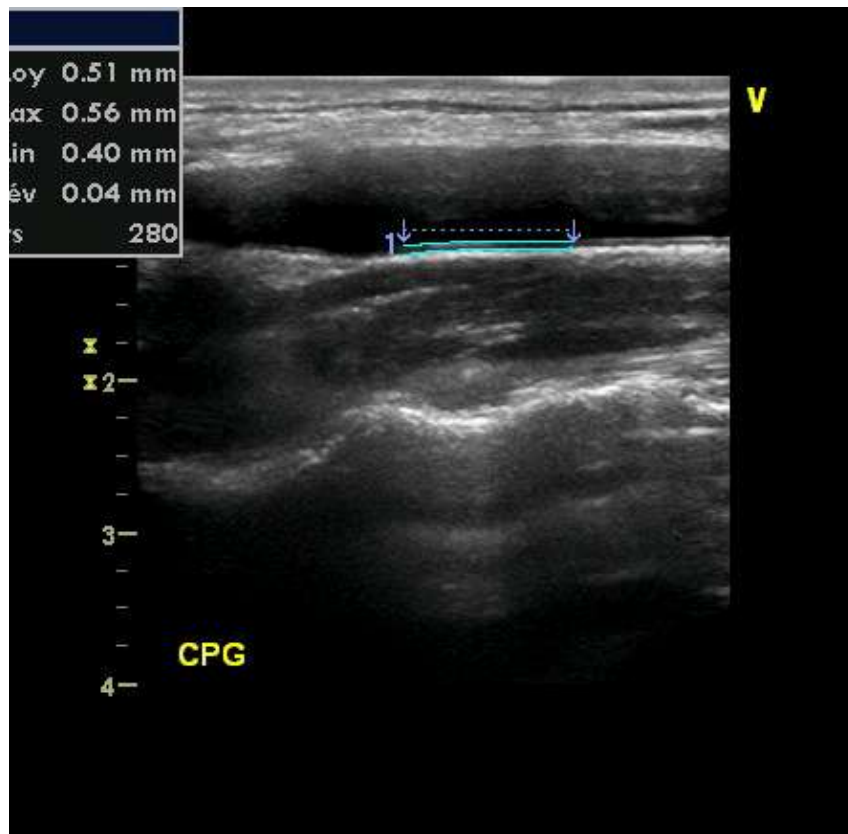
	Takayasu +	Takayasu -
Epais +	58	0
Epais -	10	65
total	68	65

- Sensibilité : 85%
- Spécificité : 100%

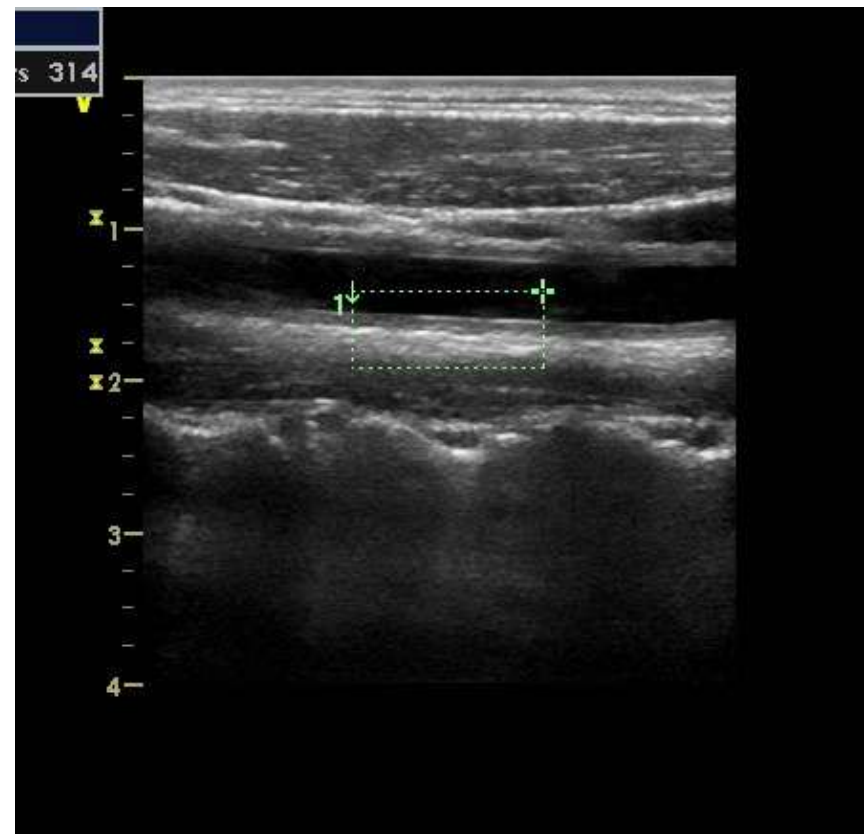


# Diagnostic: apport de l'échodoppler vasculaire

Intima présente



Intima absente



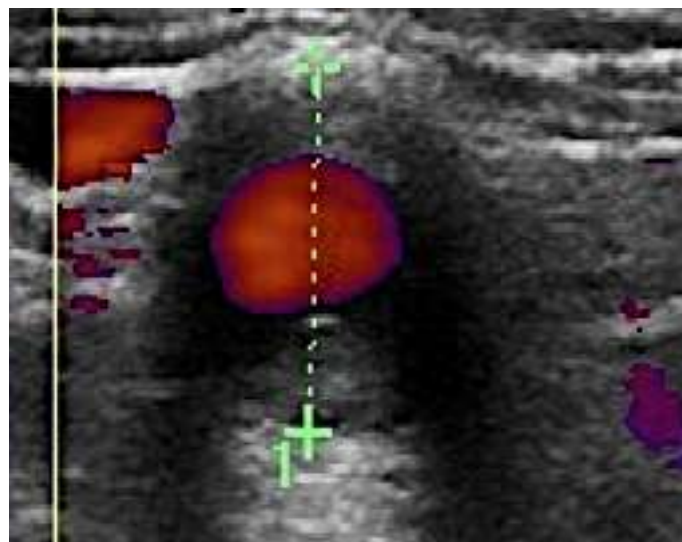
L'échographie vasculaire en mode B permet de mesurer l'épaisseur de la paroi des carotides

# Diagnostic: apport de l'Echographie-Doppler vasculaire

- AGC ou Maladie de Horton
  - Signe du halo : tend à remplacer la BAT
    - sensibilité 81%
    - Spécificité 98 %



- Maladie de Takayasu ?
  - Signe du macaroni :
    - Sensibilité 85 %
    - Spécificité 100 %



# Critères diagnostiques: J N Fiessinger (1982)

- Âge début < 30ans:1
- Ectasie + sténose aortique : 10
- Infiltrat inflammatoire média et adventice : 10
- VS>20mmm/1heure: 1
- Sténose aortique : 5
- Sclérose adventicielle : 4
- Afrique du Nord : 1
- Carotide primitive : 4
- Lésions non spécifiques non athéroscléreuses : 4
- Antécédents tuberculeux ou streptococciques : 1
- Sous-clavière post-vertébrale ou axillaire : 4
- Artère pulmonaire : 5
- **Épaississement pariétal (échographie-scanner) : 4**

**Un score  $\geq 10$  permet le diagnostic**

# Critères d'activité

- L'évaluation de l'activité de la MT est l'un des principaux problèmes auquel est confronté le clinicien.
- Pas de critère d'activité validés
  - clinique, biologique ou radiologique
  - ceux proposés dans la littérature sont discordants .
- Dissociation entre l'activité clinique et les marqueurs biologiques inflammatoires (45%)

# Critères d'activité : apport de l'Echographie-Doppler vasculaire

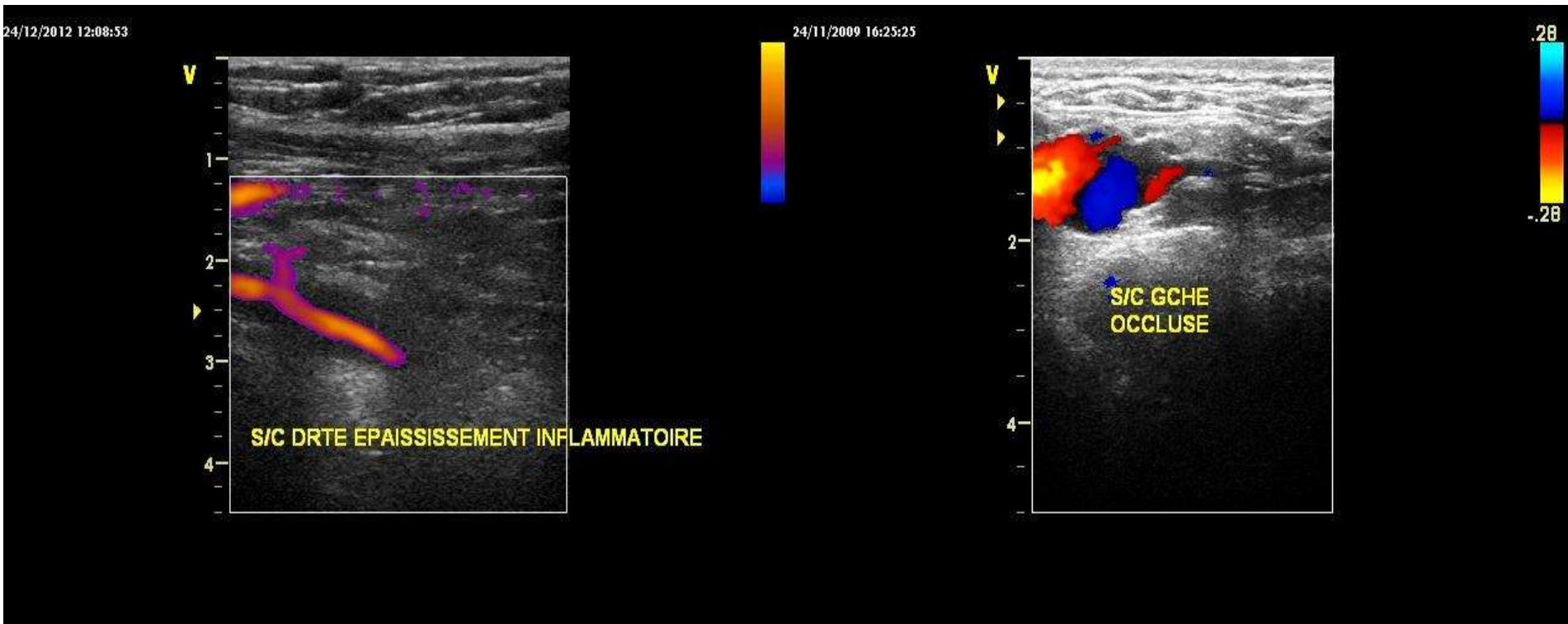
## Lésion récente

Epaississement pariétal

Peu échogène, homogène

## Lésion ancienne

calcifié, hétérogène



# Accelerated Atherosclerosis in Takayasu Disease: Case-Control Study

Ahmed Hatri<sup>1</sup>, Rachida Guermaz<sup>1</sup>, Jean-Pierre Laroche<sup>2</sup>, Said Taharboucht<sup>1</sup>, Fouzia Kessal<sup>1</sup>, Ferial Hamrour<sup>1</sup>, S. Zekri<sup>1</sup>, Amel Mameri<sup>1</sup>, Mansour Brouri<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Internal Medicine unit, Elbiar Hospital, Algiers, Algeria

<sup>2</sup>Angiology Unit, CHU Montpellier, France

Email: h\_azzeddine@yahoo.fr

Groupe Takayasu : n= 64  
Groupe PR : n=50  
Groupe témoins : n=68

---

## Critère de jugement :

- Présence d'une athérosclérose :

**EIM élevée**

**Plaque d'athérome** : définie échographiquement par un épaississement focalisé de la paroi de plus de 1.5mm, mesuré de l'interface média adventice à l'interface lumière intima.

# Résultats (analyse descriptive)

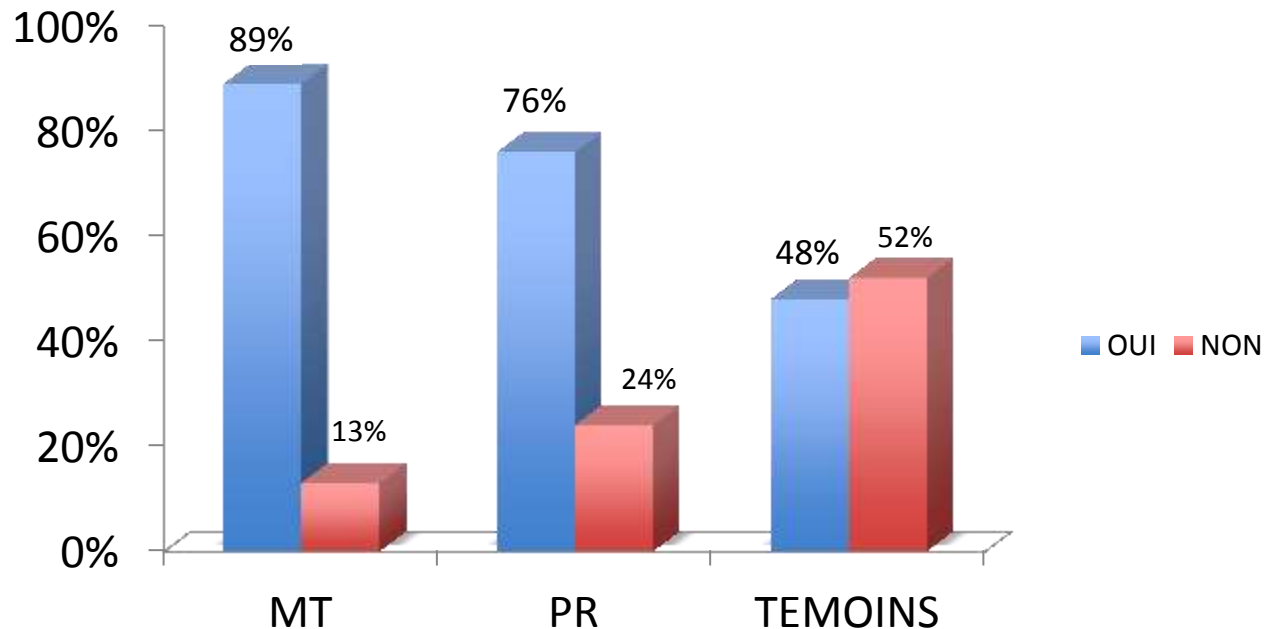
- *Récapitulatif des caractéristiques des 3 Groupes*

Groupes	MT	PR	Témoins	p
N : 182	N : 64	N : 50	N : 68	
<b>âge</b>	<b>41,00 ± 11,94</b>	<b>45,05 ±10,27</b>	<b>43,99± 12,63</b>	<b>0.152</b>
Poids	66,20 ± 11,71	71,62± 4,74	76,13± 13,76	0,234
PAS	133,02± 18,71	123± 15,48	128,12± 19,80	0,023
PAD	72,88± 10,07	68,00± 10,88	75,94± 11,40	0,001
Fc	74,73±9,91	73,28± 9,29	75,72± 13,85	0,877
IMC	25,90± 4,74	27,48± 4,17	29,18± 6,07	0,342
Ancienneté	7,43± 7,24	9,42± 5,41	00	0,000
<b>RCV</b>	<b>3,53± 3,09</b>	<b>4,37± 3,05</b>	<b>4,56± 3,34</b>	<b>0,153</b>
CT	78%	88%		0,15
Durée trt	1,2± 1,19	1,8± 1,28	00	0,000
CRP	14,6± 16,16	17,10± 21,50	6,46± 9,20	0,01
Diam/Aorte	14,31±6,82	13,13± 4,64	13,80± 3,84	0,877
<b>EIM</b>	<b>0,91± 0,36</b>	<b>0,76± 0,15</b>	<b>0,71± 0,14</b>	<b>0,000</b>
<b>PLAQUE</b>	<b>45%</b>	<b>34%</b>	<b>4%</b>	<b>0.000</b>

# Résultats (analyse descriptive)

- Athérosclérose : EIM>0,70mm et/ou présence de plaques*

<i>athérosclérose</i>	<i>MT</i>	<i>PR.</i>	<i>Témoins</i>	<i>p</i>
	<i>N : 64</i>	<i>N : 50</i>	<i>N : 68</i>	
Oui	57(89%)	38(76%)	33(48%)	0.000
non	08	12	35	

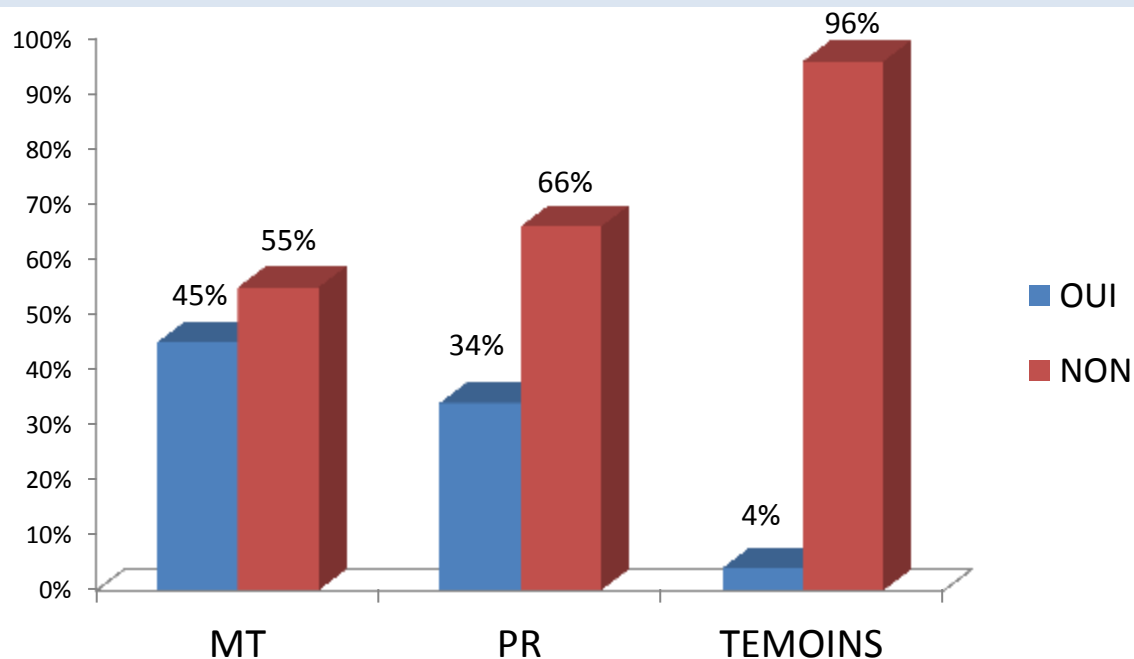




# Résultats (analyse descriptive)

- Plaques d'athérome :*

<i>Plaques</i>	<i>MT</i> <i>N : 64</i>	<i>PR.</i> <i>N : 50</i>	<i>Témoins</i> <i>N : 68</i>	<i>p</i>
Oui	29(45%)	17(34%)	3(4%)	0.000
non	35(55%)	32(66%)	65(96%)	



## ANALYSES BIVARIEE (ANOVA à 1 facteur)

		Somme des carrés	Ddl	Moyenne des carrés	F	Signification
<b>Age</b>	Inter-groupes	2423,757	1	2423,757	19,014	<b>,000</b>
	Intra-groupes	22945,084	180	127,473		
	Total	25368,841	181			
poids	Inter-groupes	240,584	1	240,584	1,427	,234
	Intra-groupes	30338,785	180	168,549		
	Total	30579,370	181			
bmi	Inter-groupes	3,556	1	3,556	,125	,724
	Intra-groupes	4625,022	163	28,374		
	Total	4628,578	164			
<b>PAS</b>	Inter-groupes	2790,057	1	2790,057	8,413	<b>,004</b>
	Intra-groupes	56044,575	169	331,625		
	Total	58834,632	170			
Pad	Inter-groupes	,415	1	,415	,003	,955
	Intra-groupes	21453,138	168	127,697		
	Total	21453,553	169			
<b>Cortic.</b>	Inter-groupes	3,123	1	3,123	13,279	<b>,000</b>
	Intra-groupes	42,328	180	,235		
	Total	45,451	181			
<b>CRP</b>	Inter-groupes	1552,972	1	1552,972	8,691	<b>,004</b>
	Intra-groupes	27159,055	152	178,678		
	Total	28712,028	153			
Durée trt	Inter-groupes	1,008	1	1,008	,625	,431
	Intra-groupes	175,865	109	1,613		
	Total	176,872	110			
<b>RCV</b>	Inter-groupes	118,746	1	118,746	12,365	<b>,001</b>
	Intra-groupes	1728,646	180	9,604		
	Total	1847,391	181			
évolution	Inter-groupes	48,018	1	48,018	1,119	,292
	Intra-groupes	4806,156	112	42,912		

# Analyse multivariée :

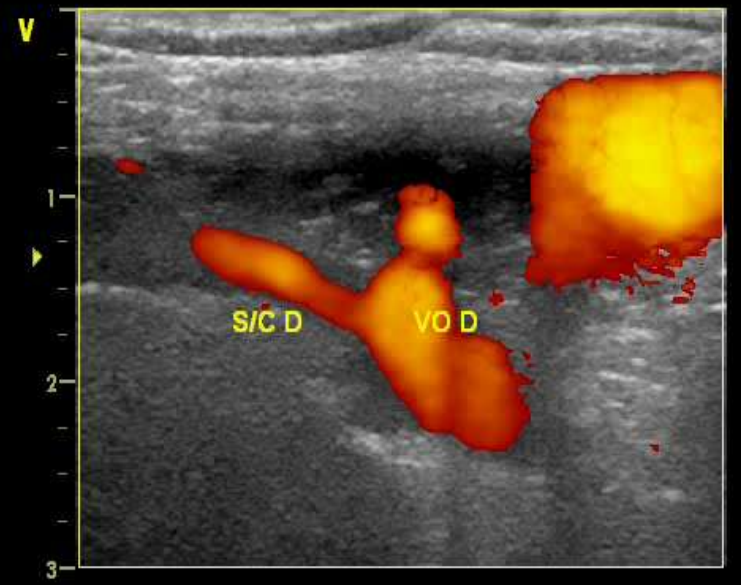
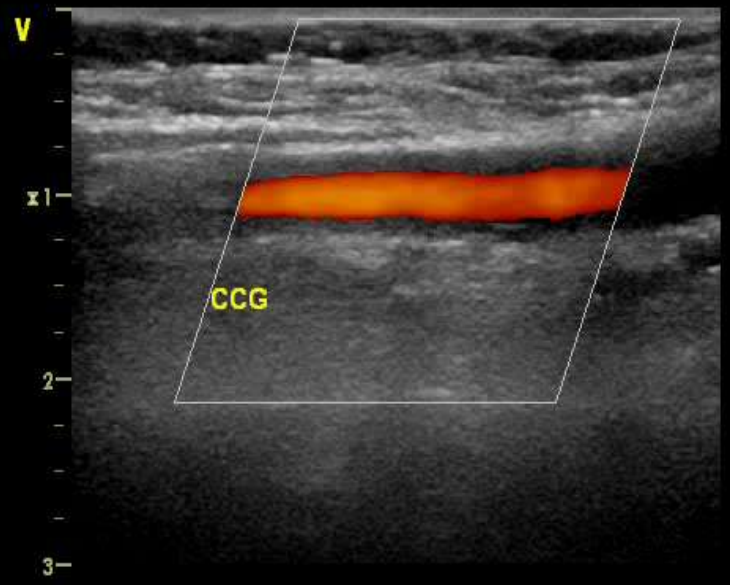
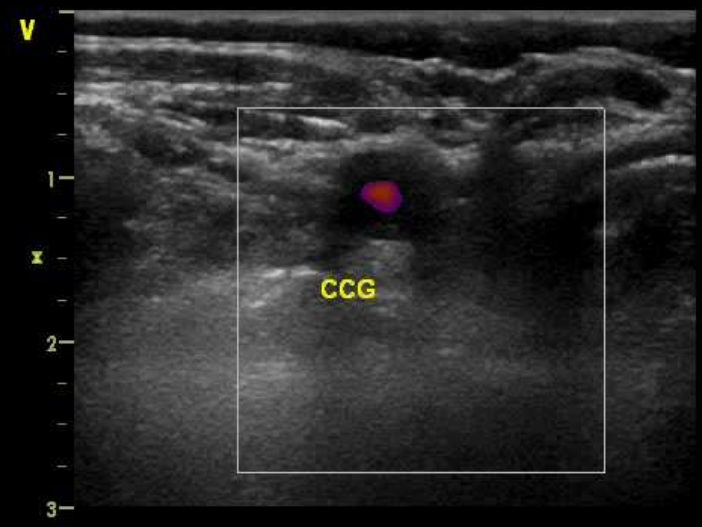
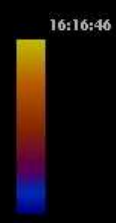
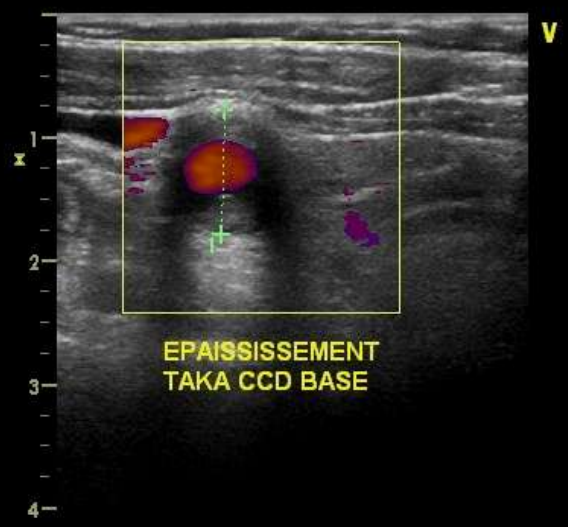
Tests des ratios de vraisemblance				
Effet	Critères d'ajustement du modèle	Tests des ratios de vraisemblance		
	-2 log-vraisemblance du modèle réduit	Khi-deux	degrés de liberté	Signif.
<b>Classes âge</b>	<b>85,342</b>	<b>6,284</b>	<b>2</b>	<b>,043</b>
<b>Classes crp</b>	<b>95,778</b>	<b>16,720</b>	<b>2</b>	<b>,000</b>
Classe PAS	80,115	1,057	1	,304
RCV	90,136	11,078	12	,522
corticoïdes		1,920	14	0,19

- L'analyse de régression multiple conduit à des résultats différents de ceux de l'analyse bivariée. Le test du rapport de vraisemblance montre que la différence de déviance expliquée est **statistiquement hautement significative pour la CRP et reste significative pour l'âge**. Par contre, le test n'est pas significatif pour la PAS, le RCV et les corticoïdes.
- A partir de ces données, nous pouvons dire que, seuls deux éléments sont associés à l'athérosclérose retrouvée chez nos patients. **Il s'agit de l'âge et de la CRP.**

# Conclusion

L'écho-doppler vasculaire:

- Doit être utilisée comme investigation de première ligne dans la maladie de Takayasu
  - Diagnostic
  - Suivi
- Devant des signes systémiques inflammatoires (fièvre, arthralgies....) inexpliqués, notamment chez l'enfant et l'adulte jeune.
- L'athérosclérose n'élimine pas le diagnostic de MT.
- Projets :
  - Proposition de critères diagnostiques
  - Etude : critères d'activité (produit de contraste) en collaboration avec la SFMV.







GARMIN

UBAYEKIN



Ultra Trail d'Iznik 140 Km  
Medecine Par Choix, Vasculaire Par Goût !



www.izniksi.com

iznik ultra

iznik ultra

GARMIN

