



UNIVERSITÉ
**PARIS
DESCARTES**



CMR
CENTRE MALADIES RARES
VASCULARITES | SCLÉRODERMIES
GOUGEROT-SJÖGREN | LUPUS



HÔPITAUX UNIVERSITAIRES
PARIS CENTRE

Cochin • Port-Royal • Tarnier • Broca
La Collégiale • La Rochefoucauld • Hôtel-Dieu

Artérite de Takayasu



GFEV

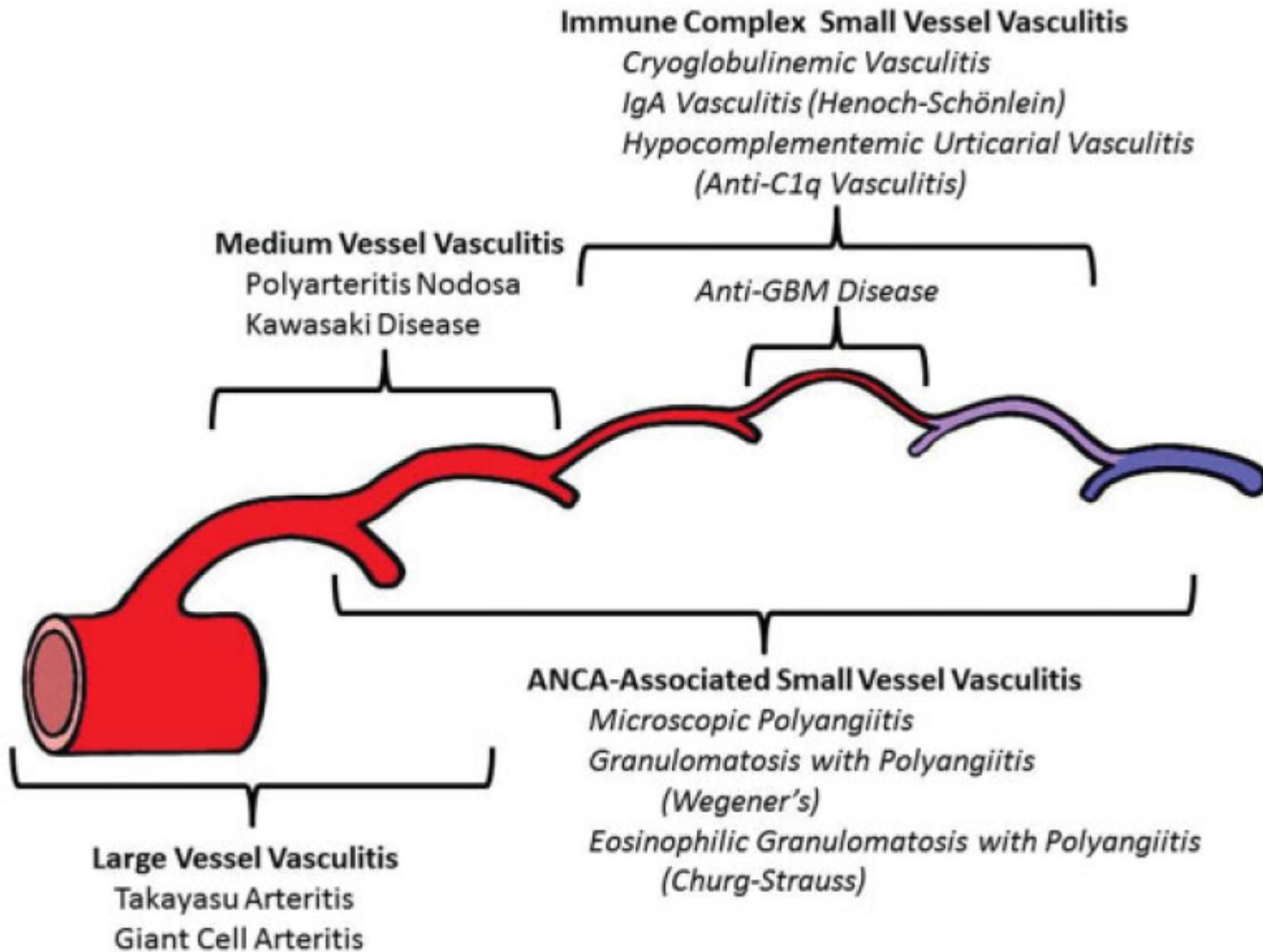
GRUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES

Artérite de Takayasu

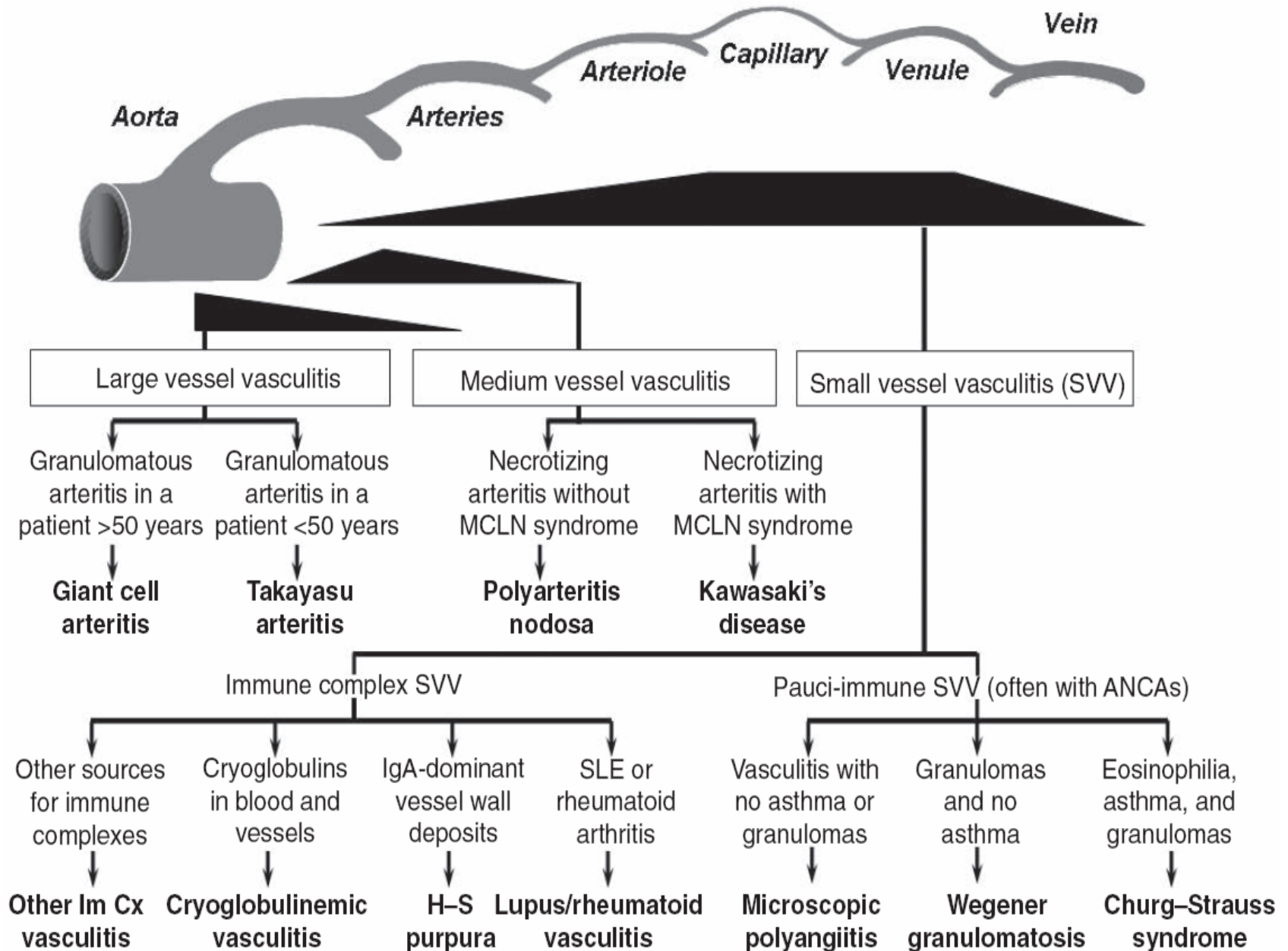
Quelques dates...

- **1905** : Premier cas décrit par Takayasu
- **1939** : Okabayashi décrit la panaortite et l'atteinte des branches de l'aorte
- **1951** : Première description en anglais
- **1975** : Dénomination du syndrome de l'arche aortique comme « maladie de Takayasu »

Une vascularite des vx de gros calibre



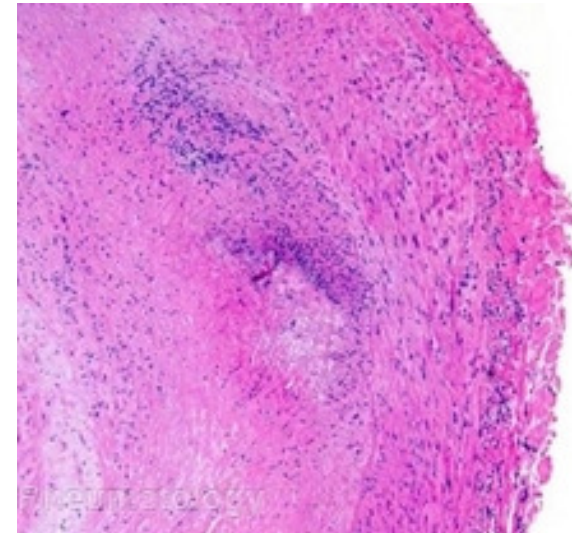
Nomenclature des vascularites



Artérite de Takayasu

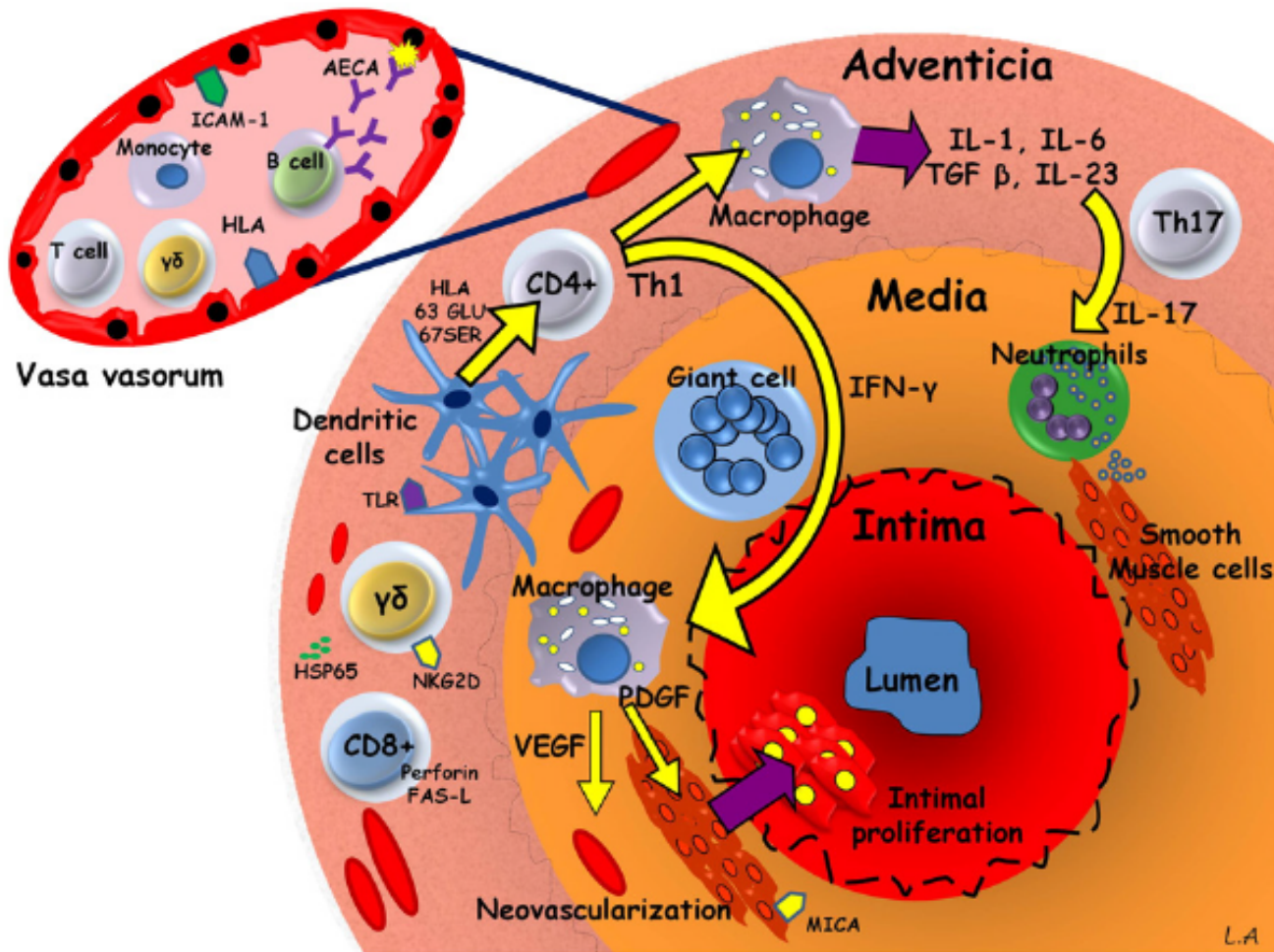
Caractéristiques histologiques

- Vascularite touchant les 3 tuniques
- Prédominant dans l'adventice et la média
- Présence de cellules géantes
- Lésions inflammatoires, hypertrophie des vasa vasorum puis fibrose
- Respect de la limitante élastique interne
- Elastophagie conduisant à la formation d'anévrismes



Artérite de Takayasu

Caractéristiques histologiques



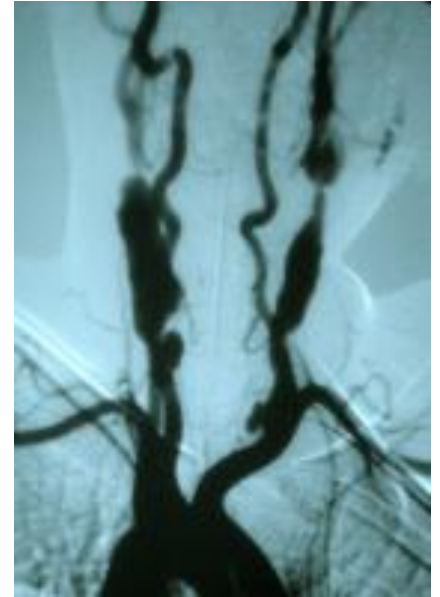
Critères de classification

Âge < 40 ans

1,2-3,6 cas/1 000 000 habitants

Prédominance féminine

Atteinte des troncs supra-aortiques et de l'aorte



Critères de l'ACR (TAK si 3 critères sur 6)

Age < 40 ans

Claudication vasculaire des extrémités

Diminution d'au moins un pouls brachial

Différence de PAS > 10 mmHg entre les 2 bras

Souffle audible sur artère sous-clavière ou aorte abdominale

Anomalie artériographique

Critères de classification

Critères diagnostiques d'Ishikawa (1988)

Le critère obligatoire

+ 2 critères majeurs ou

+ 1 critère majeur et ≥ 2 critères mineurs ou

+ ≥ 4 critères mineurs

rend le diagnostic de maladie de Takayasu hautement probable

➤ Critère obligatoire

➤ Age < 40 ans

➤ Critères majeurs

➤ Atteinte sous-clavière post-vertébrale gauche

➤ Atteinte sous-clavière post-vertébrale droite

Critères de classification

➤ Critères mineurs

- **VS > 20 mm**
- **Carotidodynie**
- **Hypertension artérielle**
- **Insuffisance cardiaque ou ectasie annulo-aortique**
- **Atteinte artérielle pulmonaire**
- **Atteinte carotide primitive gauche**
- **Atteinte du tronc artériel brachiocéphalique**
- **Atteinte de l'aorte thoracique descendante**
- **Atteinte de l'aorte abdominale**

Artérite de Takayasu

Epidémiologie

- **Ubiquitaire mais plus fréquente**
 - **Asie**
 - **Mexique**
 - **Amérique latine**
 - **Afrique**

- **Touche majoritairement les femmes jeunes**

Artérite de Takayasu

Clinique

- **Délai diagnostic : 1 an**
- **Période aiguë, pré-occlusive**
- **Période occlusive**
- **Les deux périodes peuvent être associées sur des sites différents**

Artérite de Takayasu

Phase pré-occlusive

- **Asthénie** **40-70%**
- **Amaigrissement** **10-20%**
- **Fièvre** **10-70%**

- **Arthromyalgies** **10-30%**
- **Peau: érythème noueux, pyoderma, ...**
- **Episclérite**
- **Douleur sur les trajets artériels (carotidodynies)**

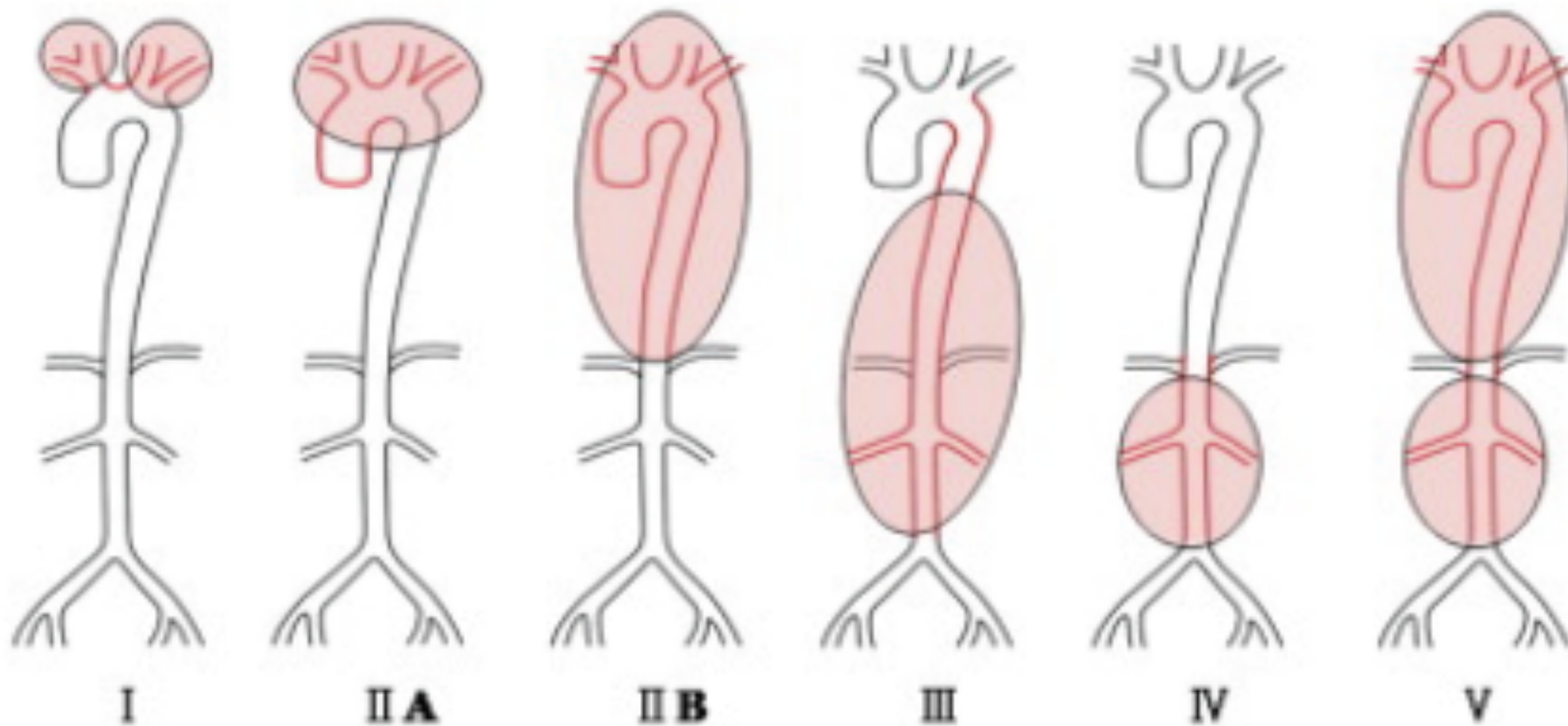
- **Syndrome inflammatoire**

Artérite de Takayasu

Phase occlusive

- **Manifestations ischémiques**
 - **Sténoses multiples responsables de**
 - *Claudications*
 - *HTA réno-vasculaire*
 - *Ischémie digestive*
 - *Ischémie rétinienne*
 - *Accident vasculaire cérébral*
 - *Coronarites*
 - *Hémoptysies*
 - *Etc...*

Atteintes vasculaires



Artérite pulmonaire

Atteinte évaluée chez 50-80%
**Sténose et occlusion des artères
segmentaires/sous-segmentaires**
Asymptomatique +++

Scanner thoracique +++ > IRM
Épaississement pariétal +++
Sténoses artérielles pulmonaires
Calcifications pariétales



Association à
Atteinte artérielle périphérique +++
Embolie pulmonaire dans 25%

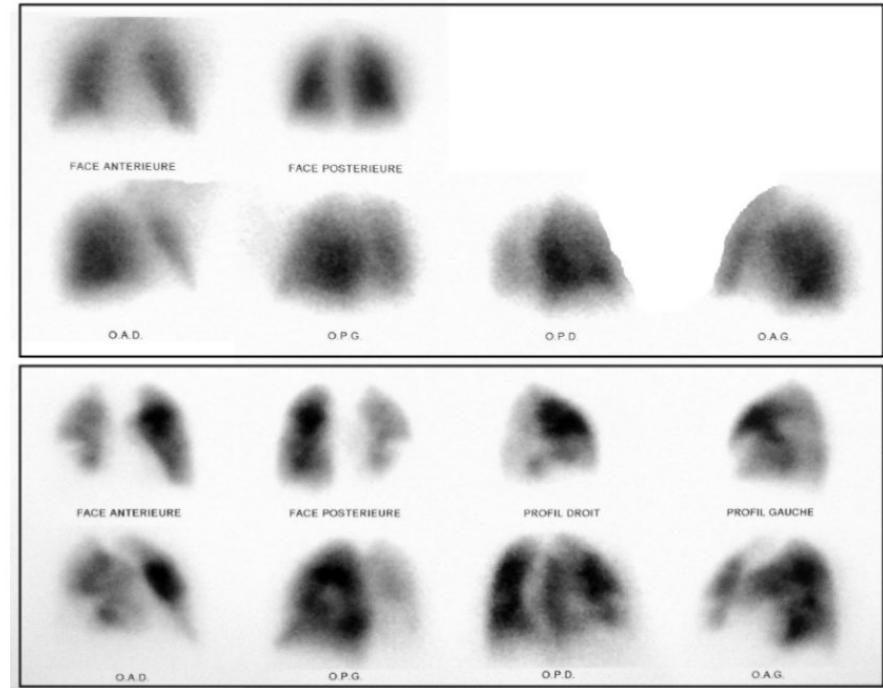
Do K, Radiographics, 2001
Durant C, SNFMI, 2009

Apport de la scintigraphie V/P

Evaluation chez 21 patients

Anomalies de perfusion sans
anomalie de ventilation

Scintigraphie pulmonaire
anormale dans 57%
Atteinte bilatérale +++



Symptomatologie pulmonaire chez 33% des patients avec
scintigraphie positive, 0% en cas de scintigraphie négative

**Atteinte des artères pulmonaires fréquente, le plus souvent
asymptomatique**
Intérêt du dépistage systématique ?

Artérite de Takayasu

Investigations complémentaires

- **CRP, VS, Fibrinogène**
- **Echo-doppler artériel**
- **Angio-TDM**
- **Angio-IRM**
- **Artériographie**
- **PET-scanner**



Cartographie des lésions artérielles

Artérite de Takayasu

Echo-doppler artériel

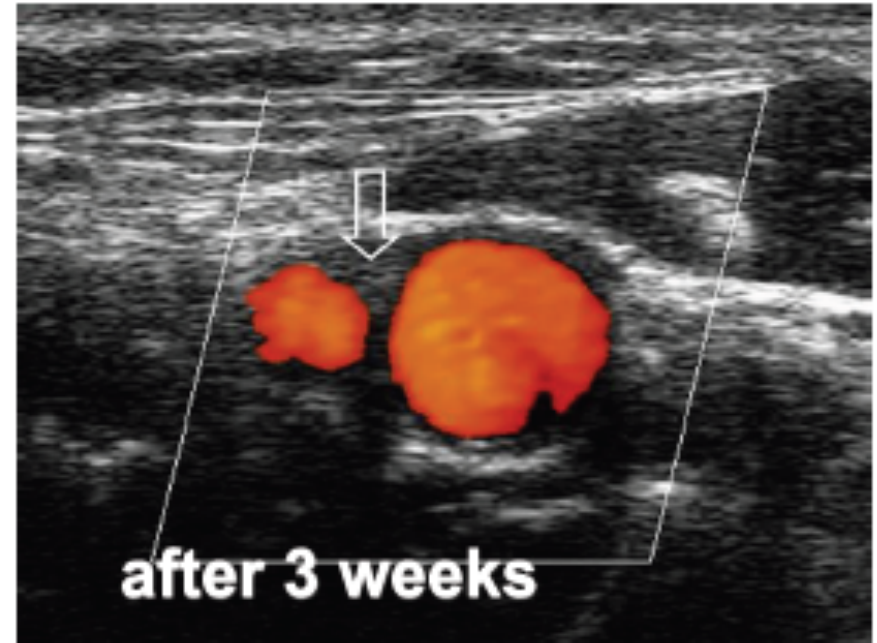
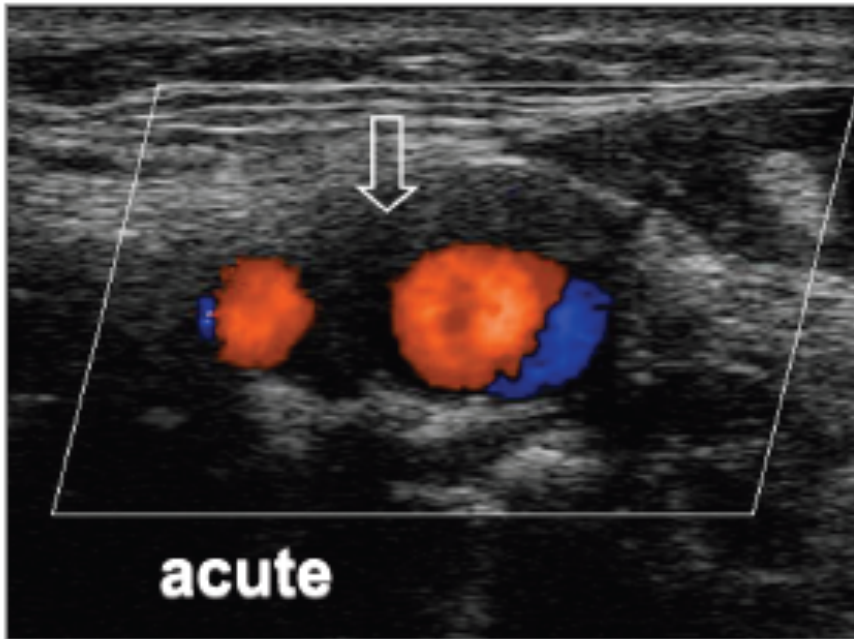
- **Technique non invasive, non irradiante, non reproductible**
- **Morphologie artérielle et données hémodynamiques**
- **Epaississement pariétal concentrique chez la majorité des patients**
- **Epaississement variable, de 2.0 à 4.5 mm chez les patients actifs, versus 0.5 à 0.7 mm chez les contrôles**

(Schmidt, Rheumatology, 2002)

- **Epaississement pouvant diminuer sous traitement**

Artérite de Takayasu

Echo-doppler artériel

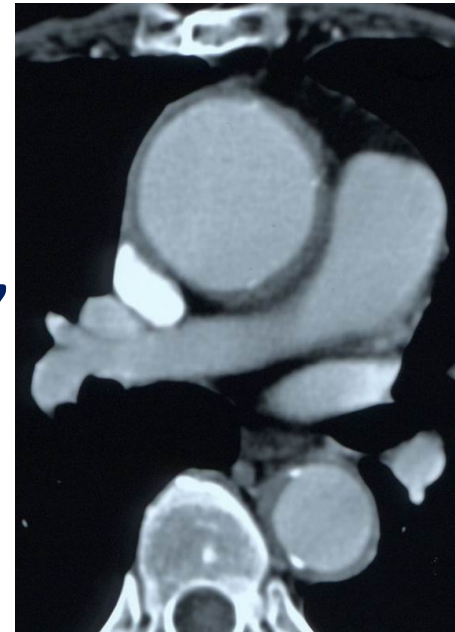


Artérite de Takayasu

Angio-TDM

- **Technique non invasive, irradiante, reproductible**
- **Phase précoce : aspect en double anneau**
 - **Anneau interne: œdème de l'intima**
 - **Anneau externe: inflammation médiale et adventitielle**

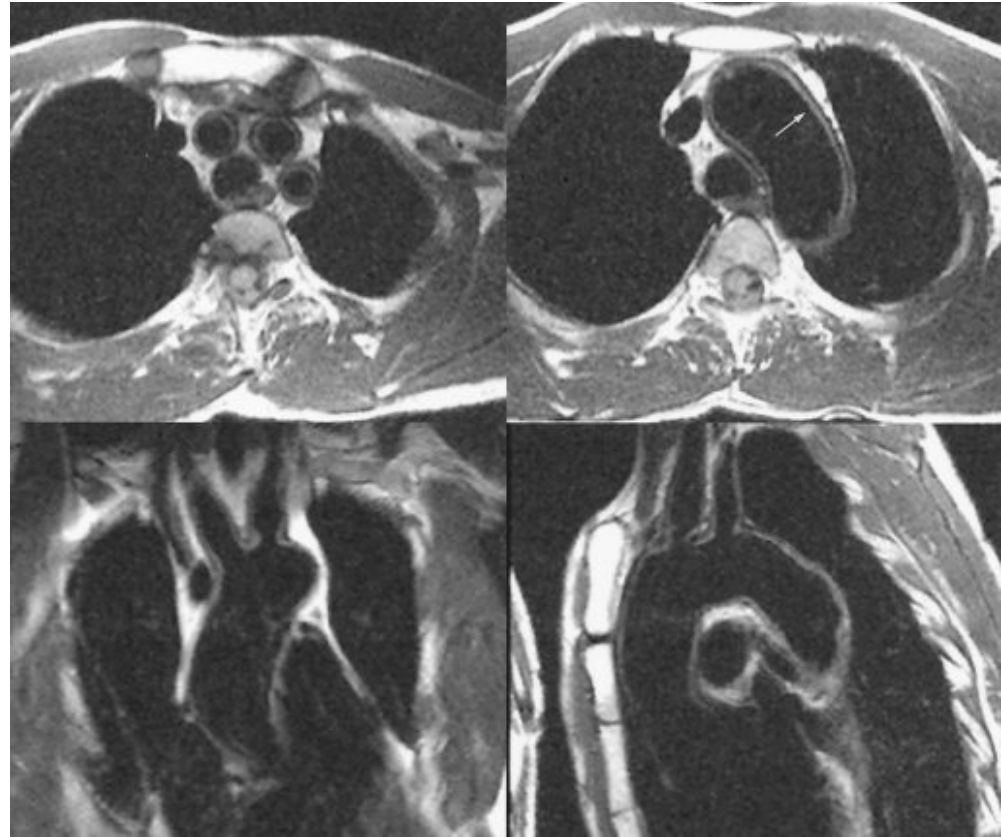
- **Phase tardive : visualisation des sténoses, ectasies, anévrysmes, épaissements pariétaux, thromboses pariétales, calcifications**



Artérite de Takayasu

Angio-IRM

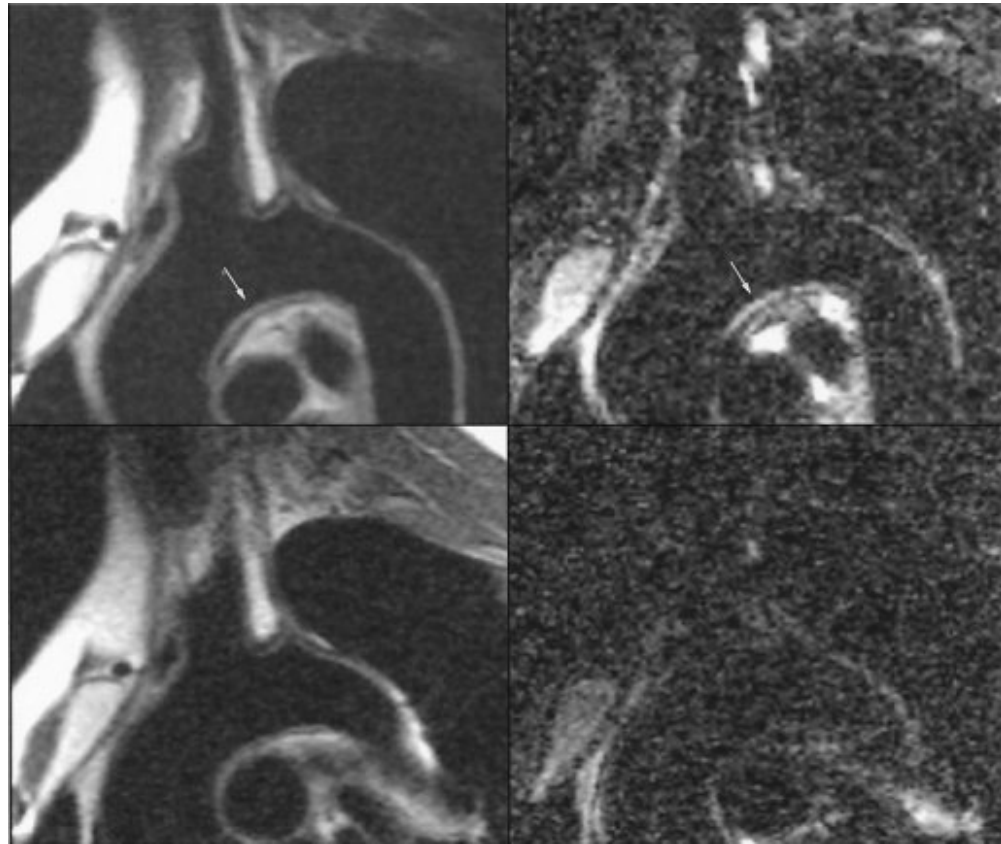
- **Technique non invasive, non irradiante, reproductible**
- **Epaississement pariétal**
- **Œdème pariétal**
- **Prise de contraste pariétale**



Artérite de Takayasu

Angio-IRM

- **Technique non invasive, non irradiante, reproductible**
- **Epaississement pariétal**
- **Œdème pariétal**
- **Prise de contraste pariétale**



Artérite de Takayasu

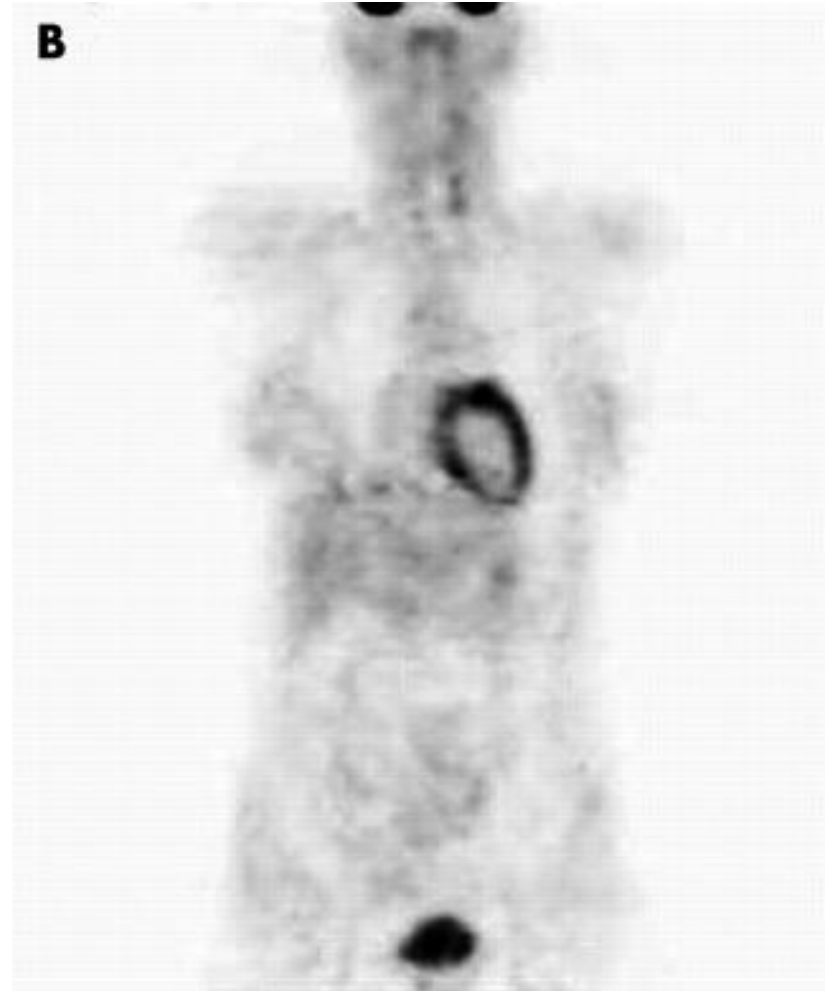
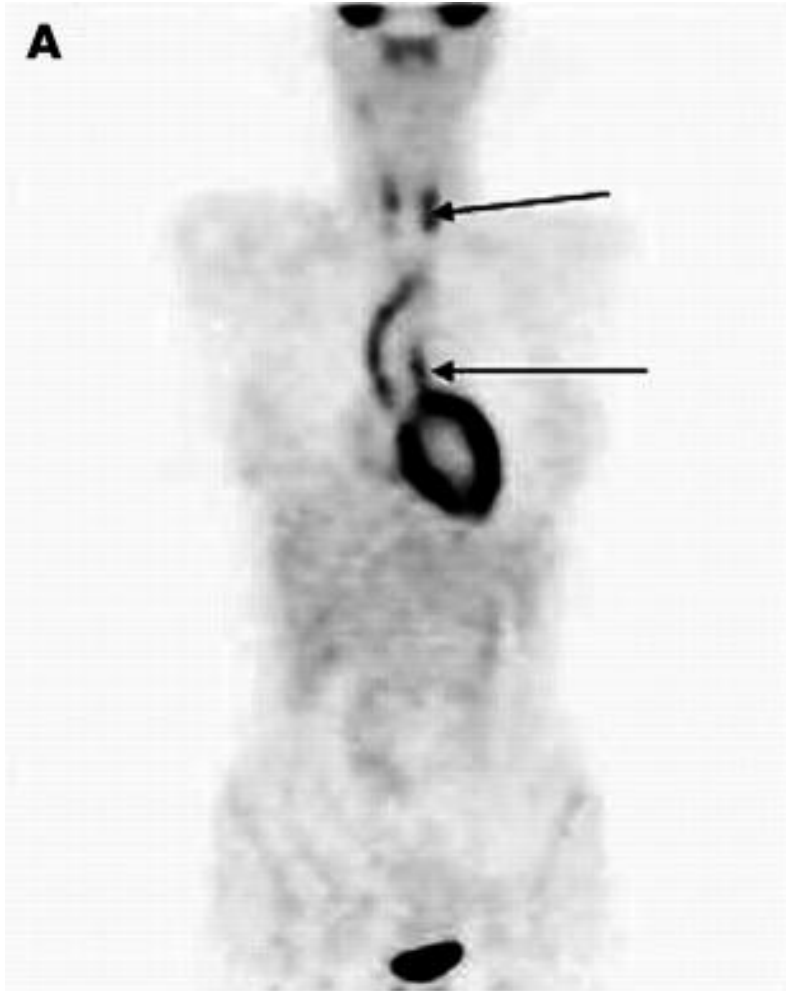
Angio-IRM: Limites...

- Œdème pariétal présent chez 94% des patients en phase active, mais également chez 56% des patients en rémission clinique

- IRM séquentielles au cours du suivi : œdème pariétal non corrélé à la survenue de modifications anatomiques

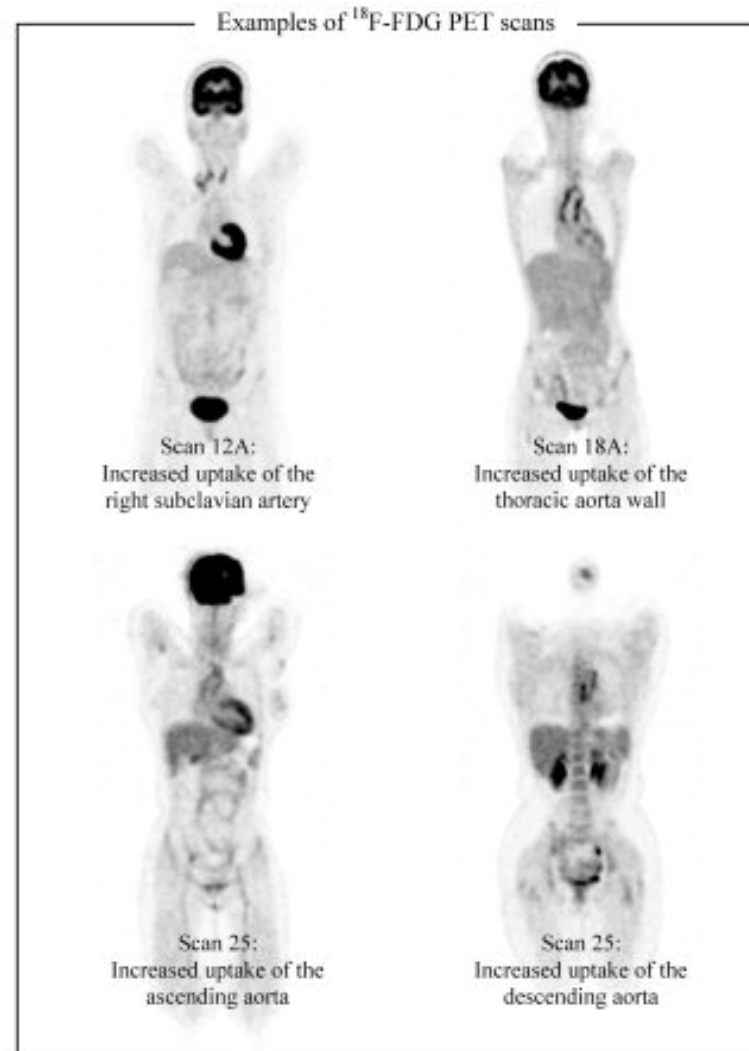
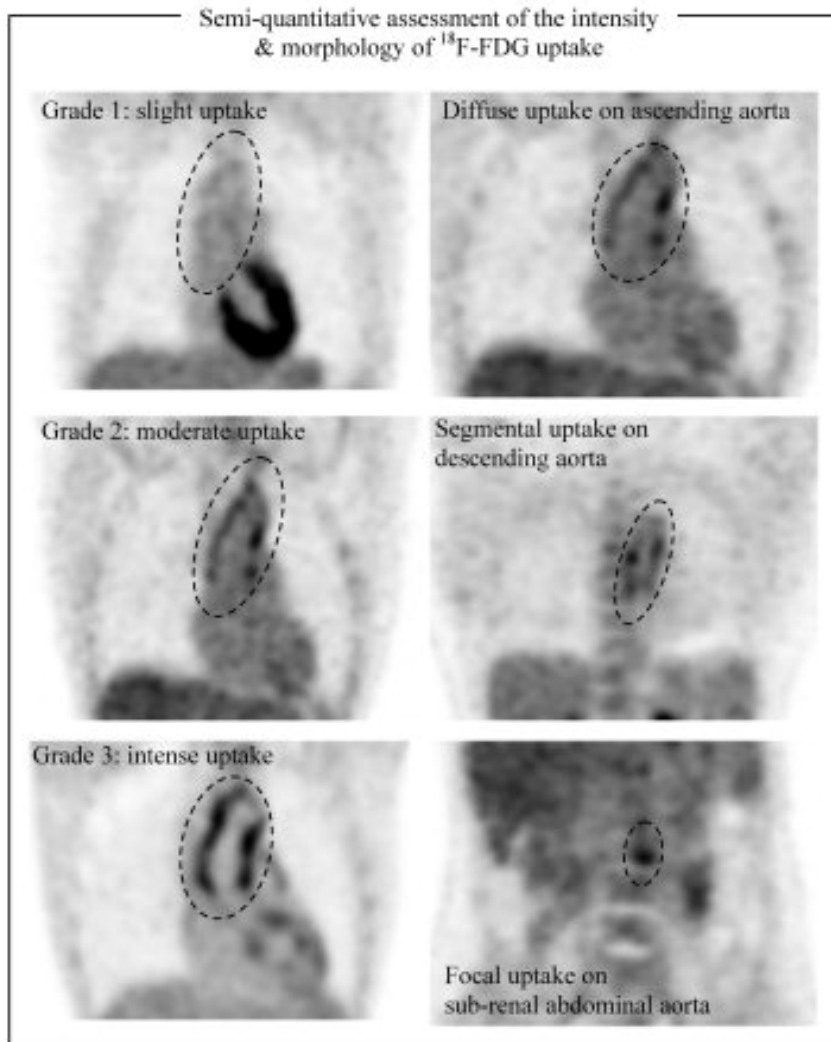
Artérite de Takayasu

PET-scanner



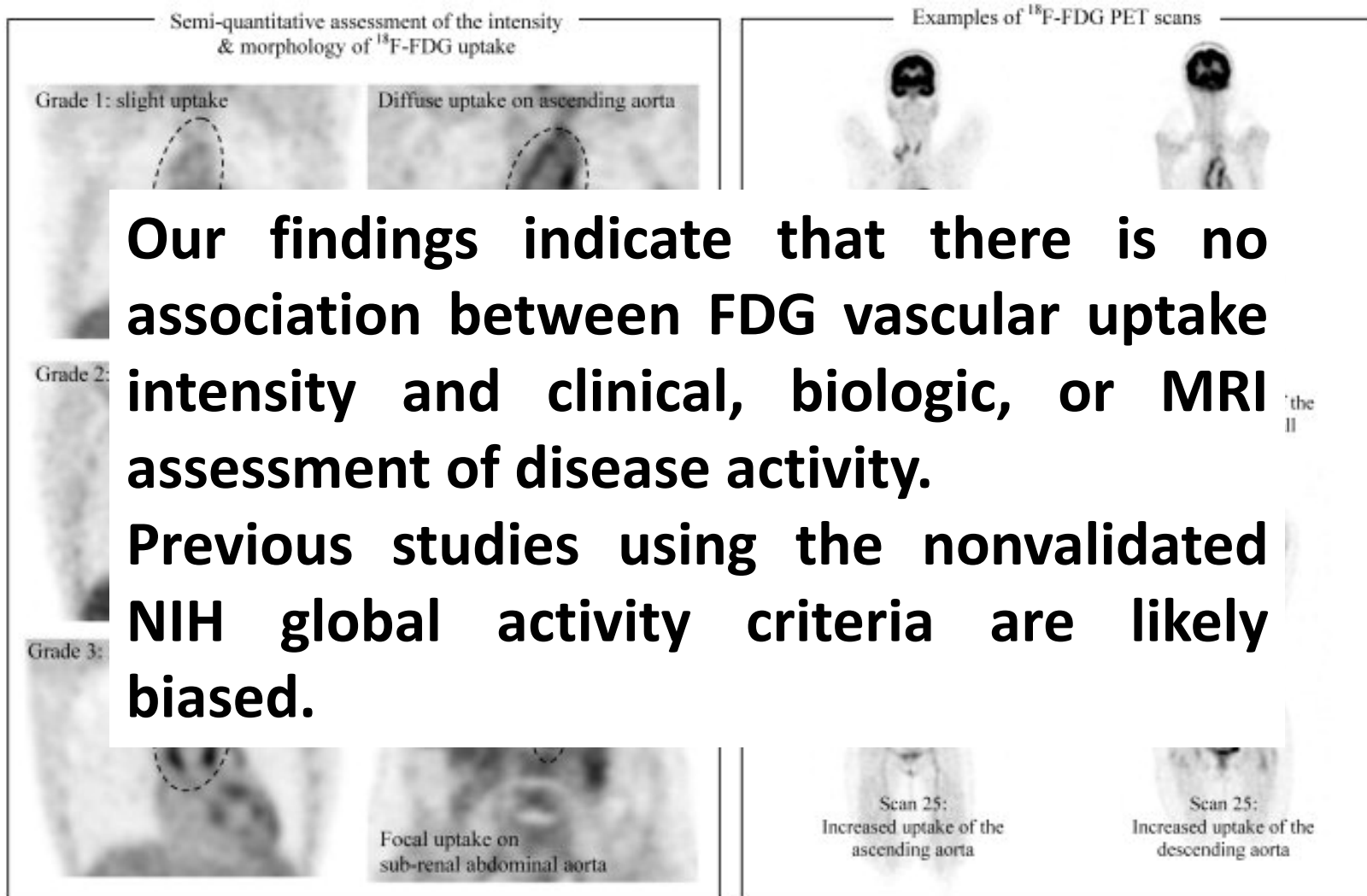
Artérite de Takayasu

PET-scanner



Artérite de Takayasu

PET-scanner

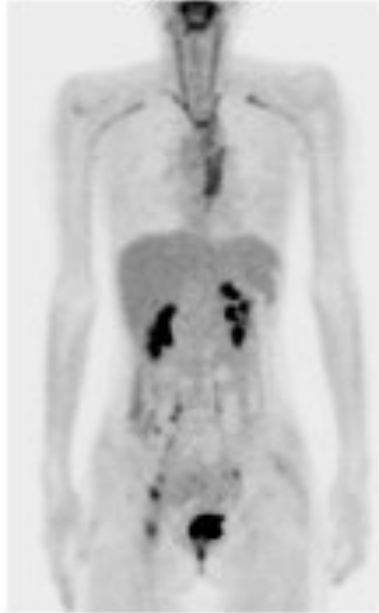


Artérite de Takayasu

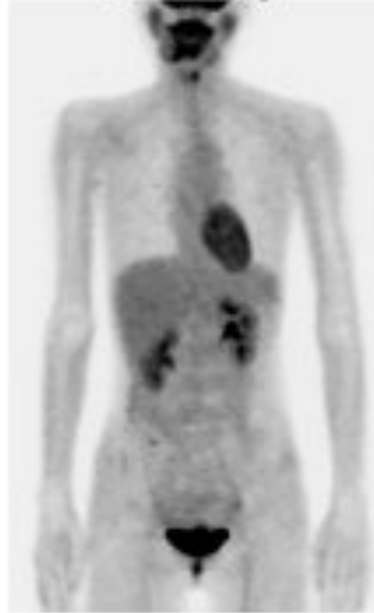
PET-scanner

A

Baseline

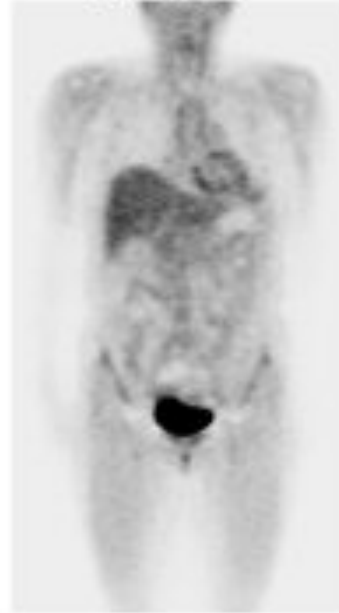


Followup



B

Baseline



Followup



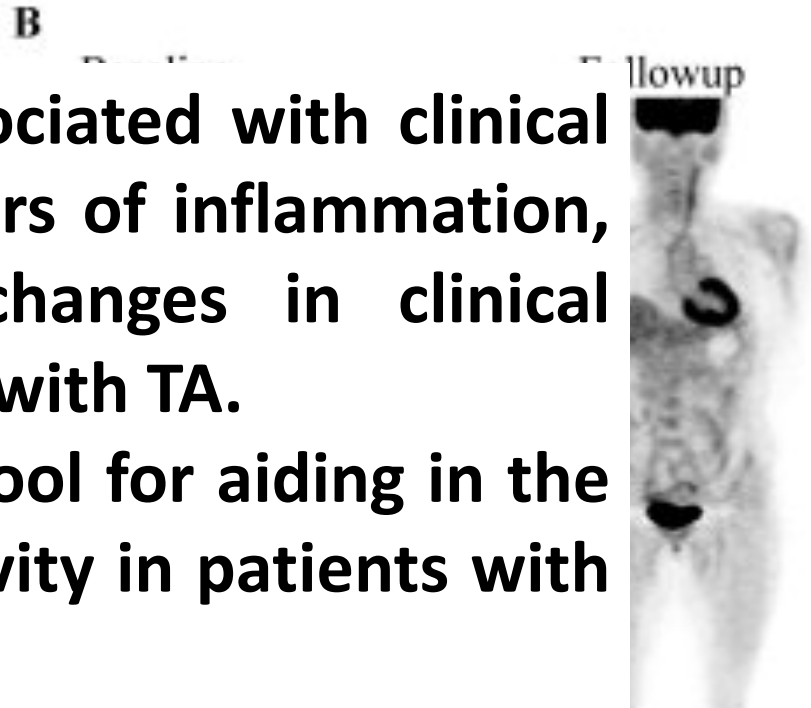
Artérite de Takayasu

PET-scanner



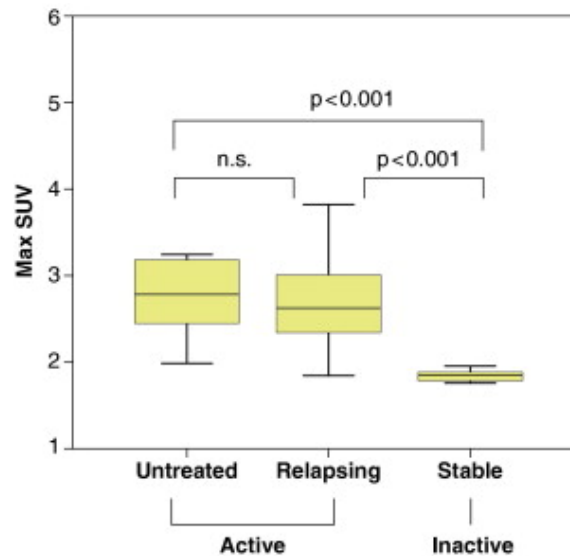
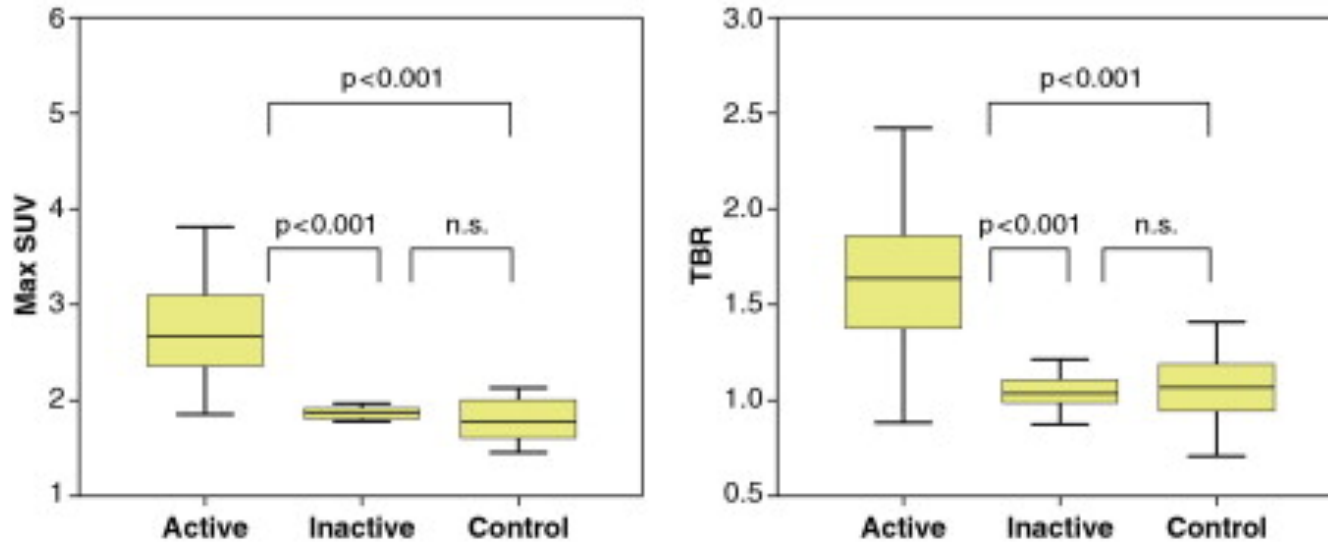
(18)F-FDG uptake was associated with clinical disease activity and markers of inflammation, and FDG-PET reflected changes in clinical disease activity in patients with TA.

FDG-PET may be a useful tool for aiding in the assessment of disease activity in patients with TA.



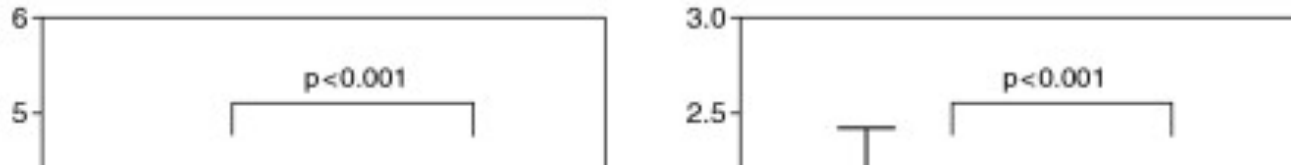
Artérite de Takayasu

PET-scanner

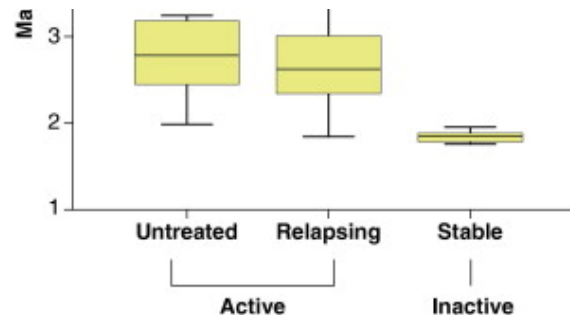


Artérite de Takayasu

PET-scanner



FDG-PET/CT is useful for detection of active inflammation not only in patients with active TA before treatment but also in relapsing patients receiving immunosuppressive agents. The max SUV is useful for assessing subtle activity of TA with high sensitivity (> CRP and ESR).



Comment évaluer l'activité de l'artérite de Takayasu ?

Critères d'activité du NIH

NIH criteria define active disease as new onset or worsening of 2 or more of the following features:

1. Systemic features (such as fever or musculoskeletal features) with no other cause identified
2. Elevated erythrocyte sedimentation rate
3. Features of vascular ischemia or inflammation, such as
 - A. *Claudication*
 - B. *Diminished or absent pulses*
 - C. *Bruit*
 - D. *Vascular pain (carotodynia)*
 - E. *Asymmetric blood pressure in either the upper or lower limbs (or both)*
4. Typical angiographic features

Artérite de Takayasu

Traitement

- **Corticoïdes**
- **Immunosuppresseurs**
 - **Cyclophosphamide**
 - **Azathioprine**
 - **Methotrexate**
- **Anti-TNF**
- **Revascularisation**
 - **Angioplasties, pontages, stents,**
 - **Chirurgie : carotides, art. sous-clavières, aorte**
 - **Angioplasties : aorte, art.rénales, art. iliaques**

Artérite de Takayasu

Corticothérapie à fortes doses

- **Prednisone 1 mg/kg/jour**
 - **70% de rémission**
 - **50% de rechute pendant décroissance**
 - **50% de rémission après reprise de la prednisone**
 - **<10% de rémission soutenue**
-
- **Décroissance après 3-4 semaines à pleine dose**
 - **Objectif prednisone 10 mg/j à 3-6 mois**

Artérite de Takayasu

Immunosuppresseurs

- **Azathioprine (2 mg/kg/j)**
 - Patients naïfs
 - Rémission chez 15/15 patients
 - Epargne cortisonique

- **Methotrexate (20-25 mg/semaine)**
 - Patients cortico-réfractaires ou résistants
 - Rémission chez 16/18 patients
 - Epargne cortisonique

- **Mycophenolate mofetil (2 g/j)**

- **Cyclophosphamide (2 mg/kg/j)**

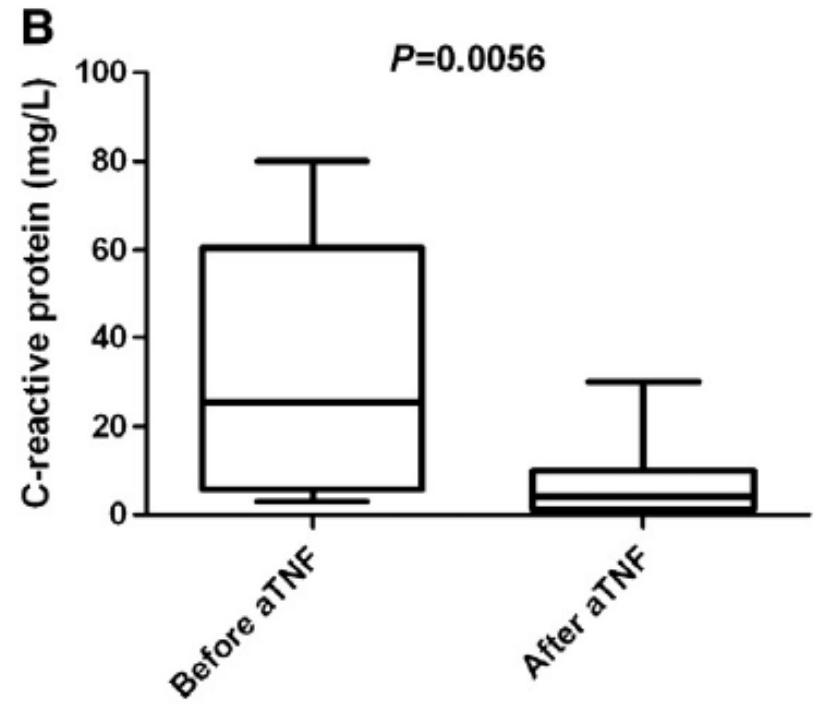
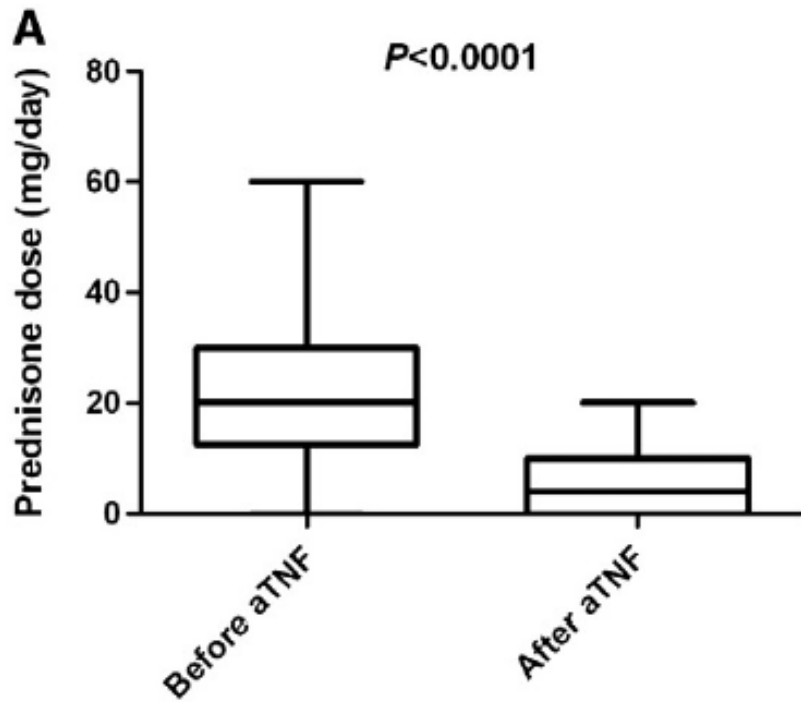
Artérite de Takayasu

Anti-TNF-alpha

- Utilisation de tous les anti-TNF (Ac monoclonaux, récepteur soluble)
- Rémission dans 90%
- Rémission soutenue dans 55-60%
- Rechute dans 30%
- Effets indésirables dans 20% (infections +++)

Artérite de Takayasu

Anti-TNF-alpha



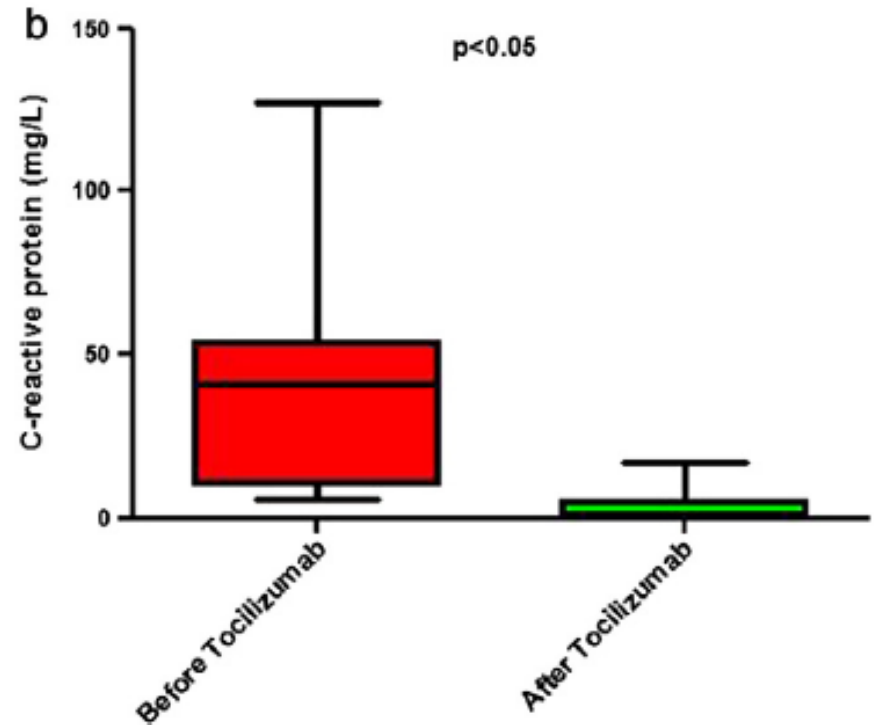
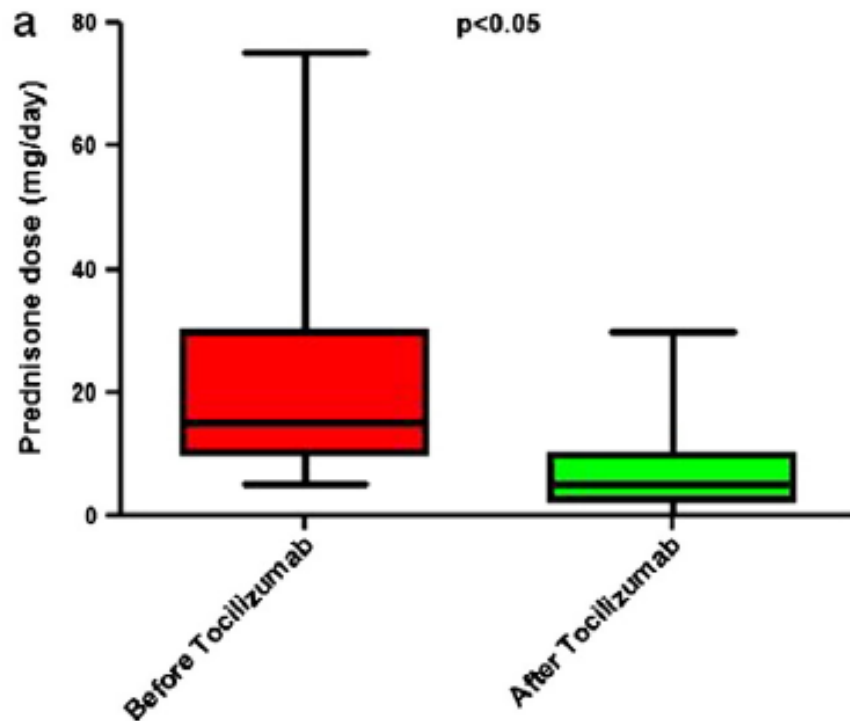
Artérite de Takayasu

Tocilizumab

- Rémission dans 75%
- Rechutes chez 17% des patients sous TCZ
- Poursuite du TCZ chez 53% des patients
- Patients réfractaires aux anti-TNF : inefficacité dans 13/14 cas
- Bonne tolérance (> anti-TNF ?)

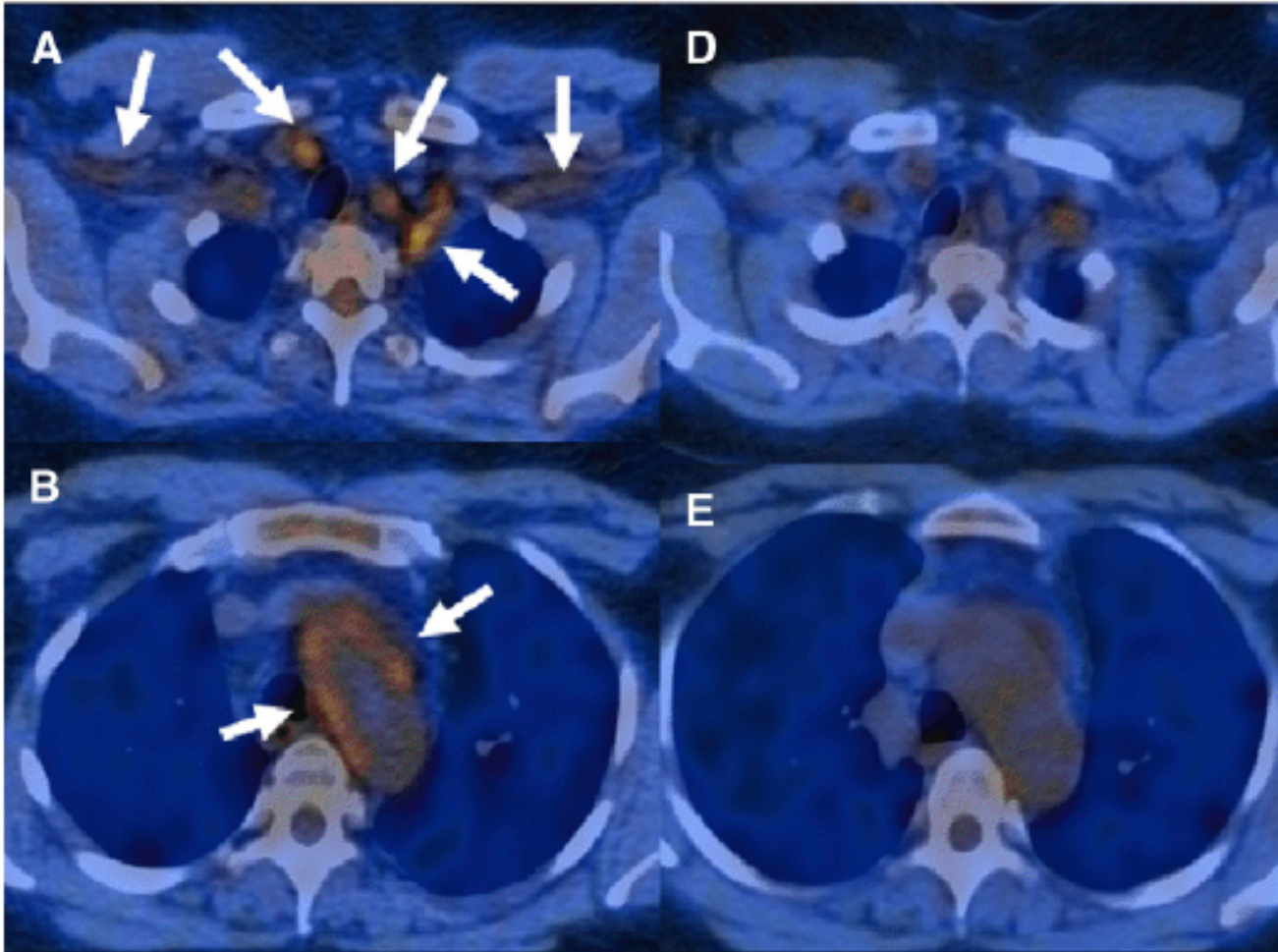
Artérite de Takayasu

Tocilizumab



Artérite de Takayasu

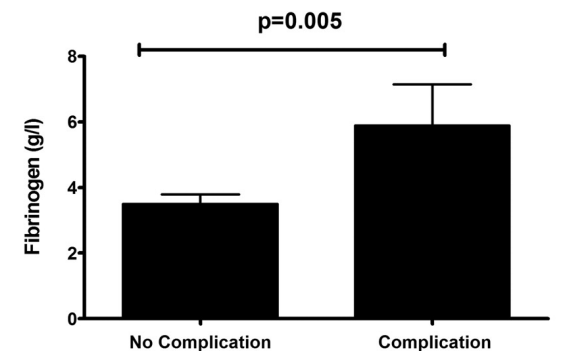
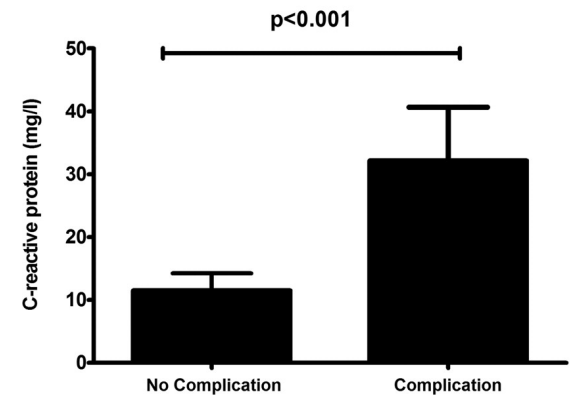
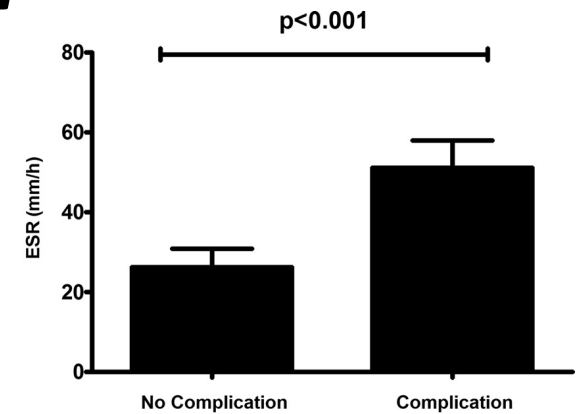
Tocilizumab



Artérite de Takayasu

Revascularisation

	All (n=70)	Surgery (n=39)	Endovascular Repair (n=31)
Early complications (n=21), n (%)*			
Restenosis	15 (21.4)	8 (20.5)	7 (22.6)
Bleeding	5 (7.1)	3 (7.7)	2 (6.4)
Stroke	1 (1.4)	0	1 (3.2)
Late complications (n=49), n (%)†			
Restenosis	38 (54.3)	18 (46.1)	20 (64.5)
Thrombosis	7 (1.0)	6 (15.4)	1 (3.2)
Stroke	3 (4.3)	3 (7.7)	0
Bleeding	1 (1.4)	1 (2.6)	0
Death, n (%)	4 (5.7)	1 (2.6)	3 (9.6)
Biology‡			
ESR, median (IQR), mm/h	29 (14–51)	26 (13–50)	30 (21–83)
C-reactive protein, median (IQR), mg/L	7 (4–21)	5 (4–25)	8.1 (4–19)
Fibrinogen, median (IQR), g/L	3.8 (3–5.3)	3.7 (3–4)	4 (3–6)
Treatments, n (%)			
Steroids	28 (40)	18 (42.8)	10 (31.2)
Immunosuppressants	20 (28.6)	11 (28.2)	9 (29.1)



Artérite de Takayasu

Revascularisation

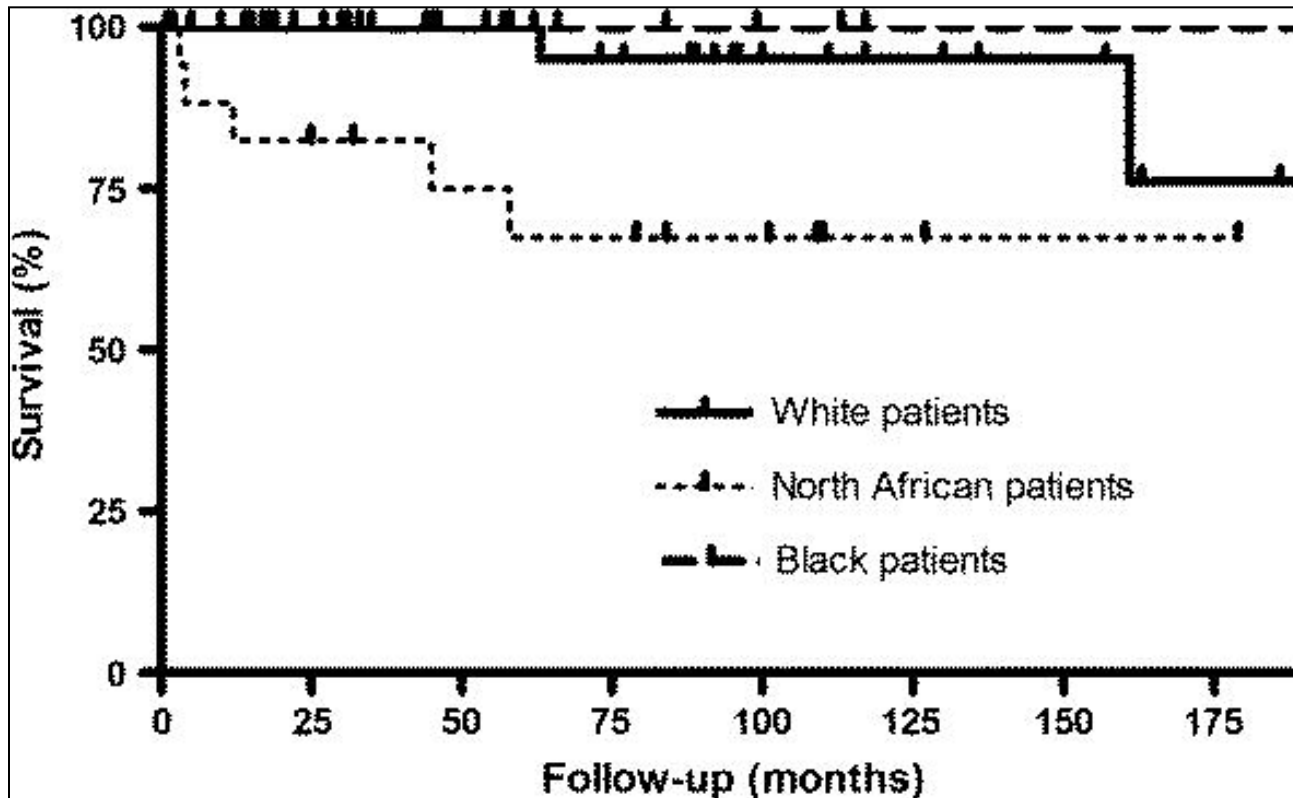
	Univariate Analysis		Multivariate Analysis	
	OR (95% CI)	P	OR (95% CI)	P
Age at diagnosis	0.99 (0.94–1.04)	0.64		
Sex				
Male	1			
Female	0.62 (0.1–3.62)	0.59		
Geographic origin				
Europe	1			
North Africa	3.15 (0.43–22.85)	0.26		
Africa	1.53 (0.08–27.77)	0.78		
Cardiovascular risk factors				
Hypercholesterolemia*	1			
Hypertension†	0.29 (0.06–1.48)	0.14		
Diabetes mellitus	0.24 (0.02–3.59)	0.31		
Overweight‡	1.58 (0.10–4.21)	0.64		
Smoking	0.31 (0.05–1.89)	0.21		
Control of blood pressure§	0.37 (0.09–1.53)	0.18		
Biological inflammation#	4.99 (1.26–19.77)	0.04	7.48 (1.42–39.39)	0.04
Treatment				
Corticosteroids	2.45 (0.85–7.06)	0.10		
Immunosuppressants	11.69 (2.8–48.88)	0.001	1.72 (0.23–1.72)	0.62
Aspirin	4.85 (1.1–21.46)	0.043		
Anticoagulants	30.89 (5.28–180.69)	<0.001	4.38 (0.58–33.05)	0.17
Statins	3.02 (0.59–15.46)	0.19		

Intervention à réaliser en phase quiescente +++

Artérite de Takayasu

Pronostic

Survie globale : 95% à 5 ans, 90% à 10 ans



Décès par :

-I. cardiaque +++

-I. rénale

-AVC

-Revascularisation



www.maladiesautoimmunes-cochin.org



GFEV | GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES

www.vascularites.org

