

UNIVERSITE D'ALGER



I.N.E.S. EN SCIENCES MEDICALES

DEPARTEMENT DE MEDECINE

---

THESE

Pour le Diplome de Docteur en Sciences Medicales

PRESENTEE A L'I.N.E.S. EN SCIENCES MEDICALES

PAR

Mansour BROURI

Docteur en Medecine

---

---

LA MALADIE DE TAKAYASU  
EN ALGERIE.

APPROCHE EPIDEMIOLOGIQUE DIAGNOSTIQUE ET THERAPEUTIQUE

Soutenue le ..... 1986

Directeur de these: Professeur J.N. FIESSINGER

UNIVERSITE D'ALGER

TH. 61-347  
EX.1

I.N.E.S. EN SCIENCES MEDICALES  
DEPARTEMENT DE MEDECINE

Th-61-347  
Ex-A

---

THESE

Pour le Diplome de Docteur en Sciences Medicales

PRESENTEE A L'I.N.E.S. EN SCIENCES MEDICALES

PAR

Mansour BROURI

Docteur en Medecine



---

---

LA MALADIE DE TAKAYASU  
EN ALGERIE

APPROCHE EPIDEMIOLOGIQUE DIAGNOSTIQUE ET THERAPEUTIQUE

Soutenu le ..... 1986

Directeur de these: Professeur J.N. FIESSINGER

A ma femme

A mes enfants

A ma famille

A ma belle-famille

Avec toute mon affection



A Notre Directeur de thèse  
Monsieur le Professeur J.N. FIESSINGER

Qui nous a fait l'honneur de nous  
guider dans notre travail

Qu'il nous permette de lui exprimer  
notre profonde reconnaissance.

A Notre Maître

Monsieur le Professeur A. BOUKHROUFA  
Qui nous a toujours ouvert les portes  
de son service et tant aidé dans notre  
travail.

Trouvez ici, Monsieur, l'expression de  
notre estime et de notre gratitude.

A Monsieur le Docteur P. LAGNEAU

Qui a si efficacement contribué  
à la réalisation de ce travail  
Qu'il veuille bien trouver, ici,  
l'expression de notre profonde  
gratitude.



A Monsieur le Professeur M. FEGHOUL  
Monsieur le Professeur E. HOUSSET  
Monsieur le Professeur J.M. CORMIER  
Monsieur le Professeur J.L. ANDRE  
Monsieur le Professeur M. HARTANI  
Monsieur le Professeur E. KIEFFER  
Monsieur le Professeur O. BLETRY  
Monsieur le Professeur J.P. CAMILLERI  
Monsieur le Professeur J. GAY  
Monsieur le Docteur M. YAKER

Sans qui ce travail n'aurait pu être réalisé.

Avec tous mes remerciements.

## P L A N

### INTRODUCTION

- I. DEFINITION - NOSOLOGIE
- II. HISTORIQUE
- III. BUTS DE L'ETUDE

### MATERIEL ET METHODES

- I. MALADES
- II. METHODES

### RESULTATS

- I. EPIDEMIOLOGIE
- II. DONNEES DE L'ETUDE CLINIQUE
- III. RESULTATS DE L'EXPLORATION PARA-CLINIQUE
  - A- BIOLOGIE
  - B- ETUDE ELECTROCARDIOGRAPHIQUE
  - C- DONNEES DE L'ETUDE ULTRA-SONOGRAPHIQUE
    - 1- Echo-cardiographie
    - 2- Examen Döppler
    - 3- Echotomographie vasculaire
  - D- RESULTATS DE L'EXPLORATION RADIOLOGIQUE
    - 1- Radiographies sans préparation
    - 2- Scintigraphie pulmonaire de perfusion
    - 3- Urographie intra-veineuse
    - 4- Aorto-artériographie
  - E- DONNEES ANATOMO-PATHOLOGIQUES
- IV. ETUDE DE L'EVOLUTION ET DES FACTEURS PRONOSTIQUES
  - A- CLASSIFICATION CLINIQUE
  - B- EVOLUTION
  - C- RESULTATS DU TRAITEMENT

### COMMENTAIRES

- I. APPROCHE EPIDEMIOLOGIQUE
- II. ETUDE CLINIQUE



- III. ETUDE PARA-CLINIQUE
  - A -ANOMALIES BIOLOGIQUES
  - B -EXPLORATIONS RADIOLOGIQUES
  - C -ANATOMO-PATHOLOGIE
- IV. CRITERES DIAGNOSTIQUES
- V. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL
- VI. FORMES CLINIQUES
- VII. COMPLICATIONS
  - A -L'HYPERTENSION ARTERIELLE
  - B -LES VALVULOPATHIES
  - C -L'INSUFFISANCE CORONARIENNE
  - D -MYOCARDIOPATHIES
  - E -LOCALISATIONS ARTERIELLES PULMONAIRES ET H.T.A.P.
  - F -COMPLICATIONS NEUROLOGIQUES
  - G -COMPLICATIONS OCULAIRES
- VIII. ETUDE DE L'EVOLUTION ET DES FACTEURS PRONOSTIQUES
- IX. ETIO-PATHOGENIE
- X. CONDUITE A TENIR

CONCLUSION

BIBLIOGRAPHIE

## I N T R O D U C T I O N

### DEFINITION - NOSOLOGIE :

On peut définir la maladie de Takayasu comme une artériopathie inflammatoire, non spécifique du sujet-jeune, généralement de sexe féminin, d'expression clinique polymorphe par atteinte de l'adventice et de la partie externe de la média de l'aorte, de l'artère pulmonaire et/ou de leurs branches.

Pendant des années, une grande confusion clinique et nosologique a caractérisé cette affection. Au début, par maladie de Takayasu (M.T.) on entendait surtout, une artérite d'étiologie inconnue touchant la jeune femme asiatique exclusivement et à expression essentiellement neurologique ou ophtalmologique, par atteinte des troncs supra-aortiques. Elle est ainsi intégrée comme variante étiologique, sous le terme de "maladie des femmes sans pouls" (327) dans le cadre du syndrome des troncs supra-aortiques.

Devant les nombreux cas publiés ensuite, montrant la possibilité d'un processus lésionnel tout à fait analogue à celui de la maladie de Takayasu - Onishi (71) mais siégeant au niveau de l'aorte thoracique descendante et abdominale et de ses branches, et sa coexistence fréquente avec l'atteinte des troncs artériels supra-aortiques, les auteurs japonais (207) ont préféré réunir toutes les lésions de ce type sous l'étiquette de "syndrome aortitique", que l'atteinte intéresse, l'aorte thoracique descendante ou l'aorte abdominale ; ils regroupent ainsi, en un chapitre unique, la "maladie des femmes sans pouls", la coarctation atypique de l'aorte avec ou sans atteinte des artères rénales et le "middle aortic syndrom" de SEN (324).

En 1967, NAKAO et Collaborateurs (280) distinguent trois variétés dans l'artérite de Takayasu :

- Variété caractérisée par des lésions de la crosse aortique,
- Une deuxième variété caractérisée par des lésions extensives à la crosse et aux troncs supra-aortiques,
- Enfin, une troisième localisation à l'aorte thoraco-abdominale.



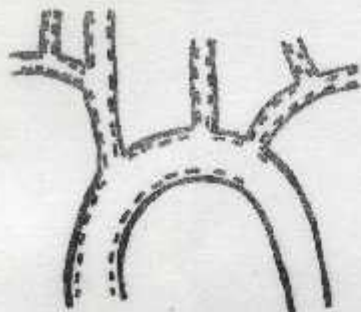
Depuis quelques années, à partir de nombreuses observations rapportées dans un certain nombre de pays, non plus seulement d'Asie mais d'Europe du nord, d'Afrique et d'Amérique Centrale et du Nord, il ressort qu'un même processus morbide aux caractéristiques étio-pathogéniques, cliniques et anatomopathologiques, analogues à celles de la M.T., peut intéresser, non seulement la crosse, l'aorte thoracique descendante, l'aorte abdominale et leurs branches, mais aussi l'artère pulmonaire et ses collatérales.

Le concept de syndrome aortitique qui avait eu le mérite de regrouper toutes les lésions de l'aorte, quel que soit leur siège, en une seule entité, est dépassé ; il demeurait d'ailleurs confus, pouvant comprendre en son sein des aortites spécifiques ; et il devenait difficile d'y inclure la localisation à l'artère pulmonaire et ses branches (Fig. 1)

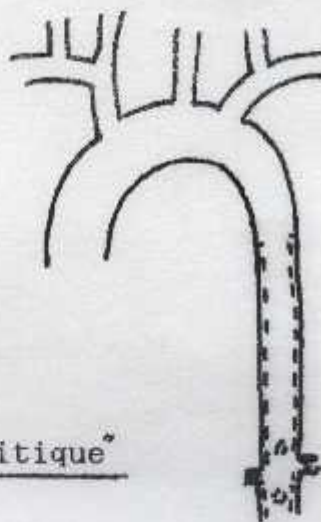
Aussi, aux multiples dénominations employées actuellement pour désigner ce syndrome, comme celles de thrombo-aortopathie occlusive, d'aorto-artérite non spécifique, préférons-nous le terme d'artérite de Takayasu qui n'implique pas l'atteinte obligatoire de l'aorte et n'exclut pas celle de l'artère pulmonaire et/ou de ses branches. Mais le nom de maladie de Takayasu reste consacré par l'usage.



a. Syndrome de la crosse



b. Syndrome de l'aorte moyenne



a + b : Syndrome "aortitique"

c. Artérite de Takayasu

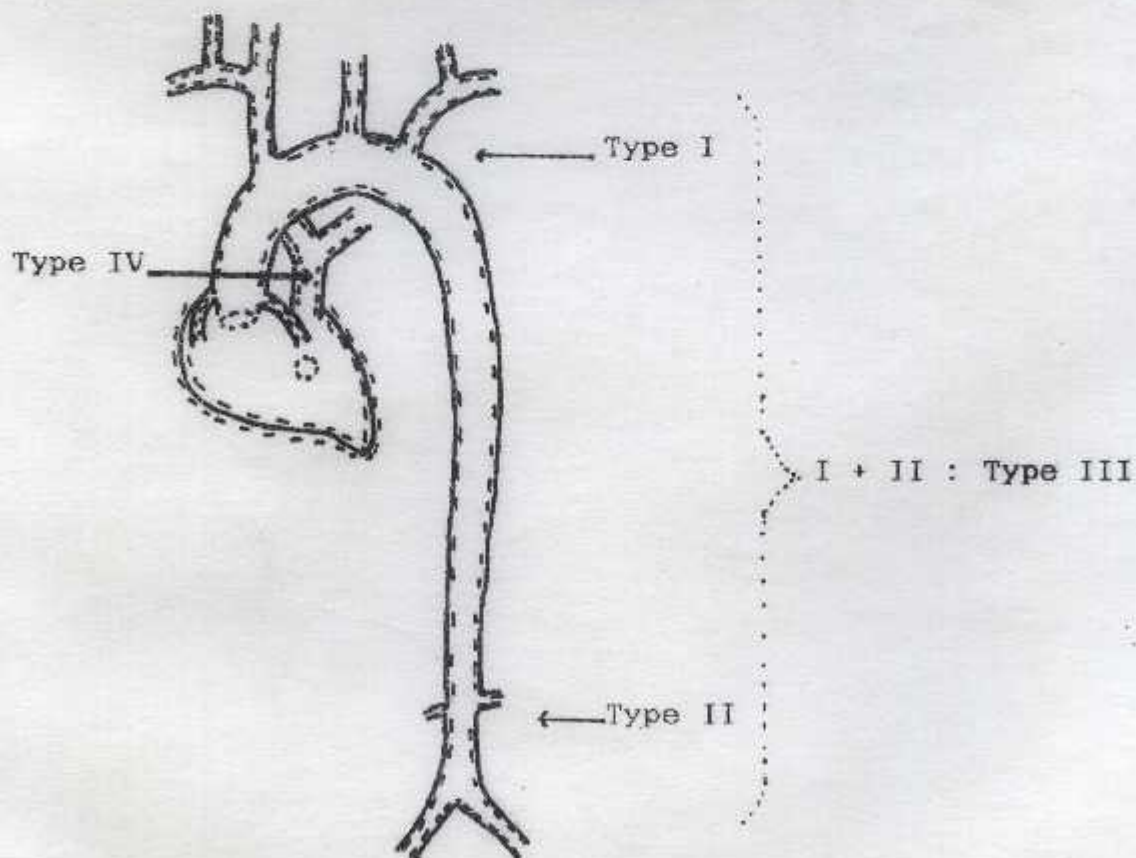


FIG. 1 - EVOLUTION DES CONCEPTS ET CLASSIFICATION ANATOMIQUE

## HISTORIQUE :

Si le nom de Takayasu reste attaché à ce syndrome complexe, à raison d'ailleurs, parce qu'il fut celui qui attira, de la meilleure façon, l'attention sur cette curieuse affection en 1908 (337), il convient de signaler que cette pathologie était déjà connue bien avant ; en effet, si le cas d'un homme sans pouls âgé de 68 ans, rapporté par ADAMS en 1827 et l'observation de DAVY en 1839 (108) sont discutables, la description clinique et nécropsique de SAVORY en 1856 (cité par SEN (324) concernant une jeune femme de 22 ans présentant une oblitération des artères des deux membres supérieurs et de la carotide primitive gauche, semble bien correspondre à une M.T. De même, en 1864, LEGROUX (cité par HODARA (185) rapporte, à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, une observation pouvant également correspondre à un cas d'artérite de Takayasu.

Cependant, ces descriptions, soit par manque de clarté et peu documentées à l'époque, soit du fait d'une mauvaise propagation de l'information médicale, ne frappent pas assez l'esprit des médecins. D'où l'intérêt accordé à la communication de Takayasu à la Société d'Ophtalmologie Japonaise, bien qu'il n'ait pas réellement décrit la maladie, mais seulement les signes oculaires. En effet, il présente l'observation d'une jeune patiente atteinte de troubles de la vision, d'un glaucome chronique puis d'une cataracte bilatérale ; l'examen du fond d'œil montre des anastomoses artério-veineuses en couronne. L'intervention ophtalmologique n'améliore pas la vision et la malade fait un décollement de rétine. "Je ne comprends pas la nature de cette maladie" déclare-t-il au cours de la séance ; dans la discussion qui suit, ONISHI (289) fait remarquer qu'il a constaté les mêmes anomalies associées à une absence de pouls radiaux chez une patiente. On fait alors venir, séance tenante, la malade du Professeur Takayasu et l'on constate, également chez elle, l'absence des pouls radiaux. Ces observations japonaises constituent la première base réelle de l'affection, car ce sont les premières à être vraiment spécifiques.

A cette première phase consistant en la description de cas sporadiques rapportés surtout comme des faits cliniques inhabituels, sans plus et sans spécificité, et ce, jusqu'en 1920 environ, va faire suite une deuxième phase jusqu'aux années 60, marquée par l'abondance des publications. Ce syndrome devient une entité bien distincte des autres maladies artérielles connues.



La connaissance de la maladie enregistre des progrès appréciables :

- Sur le plan nosologique : en 1944 MARTORELL et FABRE (263) donnent la première bonne description clinique de l'affection qu'ils appellent "syndrome d'oblitération des troncs supra-aortiques". Après le terme de "syndrome de l'arc aortique" suggéré par FROVIG en 1946 (153), SHIMIZU et SAND (327) proposent en 1951 celui de "maladie des femmes sans pouls". CACCAMISE et OKUDA en 1952 (71) retiennent le terme de "maladie de Takayasu - Onishi".
  
- Sur le plan épidémiologique : un certain nombre de cas sont décrits dans d'autres régions du globe que le JAPON :
  - . En Allemagne par BENEKE en 1925 (30)
  - . En Norvège par HARBITZ en 1926 (177)
  - . En France par MASPETIOL et TAPTAS en 1948 (265).
  
- Sur le plan clinique : l'affection est décrite comme une atteinte des troncs artériels supra-aortiques, chez la femme jeune, survenant dans un contexte inflammatoire.  
Des manifestations rhumatismales sont décrites par ASK-UPMARK en 1954 (14,15) qui précise que des manifestations "d'allure rhumatismale" précèdent souvent les signes ischémiques et insiste sur cette phase de début qu'il appelle "phase systémique" survenant avant la disparition des pouls.
  
- Sur le plan anatomo-pathologique, la première description est donnée par BENEKE en 1925 (30) à l'occasion d'une autopsie HARBITZ décrit en 1926 les lésions histologiques constatées dans l'atteinte de la carotide chez une femme de 26 ans (177).  
Enfin, la présence de cellules géantes dans un cas d'artérite chronique est signalée par GILMOUR en 1941 (165)
  
- Sur le plan thérapeutique l'emploi de la corticothérapie a commencé à partir de la description de la phase systémique et la première reconstruction des troncs supra-aortiques dans le cadre des artérites non spécifiques est réalisée en 1962 par COHEN et coll. (88).

./.



La troisième phase concerne les deux dernières décennies, marquée par la publication de grandes séries ; des dizaines de cas sont rapportés, un peu partout, confirmant le caractère cosmopolite de l'affection déjà souligné par ASK-UPMARK en 1954 (14) et permettant, grâce à l'importance du nombre de cas retrouvés, une approche étio-pathogénique suggérée par la fréquence de certaines anomalies, épidémiologiques, cliniques et immunologiques associées à la maladie.

- 15 -

B U T S

---

La découverte de 15 cas de maladie de Takayasu en vingt mois dans un service de médecine interne, dont 13 dans le seul service-femmes de 36 lits, parmi des patients admis pour toutes sortes d'affections, nous a fortement surpris, car, classiquement, l'artérite de Takayasu est exceptionnelle en Algérie.

D'où l'intérêt de ce travail, dont les buts sont :

- De tenter une étude épidémiologique,
- De définir des critères diagnostiques clinico-biologiques, radiologiques et anatomo-pathologiques à partir de l'étude des différentes circonstances au cours desquelles est évoqué le diagnostic de M.T. chez nos malades,
- D'apprécier l'efficacité du traitement médical et chirurgical afin de mieux définir les indications thérapeutiques,
- De dégager des facteurs pronostiques,
- Et enfin, de rechercher des associations pathologiques (tuberculose - rhumatisme articulaire aigu, maladies auto-immunes) et désordres immunitaires pouvant permettre de dégager certaines particularités en rapport avec la situation géographique de l'Algérie et la pathologie existante et surtout de tenter une approche étio-pathogénique.

- MALADES :

Notre série comprend 103 malades algériens, explorés respectivement en Algérie et en France de 1973 à 1984.

Leurs dossiers ont été étudiés respectivement à Alger et à Paris :

- A Alger, les malades proviennent essentiellement de trois Services :

- . Service de cardiologie du C.H.U. / Hussein-Dey (Pr. A. BOUEROUJA  
Pr. M. SECKOUL)
- . Service de médecine interne de l'H.C.I. / A.N.P. (Pr. J.L. ANDRE)
- . Service de médecine interne du C.H.U. / Koléa.

- A Paris, les dossiers ont été consultés dans les Services :

- . De Pathologie vasculaire de l'Hôpital BROUSSAIS (Pr. E. HOUSSET)
- . De Chirurgie vasculaire de l'Hôpital SAINT-MICHEL (Dr. P. LAGNEAU)  
SAINT-JOSEPE (Pr. J.M. CORMIER)  
LA PITIE-SALPETRIERE (Pr. NATALI)
- . De Médecine interne de l'Hôpital LA PITIE-SALPETRIERE (Pr. GODEAU)
- . Et de Cardiologie de l'Hôpital BOUICHAULT (Pr. GAY)

Les 103 patients se répartissent en deux groupes (TABLEAU I)

- . Un premier groupe composé de 40 malades diagnostiqués avant l'année 1979, dont les dossiers sont parfois incomplets ; ils ont été étudiés de façon rétrospective,
- . Un deuxième groupe constitué de 63 patients admis et suivis de 1979 à 1985, pour la plupart.

L'étude épidémiologique, clinique, biologique et anatomique a porté sur l'ensemble des malades des deux groupes fusionnés.

L'étude prospective, thérapeutique, évolutive et pronostique n'a concerné que les malades du second groupe.



- METHODES :

Tous les patients ont été vus par plusieurs examinateurs avec explorations complémentaires en Algérie et/ou en France.

- Etude systématique de tous les antécédents, notamment des facteurs de risque vasculaire,
- Examen clinique complet, systématique,
- Exploration biologique comportant :
  - . L'étude du syndrome inflammatoire par la mesure de la vitesse de sédimentation, le dosage du taux de fibrinogène, l'étude de l'électrophorese des protéines,
  - . L'étude des fonctions rénales, hépatiques, et de l'activité rénine plasmatique,
  - . La recherche de perturbations du bilan lipidique,
  - . L'étude de perturbations immunologiques :
    - dosage du taux d'antistreptolysines O (A.S.L.O.)
    - recherche de l'antigène HBs,
    - étude de la sérologie syphilitique et richettsienne,
    - recherche de facteur rhumatoïde,
    - recherche de cellules LE,
    - recherche d'anticorps antinucléaires,
    - recherche d'anticorps anti-tissus (notamment antimuscle lisse (19 cas) anti-élastine (13 cas),
    - dosage des immunoglobulines,
    - recherche de complexes immuns circulants (43 cas),
    - typage HLA portant sur les loci A et B (9 cas) et recherche de l'antigène HLA-B5 (15 malades).

- Etude électrocardiographique avec E.C.G. de base et E.C.G. d'effort,
- Examen ultrasonographique par effet Doppler : 56 cas
- Examen échocardiographique en mode Temps-mouvement (T.M.) et bidimensionnel (2-D) : 26 cas,
- Examen échotomographique vasculaire : 12 patients,
- Examen radiographique sans préparation :
  - . cliché du thorax simple de face et de profil,
  - . abdomen sans préparation (A.S.P.) de face et de profil,
- Urographie intra-veineuse (U.I.V.) avec épreuve de lavage au lasilix : 36 cas,
- Exploration scintigraphique pulmonaire de perfusion réalisée de façon systématique dans 20 cas,
- Aortographie dans tous les cas dont :
  - . 82 panaortographies
  - . 15 gerbes aortiques
  - . 5 aortographies abdominales et
  - . 7 coronarographies pratiquées devant un angor.
- Angiographie pulmonaire réalisée chez 13 patients,
- Etude anatomo-pathologique de prélèvements biopsiques effectuée chez 57 patients sur 69 opérés ; 12 compte-rendus histologiques n'ont pas été retrouvés dans les dossiers ; seule la mention "d'aspect histologique typique caractéristique de la maladie de Takayasu" figure dans les observations.



Le diagnostic a été considéré comme hautement vraisemblable dans les 103 cas retenus, devant l'association très significative d'un certain nombre de critères tels qu'ils ont été définis par FIESSINGER et CORMIER (139) avec cependant quelques modifications (Tableau II). Le critère principal est l'aspect anatomo-pathologique ; il n'a pas été tenu compte des antécédents tuberculeux ni streptococciques. Le score retenu devait être supérieur ou égal à 15 pour tous les malades et à 20 au-delà de 40 ans avec absence de facteurs de risque vasculaire à l'exclusion de l'HTA (Diabète, hyperlipidémie, tabagisme, contraceptifs oraux). Dans ce dernier cas, une importance particulière est accordée à l'âge de début des manifestations artérielles occlusives avant 30 ans.

Vingt dossiers consultés ont été éliminés de l'étude devant soit l'insuffisance de critères sur lesquels a reposé le diagnostic, soit l'absence de renseignements jugés indispensables pour notre travail : clinique, nationalité non précisée pour certains cas admis directement en France, aspect histologique plutôt en faveur d'un processus athéromateux.



TABLEAU I

## REPARTITION DES MALADES SELON L'ANNEE DU DIAGNOSTIC

ANNEE	NOMBRE DE CAS
1970 - 1973	7
1974	3
1975	4
1976	6
1977	9
1978	11
1979	9
1980	17
1981	20
1982	7
1983	8
1984	2

TABLEAU II

## CRITERES DIAGNOSTIQUES (FIESSINGER)

un score  $\geq 10$  rend le diagnostic hautement vraisemblable

Age début < 30 ans	1	Ectasie + sténose aortique	10	Infiltrat. infl. media-adventice	10
V.S. > 20 mm	1	Sténose aortique	5		
		Carotide primitive	4		
Afrique du nord	1	Sous-clavière post-vertéb. ou axillaire	4	Sclérose adventicielle isolée	4
Antécédents tuberculeux ou streptococciques	1	Artère pulmonaire	5	Lésions non spécifiques, non atheromateuses	4
		Epaississement pariétal (échographie-scanner)	4		

Pour l'étude de l'évolution spontanée ou sous traitement médical et/ou chirurgical et des facteurs pronostiques, nous nous sommes adressés au groupe de 63 patients suivis par nous et d'autres Services de façon régulière.

Nous avons choisi l'année d'installation du premier signe vasculaire rapporté avec certitude à la maladie de Takayasu comme temps "zéro" et utilisé la classification clinique et évolutive établie par ISHIKAWA (204-205) avec quelques modifications (TABLEAU III).

Un grand nombre de ces malades ont été traités médicalement :

- Le traitement : 21 patients ont été mis sous traitement corticoïde à la dose de 40 à 60 mg de prednisone par jour, les deux premiers mois, puis à la dose régressive avec maintien, selon les cas, d'une posologie d'entretien de 10 mg/j. Ce traitement a concerné 4 patients du groupe I, 2 du groupe IIa, 4 du groupe IIb et 11 du groupe III. Parmi ceux-ci, 9 sont hypertendus et traités simultanément par Beta-bloquants. Cinq malades ont été traités par acide acétyl salicylique à raison de 2 g par jour pendant 2 ans environ. 38 patients hypertendus ont été traités par hypotenseurs de type Beta-bloquants surtout, hydralazine et dans 8 cas avec association à des diurétiques ou à l'alpha-méthyl-dope ou dion dîne en cas de résistance aux premières médications. Un traitement anticoagulant a été prescrit à 22 malades, surtout après chirurgie.



GROUPE I	:	Sans complications
GROUPE II	:	Une seule complication
IIa	:	Une complication modérée
		. HTA modérée sans insuffisance rénale
		. I. aortique ou autre valvulopathie
		. Ischémie cérébrale modérée ou rétinopathie ischémique stade I et II
		Anévrisme artériel ou aortique de petite taille
IIb	:	Une complication sévère
		. HTA sévère ou avec insuffisance rénale
		. Insuffisance aortique ou autre valvulopathie importante
		. Insuffisance coronaire
		. H.P.A.P. par atteinte artérielle pulmonaire sévère
		. Gros anévrisme aortique ou artériel
		. Ischémie céphalique sévère (A.V.C. ou rétinopathie ischémique st. III et IV)
GROUPE III	:	Deux ou plusieurs complications

TABLEAU III - CLASSIFICATION CLINIQUE ET PRONOSTIQUE

- Le traitement chirurgical a consisté en une ou plusieurs revascularisations chez 34 patients : 5 du groupe I, 4 du groupe IIa, 4 du groupe IIb et 21 appartenant au groupe III.

Une néphrectomie associée ou isolée (2) a été pratiquée 6 fois.

Une amputation de jambe gauche puis du pied droit après échec de deux pontages successifs a été nécessaire dans un cas.

Enfin, 5 malades n'ont reçu aucun traitement.

D'autre part, le déroulement des grossesses a pu être étudié, soit par un interrogatoire soigneux, soit par un contrôle régulier chez 20 femmes.

L'analyse statistique des résultats a été réalisée grâce au test du  $\chi^2$ .



R E S U L T A T S

I - APPROCHE EPIDEMIOLOGIQUE :

A - FREQUENCE :

La fréquence exacte est difficile à apprécier : notre série ne comprend pas tous les cas de M.T. diagnostiqués ; d'autre part, un grand nombre de cas restent probablement méconnus. Mais si l'on se réfère au nombre de malades dépistés en 20 mois, dans un service de médecine interne, sans option particulière, par rapport au nombre total de malades admis durant la même période : 13 maladies de Takayasu pour 1.400 admissions, la fréquence de rencontre de l'affection serait d'environ 0,92 pour 100 admissions.

Il convient de préciser que les 13 patients ont été hospitalisés pour des motifs qui n'avaient aucun rapport évident, au départ, avec une artériopathie :

. Hypertension artérielle :	10
- isolée	5
- avec insuffisance rénale chronique avancée	2
- avec séquelles d'hémiplégie	1
- avec arthralgies inflammatoires	2
. Syncope :	1
. Valvulopathie (RM + I.A)	1
. Hyperthyroïdie	1

Dans tous ces cas, le diagnostic n'a été évoqué qu'après l'admission ; les autres patients adressés pour artériopathie devant l'intérêt porté par le service à cette pathologie quelque temps après, ont été exclus de ce groupe.

./.

B - REPARTITION REGIONALE :

L'étude de la répartition des malades selon les régions d'origine (TABLEAU IV montre que l'affection semble avoir une distribution apparemment hétérogène, mais qu'elle peut se rencontrer dans toutes les régions du pays. Les taux plus importants, retrouvés dans certaines régions du nord, s'expliquent probablement par la proximité des grands centres hospitalo-universitaires et une meilleure couverture sanitaire.

TABLEAU IV : REPARTITION DES MALADES SELON  
LA REGION D'ORIGINE (N=103)

ALGER	22
ORAN	19
BLIDA	12
TIZI-OUZOU	8
BEJAIA	8
CONSTANTINE	7
ANNABA	5
GUELMA	3
BISKRA	1
DJELFA	1
BECHAR	1
ALGERIENS NES EN FRANCE	2
REGION NON PRECISEE	14

./.



**C - REPARTITION SELON L'AGE :**

Sur les données de l'interrogatoire, il apparaît que le début de la maladie se situe à un âge moyen de 21,39 ans avec des extrêmes de 5 à 45 ans ; ceci concerne l'installation des manifestations de la phase systémique, absentes chez 24 malades et dont la recherche n'est pas mentionnée chez 19 autres.

L'âge moyen des premiers signes vasculaires est de 28,4 ans avec des extrêmes allant de 8 à 56 ans.

Enfin, l'âge moyen, au moment du diagnostic est de 35,4 ans ; le diagnostic le plus précoce est fait à 12 ans et le plus tardif à 62 ans.

La maladie est le plus souvent diagnostiquée entre 20 et 30 ans.

(TABLEAU V)

TABLEAU V - REPARTITION DES MALADES SELON L'AGE DU DIAGNOSTIC ET LE SEXE

TRANCHE D'AGE			NOMBRE DE CAS FEMINIENS	NOMBRE DE CAS MASCULINS	TOTAL
11	-	20 ans	4	3	7
21	-	30 ans	34	11	45
31	-	40 ans	23	8	31
41	-	50 ans	6	5	11
51	-	60 ans	7	1	8
61				1	1
TOTAL			74 (72 %)	29 (28 %)	103

D - REPARTITION SELON LE SEXE :

La proportion de femmes est significativement plus importante avec 72 % contre 28 % d'hommes. Cette prédominance est surtout nette avant quarante ans (TABLEAU V). Mais, comme le démontrent ces données, l'homme est intéressé avec une fréquence non négligeable.

E - AFFECTIONS ASSOCIEES :

L'étude des antécédents et l'exploration des malades ont permis de retrouver un certain nombre d'affections associées à l'artérite de Takayasu ou l'ayant précédée ( ... )

1 - La tuberculose : Elle est la plus fréquemment rencontrée.

Des antécédents de tuberculose pulmonaire (10 cas) et ganglionnaires (8 cas) prouvées bactériologiquement et traitées sont rapportés par 17 malades.

Une tuberculose évolutive au moment du diagnostic ou durant l'évolution est observée dans 12 cas ; elle est ganglionnaire 7 fois.

Enfin, une tuberculose est fortement suspectée chez 8 autres patients devant l'existence :

- . d'une stérilité : 7 cas, primaire 6 fois,
- . d'une aménorrhée : 3 cas, dont 2 primaires,
- . d'hématurie : 2 cas,
- . et d'une intradermo-réaction à la tuberculine (IDR) phlycténulaire dans les 8 cas.

D'autre part, l'IDR pratiquée chez 71 malades est fortement positive dans 87 % des cas ; elle n'est négative que chez 9 malades.

Au total, la tuberculose est certaine chez 47 patients (45,6 %) ; elle est très suspecte chez 7,7 % des malades sans tenir compte du fait que l'étude des antécédents n'est pas mentionnée dans 18 cas.



2 - L'infection streptococcique :

16 patients ont été traités dans leur enfance pour rhumatisme articulaire aigu (R.A.A.) et 12 autres ont présenté une polyarthrite ayant les caractères du R.A.A.

Un erythème noueux est rapporté 5 fois, associé aux manifestations articulaires.

Trois malades sont suivis pour valvulopathie depuis leur jeune âge.

Enfin, le taux d'antistreptolysine O (A.S.L.O.) est supérieur à 300 UI chez 10 % des malades.

3 - La syphilis : Elle est retrouvée dans 3 cas ; elle est clinique une seule fois ; il s'agit d'une syphilis endémique, ou Bejel, contractée dans l'enfance et connue pour son absence de tropisme artériel. Dans les deux autres cas, c'est une découverte biologique sans manifestations cliniques.

4 - Autres affections : D'autres affections sont rencontrées, parmi lesquelles

- . L'hyperthyroïdie : 4 cas
- . Une hépatite dans 11 cas, dont 7 sont d'origine virale certaine,
- . Un psoriasis : 2 cas,
- . Un diabète non insulino-dépendant : 2 cas,
- . Une polyarthrite rhumatoïde sero-négative : 1 cas,
- . Une maladie asthmatique : 2 cas,
- . Une allergie médicamenteuse : 4 cas,
- . Un ulcère gastro-duodénal : 4 cas,
- . Un erythème induré de Bazin : 1 cas,

F - LES FORMES FAMILIALES :

Notre série comporte deux familles au sein desquelles deux membres sont atteints de maladie de Takayasu ; il s'agit de deux soeurs dans les deux cas.

Dans l'une des familles, un frère est porteur d'une insuffisance aortique, ayant fait l'objet de remplacement valvulaire ; le détail anatomique n'a pu être obtenu.

Enfin, dans les antécédents familiaux des patients on retient :

- Une amputation de jambe chez un parent de malade,
- Une maladie de Behcet chez le frère d'une patiente présentant elle-même une aptose bipolaire, une uveïte maligne, des phlébites superficielles récidivantes, mais des lésions artérielles caractéristiques de l'artérite de Takayasu aussi bien sur le plan topographique, qu'anatomo-pathologique.

G - AUTRES ANTECEDENTS RETROUVES :

- Stérilité		7
primaire	6	
secondaire	1	
- Aménorrhée		3
primaire	2	
secondaire	1	
- Fièvre typhoïde		3
- Typhus		1
- Tabagisme		9
- Oestro-progestatifs		7



## II - ETUDE CLINIQUE :

### A - DEBUT DE LA MALADIE :

D'après les données de l'interrogatoire, il apparaît que l'affection a débuté chez 60 patients par l'installation de signes de type systémique tels que : fièvre, amaigrissement, arthralgies ou polyarthrite ou encore, insuffisance cardiaque fébrile, uvéite, épanchement pleural ; toutes ces manifestations pouvant parfois être associées (TABLEAU VI).

### B - PHASE OCCLUSIVE :

1°/ - Le motif d'hospitalisation est très varié, traduisant la symptomatologie très polymorphe de cette maladie (TABLEAU VII)

Si l'hypertension artérielle (H.T.A.) et la claudication intermittente des membres à l'effort respectivement de 34 et 29 %, représentent le motif le plus fréquent, d'autres manifestations cardio-vasculaires, neurologiques, ophtalmologiques ou rhumatologiques peuvent constituer parfois la principale plainte amenant le malade à consulter.

2°/ - Les signes cliniques de la phase occlusive sont également très divers (TABLEAU VIII)

a) les signes fonctionnels : sont dominés par les signes d'ischémie des membres à l'effort, claudication intermittente (64 %) qui n'est pas toujours signalée spontanément par le malade, et par les signes neuro-sensoriels : céphalées, vertiges, lipothymies, syncopes, diminution de l'acuité visuelle, amaurose transitoire.

Viennent ensuite les signes fonctionnels cardio-vasculaires : dyspnée d'effort, accès de tachycardies, angor plus rarement. Les signes généraux ayant pu exister depuis le début de la maladie.

TABLEAU VI - MANIFESTATIONS DE LA PHASE SYSTEMIQUE

MANIFESTATIONS	NOMBRE DE CAS	POURCENTAGE
. Non recherchées	9	
. Absentes	24	
. Présentes	60	45 F. 15 H.
. Fièvre	51	60,7 %
. Asthénie	42	50 %
. Amaigrissement	23	27,3 %
. Arthrite ou P. arthrites	28	33,3 %
. Arthralgies inflam.	19	23,8 %
. Myalgies	20	23,8 %
. Erythème noueux	5	5,9 %
. Adénopathies (Tuberculeuses)	8 5	9,5 %
. Insuffisance cardiaque fébrile	3	3,5 %
. Epanchement pleural	1	
. Hémoptysies	3	
. Uvéite	5	5,9 %
. Aphose	4	
. Phlébites superficielles	2	2,3 %
. Symptomatologie broncho-pulmonaire durable	5	



TABLEAU VII - MOTIFS D'ADMISSION

(n = 103)

MOTIFS	NOMBRE DE CAS	POURCENTAGE
H.T.A.	35	33,9 %
Claudication int.	30	29,1
Membres sup.	23	
Membres inf.	7	
Ischémie subaigu	6	5,8 %
Gangrène	2	
Tachycardie - Dyspnée	5	4,8 %
Insuffisance cardiaque	5	
Angine de poitrine	3	
Angor mésentérique	2	
Hémiplégie	5	
Syncopes-lipothymies	4	3,8 %
Amaurose	2	3,8 %
Cécité	1	
Anévrysme palpable	2	1,9 %
Arthrites ou arthralgies	3	
Uveïte	1	

./.

et persistant encore durant la phase occlusive, d'intensité variable :  
asthénie (30 %) amaigrissement parfois important, arthralgies fébriles.

b) - L'examen physique constate la grande fréquence de la diminution ou  
ou de l'abolition des pouls (78 % des cas) ; de l'E.T.A. (56,3 %) avec anisotension (19 cas) et surtout des souffles sur le trajet  
des troncs artériels cervicaux, de l'aorte thoracique et abdominale, des artères rénales, des iliaques primitives et parfois, des  
fémorales communes ou superficielles.

Seuls 4 patients ne présentent pas de souffles à l'auscultation  
des vaisseaux. Le nombre total de souffles vasculaires observés  
est de 340, soit en moyenne 3,3 artères soufflantes par malade.

Cet examen retrouve, d'autre part, des signes de souffrance cérébrale et céphalique :

- . Hémiplésies (9 cas), hémiparesie (4 cas), cécité uni ou bilatérale (5 cas), cataracte débutante (5 cas), atrophie des masseters, ulcération de la cloison nasale.
- . De souffrance ischémique des membres : ischémie subaiguë, phénomène de Raynaud, amyotrophie parfois marquée, gangrène des extrémités, beaucoup plus rarement.
- . Des signes de retentissement cardiaque, en rapport avec l'H.T.A., l'H.T.A.P., l'insuffisance coronarienne ou les valvulopathies parfois présentes au cours de la maladie comme l'insuffisance aortique ou mitrale, signes d'insuffisance ventriculaire gauche droite ou d'insuffisance cardiaque globale.



T A B L E A U VIII

SIGNES CLINIQUES DE LA PHASE OCCLUSIVE

<u>- SIGNES GENERAUX :</u>			
Asthénie	30	Souffles vasculaires	99
Amalgissement	25	S/CL G.	45
Arthralgies fébriles ou arthrites	10	S/CL D.	32
Adenopathies	8	C.P.D.	42
(Tuberculeuses)	3	C.P.G.	40
Splenomegalie	5	Vert D.	15
		Vert G.	10
		Aorte Thor	8
<u>- SIGNES D'ISHEMIE DES MEMBRES :</u>		Aorte abd.	47
Claud. int. memb. sup.	46	Rénale G	30
2 memb. sup.	19	Rénale D	17
Memb. sup. G	18	I. Pr. D	7
Memb. sup. D	9	I. Pr. G	6
Claud. int. memb. inf.	20	F.C.D.	13
2 memb. inf.	11	F.C.G.	11
Memb. inf. G	5	F.S.D.	3
Memb. inf. D	4	Insuffisance Ventr. G	5
Phénomène de Raynaud	28	Insuffisance Ventr. D	2
Unilatéral	16	Insuffisance Card. Globale	5
Ischémie sub-aigue	7	Souffle syst. d'I.M.	24
Gangrène 2 memb. sup.	1	Souffle Diast. d'I.A.	9
2 memb. inf.	1	Roulement Diast. RM	2
		Signes d'HTAP	6
<u>- AUTRES SIGNES D'ISCHEMIE :</u>		Frottement pericard	1
Claud. masseter	1	Ed. cave sup.	1
Ulcération cloison nasale	2	Phlébite	2
Alopécie	2	Anevrysme art. palpables	5
Impuissance sexuelle	2	<u>- SIGNES NEURO-OPHTALMOLOGIQUES :</u>	
<u>- SIGNES CARDIO-VASCULAIRES :</u>		Neurologiques	
Dyspnée d'effort	50	Céphalées - vertiges	65
Angine de poitrine	7	Lipothymies	23
Angor mesentérique	3	Syncopes	10
H.T.A.	58	Hemiparesie	4
Anisotension avec H.T.A.	19	Hémiplégie	9
Anisotension T.A. Nle	24	Aphasie	10
T.A. MS > TA - MI	18	Crises convulsives	3
Abolition des pouls M.S.	47	Ophtalmologiques	
2 M.S.	16	Diminution ac. visuelle	24
M.S.G.	22	Amaurose transitoire	16
M.S.D.	9	Hémianopsie Lat. Hom.	2
Diminution des pouls M.S.	19	Cécité	5
Ab. ou dim. pouls M.I.	30	Bilatérale	1
2 M.I.	14	Cataracte	5
M.I.G.	9		
M.I.D.	7		

III - RESULTATS DES EXPLORATIONS COMPLEMENTAIRES :

A) - ETUDE BIOLOGIQUE : (TABLEAU IX)

Elle est caractérisée par la présence presque constante d'un système inflammatoire net comportant :

- Une accélération de la vitesse de sédimentation (V.S.) au-dessus de 20 mm à la première heure dans 85 % des cas ; elle est supérieure à 100 mm chez 16 malades (17,7 %) et entre 50 et 100 mm chez 30 autres patients. Elle n'est pas retrouvée dans 13 dossiers.
- Une hyperfibrinémie dans 36 % des cas.
- Une anémie de type inflammatoire chez 20 % des malades.
- Une hyper alpha 2 globulinémie dans 38 % des cas.

Une autre anomalie qui nous semble mériter une mention particulière est représentée par l'hyper gamma globulinémie observée chez 74 % des patients, présente parfois même en l'absence de syndrome inflammatoire.

A l'immunoelectrophoresese des protéides, on note une élévation des immunoglobulines A et M (30 %).

La recherche de complexes immuns circulants, réalisée chez seulement 43 malades est positive d'une façon significative dans 9 cas, soit 20,9 %. Enfin, une perturbation du bilan hépatique avec signes de cytolysse est observée chez 11 malades, et une insuffisance rénale chronique avancée chez 2,9 % des patients.



TABLEAU IX

PARAMETRES BIOLOGIQUES	POURCENTAGE
V.S. > 20 mm	85
> 100 mm	16
Fibrinémie > 5 g/l	36
Hémoglobine < 11 g	20
G.B. > 1000 mm <sup>3</sup>	7
Hypereosinophilie > 700/mm <sup>3</sup>	7
A.S.L.O. ≥ 300 U.A.S.	10
Alpha 2. glob > 10 g/l	38
Gamma glob. > 14 g/l	74
Latex, Waaler Rose ++	1,1
Serologie syphilit. +	2,9
Facteurs antinucléaires	2,9
Elevation Ig A	30,2
Elevation Ig M	30,2
Elevation Ig G	25,5
Elevation des 3 Ig	16,2
Complexes Imm. Circ. ++	20,9
Anticorps anti-muscles lisses †	4/19
T.M.L. clastine +	5/13
HLA. A <sub>2</sub>	6/9
HLA B <sub>5</sub>	1/15
Signes de cytolyse	10,6
Insuffisance Rénale chronique	2,9

B - RADIOGRAPHIES SANS PREPARATIONS (TABLEAU X) :

- 1 - Le cliché simple du thorax met en évidence deux types de lésions :
  - a) - Des anomalies au niveau de la sphère cardio-aortique ou artérielle pulmonaire de plusieurs ordres :
    - . Cardiomégalie : 4<sup>4</sup> cas
    - . Ectasie de l'aorte thoracique descendante : 6 cas
    - . Dilatation de l'aorte ascendante : 4 cas
    - . Aspect caractéristique de successions ectasie-sténose aortique dans un cas (Fig. 2-A)
    - . Des calcifications de l'aorte thoracique descendante : 2 cas
    - . Et enfin, une ectasie de l'artère pulmonaire : 6 cas
  - b) - Des lésions tuberculeuses évolutives ou séquellaires pulmonaires ganglionnaires, pleurales ou mixtes dans 31 cas.
- 2 - L'abdomen sans préparation de face et de profil (A.S.P.) permet de déceler l'atteinte de l'aorte abdominale chez 5 patients, en montrant des calcifications des bords, fines et linéaires.

C - ETUDE ELECTROCARDIOGRAPHIQUE (E.C.G.) (TABLEAU XI) :

L'E.C.G. est normal chez 37 malades.

Ailleurs, de nombreuses anomalies sont présentes consistant surtout en

- Une hypertrophie ventriculaire gauche (50 cas)
- Une insuffisance coronarienne
- Des troubles du rythme type A.C.P.A. ou plus graves, mais plus rares tachycardie ventriculaire ou encore fibrillation ventriculaire accompagnant l'installation d'un infarctus du myocarde
- Des troubles de la conduction intra-ventriculaire (7 cas)

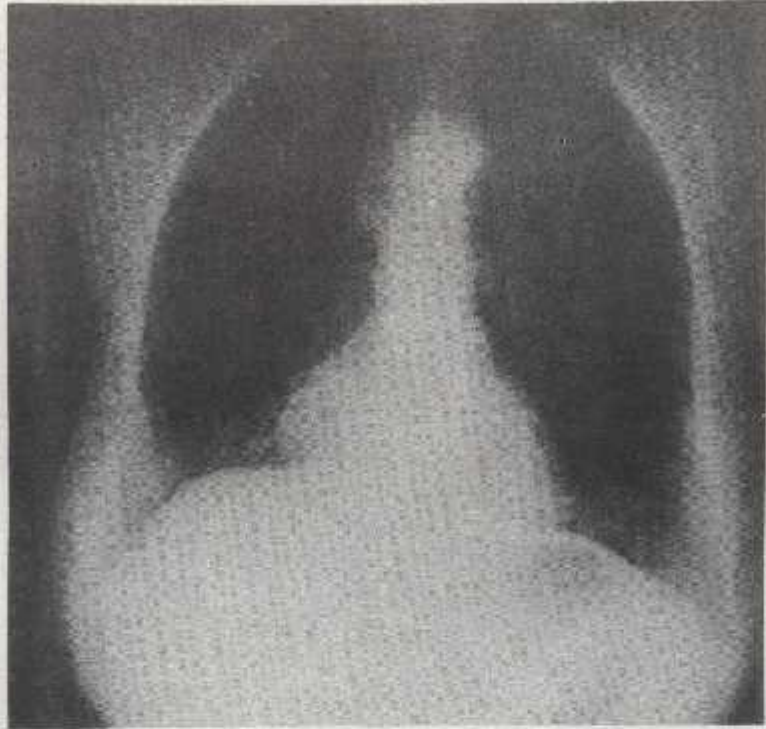
- D - Les données des examens ultrasonographiques par effet Döppler échotomographiques et échocardiographiques figurent au Tableau XIII



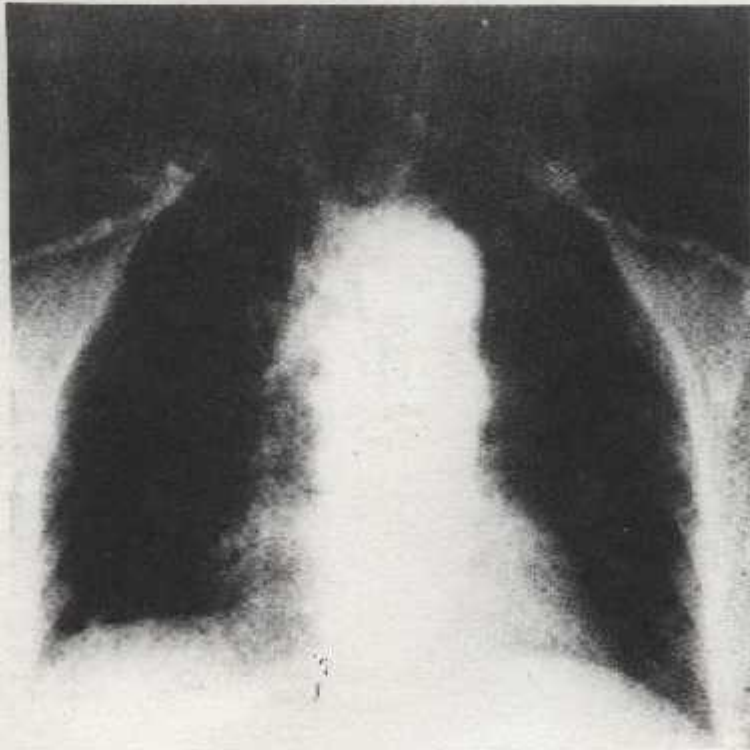
FIG. 2. - ASPECT D'ECTASIE-STENOSE AORTIQUE

- a- Téléthorax très évocateur
- b- Aortographie : confirme les lésions observées au cliché du thorax et objective un anévrysme sacculaire (- ).

a-



b-



## TABLEAU X

## ANOMALIES OBSERVEES AU TELETHORAX ET A L'A.S.P.

LESIONS OBSERVEES	NOMBRE DE CAS
<u>Cardio-aortiques :</u>	
. Cardiomegalie	44
. Ectasie ventriculaire	1
. Anomalies aorte thor.	9
. ectasie aorte desc.	6
. dilatation ao. initiale	4
. calcif. ao. desc.	2
. stenose-ectasie sort. desc.	1
. Ectasie Art. pulmonaire	6
. Calcifications aorte abdom.	5
<u>Extra-cardio-vasculaires :</u>	
. Lésions tuberc. pulm. évolutives	3
. Lésions tuberc. pulm. séquellaires	12
. Séquelles tuberc. gangl. mediast.	11
. Lésions sequel. mixtes pleuro-pulm. et ganglionnaire	5

## TABLEAU XI

## DONNEES DE L'EXAMEN E.C.G.

E.C.G. normal	37
Hypertrophie ventr. G	50
Hypertrophie ventr. D	4
Hypertrophie auric. G	11
Hypertrophie auric. D	2
Hypertrophie biventriculaire	1
Arythmie complète par F.A.	4
Wolf. Parkinson White	1
Tachycardie ventriculaire	1
Fibrillation ventriculaire	1
Bloc de branche gauche incomplet	3
Bloc de branche G complet.	1
Bloc de branche D incomplet	3
Signes d'ischémie myoc.	13
Infarctus du myocarde	4



## T A B L E A U XII

DONNEES DES EXAMENS DOPPLER, ECHOGRAPHIQUES ET ECHOCARDIOGRAPHIQUES- EXAMEN DOPPLER n = 56

. Normal	4
. Stenoses ou occlusions	172
. Syndrome d'hémodétournement vertébral	6
. Insuffisance aortique	1

- EXAMEN ECHOTOMOGRAPHIQUE VASCULAIRE n = 12

. Paroi aortique épaissie	4
. Anévrisme de l'aorte abdominale	3
. Épaississement de plusieurs troncs cervicaux	1
. Épaississement paroi artère rénale	1
. Examen normal	3

- EXAMEN ECHOCARDIOGRAPHIQUE (T.M. et 2.D)

. Normal	8
. Hyp. Ventr. Gauche concentrique	7
. Dilatation V.G.	6
. Dilatation O.G.	2
. Dilatation 4 cavités	2
. Prolapsus valve mitrale	8
. Fluttering Diast. Valv. mitr.	2
. Rétrécissement mitral	2
. Suspicion rupture cordage mitr.	1
. Remaniement valv. aort.	1
. Épanchement péricardique	1
. Diminution Fraction ejection VG	3
* Paroi V.G. ou septum hypokinetiques	

E - SCINTIGRAPHIE PULMONAIRE DE PERFUSION :

Réalisée chez 20 malades de façon systématique, elle est anormale dans 13 cas montrant :

- L'absence totale de perfusion d'un poumon gauche 1 fois et d'un lobe (2 cas)
- Une hypoperfusion disséminée aux deux champs pulmonaires 3 fois ou intéressant un ou plusieurs lobes ou segments chez 8 patients,
- Enfin, l'absence de perfusion d'un lobe associée à une hypoperfusion d'autres lobes chez deux malades.

F - DONNEES DE L'UROGRAPHIE INTRA-VEINEUSE (U.I.V.) :

L'urographie intraveineuse, pratiquée chez 36 malades, avec épreuve de lavage au furosemide, est anormale dans 24 cas avec :

- Diminution de la taille d'un rein : 16 fois. L'atrophie intéresse les deux reins (4 fois), le rein gauche (9 cas) et le rein droit (3 cas),
- Retard de la néphrographie précoce : 13 cas,
- Aspect de "trop belle image" 4 fois après épreuve de lavage ou "wash out" (FIG. 3)
- Absence de sécrétion d'un rein (1 cas)
- Absence d'hypertrophie compensatrice en face d'un rein contralatérale très atrophique : 4 cas.

Certaines de ces anomalies sont parfois associées chez le même patient.

G - TOPOGRAPHIE ET ASPECTS DES LESIONS - (TABLEAU XIII) :

- 1/ - Aorte : 65 patients (63,1 %) ont une atteinte radiologique de l'aorte descendante. 16 d'entre eux sont porteurs de lésions associant deux aspects différents : ectasie - stenose successive, parfois étagées (FIG. 2 b).



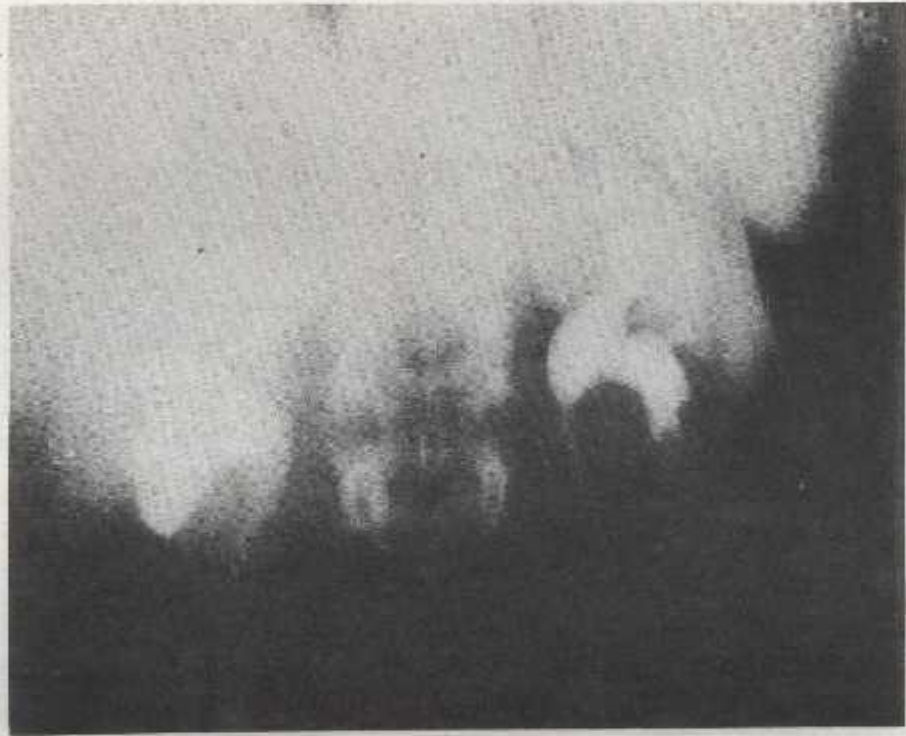


FIG.3. - ASPECT DE "TROP BELLE IMAGE" A GAUCHE

Un anévrisme isolé sur l'aorte thoraco-abdominale n'est présent que chez 4 malades ; le type de lésions prédominant est surtout constitué par des sténoses longues débutant généralement quelques centimètres au-dessous de l'isthme et s'étendant parfois jusqu'au segment aortique sous-rénal ; l'aorte sus-rénale est sténosée ou occlusé 46 fois et le segment sous-rénal 37 fois en tout. L'atteinte simultanée des segments sur et sous-rénaux est observée dans 20 cas et l'aorte sous rénale est touchée de façon isolée 15 fois (FIG. 4)

L'atteinte isolée de l'aorte n'est retrouvée chez aucun malade. Elle est toujours associée à celle des troncs supra-aortiques (56 %) ou des artères digestives ou rénales.

## 2/ - Troncs supra-aortiques (FIG. 5)

Les lésions siègent aux troncs supra-aortiques chez 79 patients (76,6 %) elle est isolée chez seulement 21 patients (20 %). Les artères les plus fréquemment intéressées sont les artères sous-clavières, surtout gauche (66 cas, la sténose ou l'occlusion siégeant en pré-vertébrale 18 fois) ; la sous-clavière droite est touchée dans 53 cas avec lésion pré-vertébrale 12 fois.

Les troncs de la carotide primitive droite (31 cas) et de la carotide primitive gauche (35 cas) sont également intéressés de façon fréquente.

## 3/ - Autres localisations :

Au niveau abdominal, l'atteinte rénale est bilatérale 27 fois (FIG 6)  
La fréquence de l'atteinte des autres artères comme les carotides internes et externes, les vertébrales, les artères digestives, coronariennes et pulmonaires est probablement sous-estimée dans notre série, en raison parfois de certaines insuffisances techniques : absence d'incidence en C.A.D. pour l'étude des troncs supra-aortiques et de profil pour les artères digestives, prise de clichés n'incluant pas les portions distales des artères cervicales et enfin rareté de l'opacification des coronaires et des artères pulmonaires.

Cette dernière n'a été réalisée respectivement que dans 6 cas pour les coronaires avec confirmation lésionnelle 3 fois et dans 13 cas pour les artères pulmonaires avec présence de lésions 7 fois. D'autre part, une atteinte artérielle pulmonaire a pu être mise en évidence dans deux autres cas en cours d'intervention.



TABLEAU XIII.-LOCALISATIONS ET ASPECTS DES LESIONS ARTERIELLES

ARTERES	STENOSE	OCCCLUSION	ECTASIE- -STENOSE	ANEVRYSME	TOTAL
Aorte initial	2(irreg.)			4	6
Aorte horizont.	3			1	4
T.A.B.C	5		1	3	9
Carot. Pr. D.	26	4		1	31
" ext. D.	1	1			2
" int. D.	3			2	5
Carot. Pr. G.	28	7			35
int. G.	4	2		1	7
Sous.clav. G.	36	30	2		68
pre-vert.	10	8			18
Sous.clav. D.	29	23			52
pre-vert.	9	3			12
Verteb. Dr.	12	2			14
Verteb. G.	14	5			19
Aorte th. Desc.	16		10	3	29
Aorte abd.sus.ren.	27	1	6	3	37
Aorte sous.renal	29	3	6	2	40
Art.ren. G.	34	7			41
Art.ren. D.	26	6		1	33
Atteinte bilaterale	27				
Tronc coeliaque	8	2	1		11
Art. Mes. Sup.	13	10		1	24
Art. Mes. Inf.	5	3			8
Art. Hep. Com.	1	2			3
Art. il. Pr. Dr.	9	3		3	15
ext Dr.	3	1			4
" il. Pr. G.	9	1	1	1	12
Femor. Com. D	2		1	1	4
" Com. G	4	1		1	6
Fem. Sup. G	2				2
Poplite G.				1	1
Art. Pulm. Princip.	5				5
" Pulm. G.	4	1	1		6
" Pulm. D.	4	1			5
Coron. Droite	1 (ostiale + 3 st. tronculaires)				1
Gauche	1				1
Art. circonflexe	2				2

FIG. 4. QUELQUES ASPECTS LESIONNELS AORTIQUES

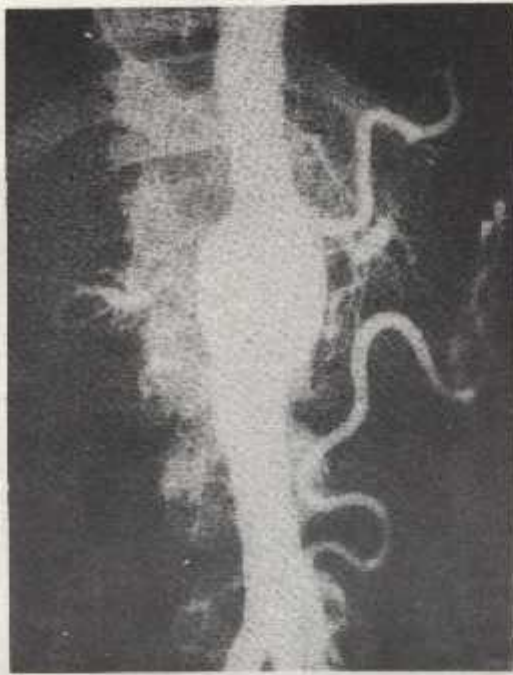
a- Coarctation atypique de l'aorte thoracique descendante.



b- Sténose longue de l'aorte thoraco-abdominale





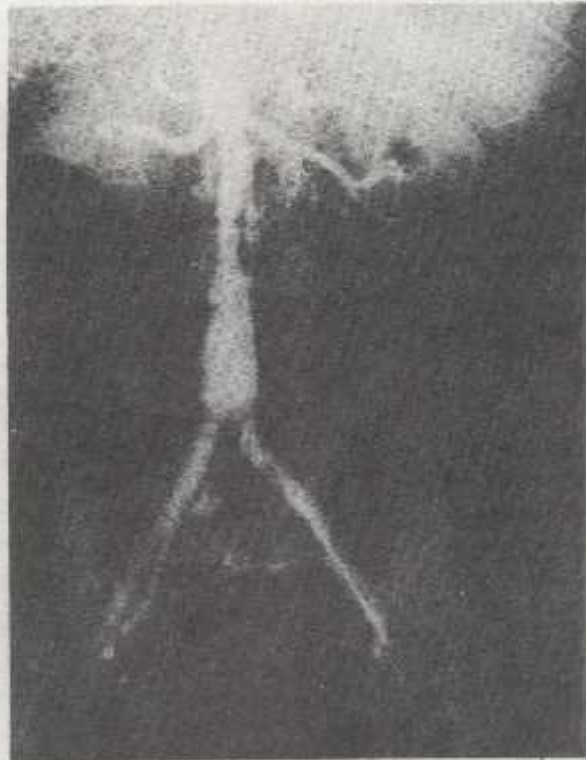


Face



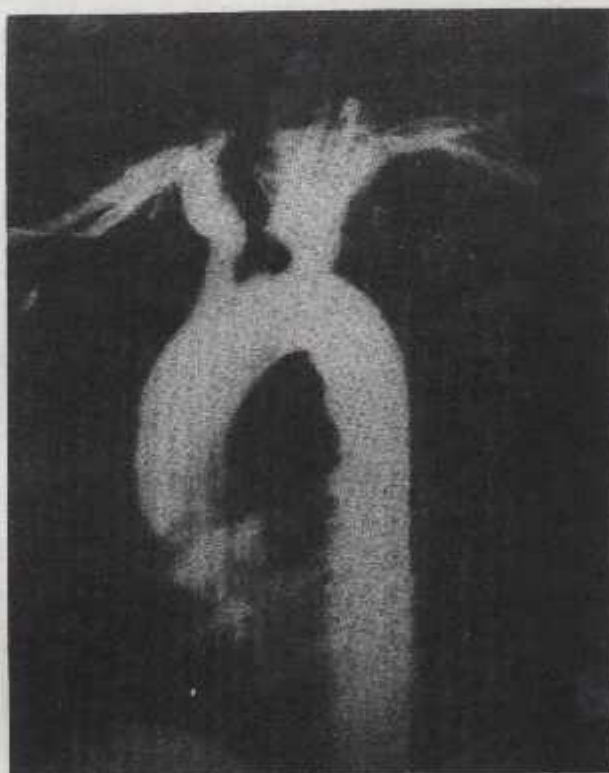
Profil

c- Anévrysme fusiforme de l'aorte inter-rénale avec occlusion des artères rénales.



d- Sténose de l'aorte sous-rénale avec dilatation post-stenotique.

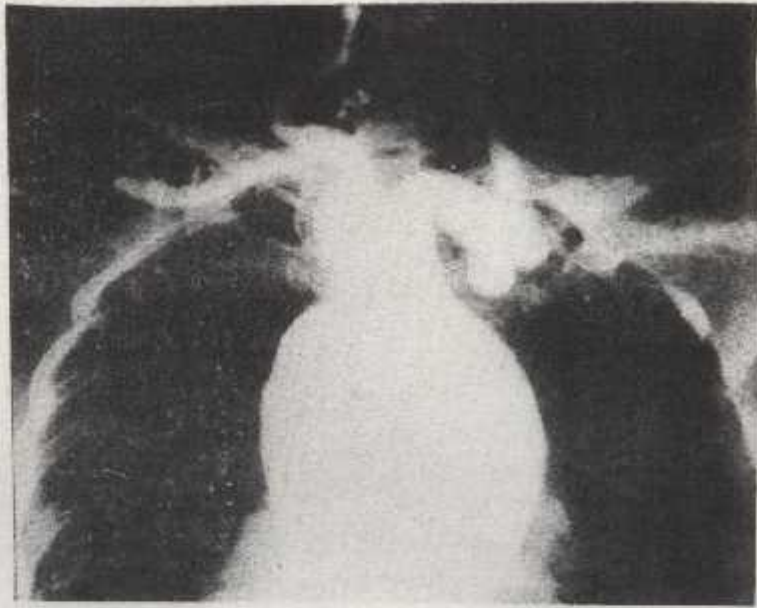
a- Occlusion des artères sous-clavieres D. et G.  
et irrégularités sur l'artère vertébrale gauche



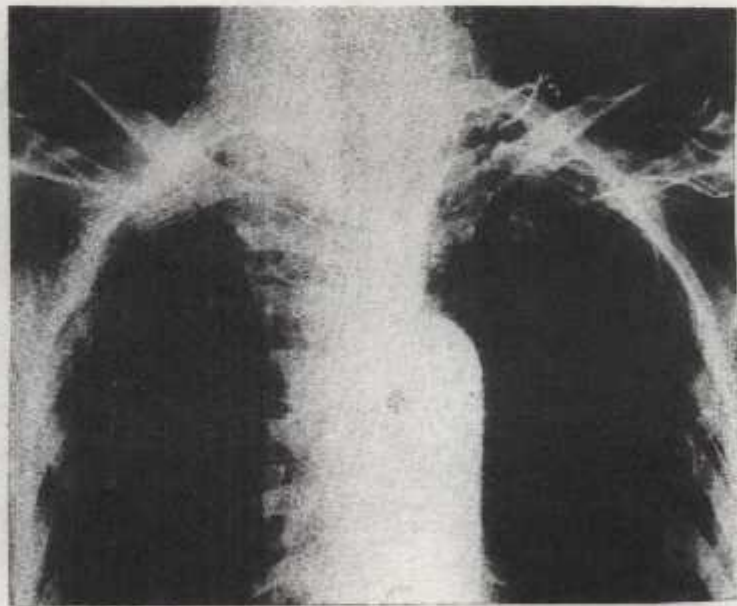
d- Dilatation de l'aorte initiale avec insuffisance  
aortique, anévrysme de l'artère sous-clavière G.  
pré-vertébrale; sténoses des 2 art. sous-clavieres  
post-vertébrales et des 2 vertébrales.

FIG. 5. ATTEINTE DES TRONCS SUPRA-AORTIQUES.





c- Occlusion de l'artère sous-clavière droite avec dilatation du T.A.B.C. et de l'artère carotide primitive.

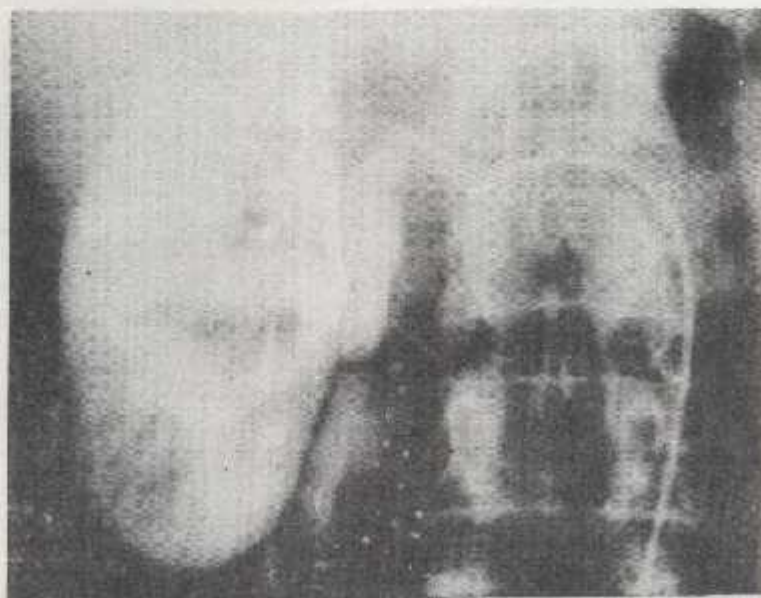


d- Sténoses et occlusions diffuses des troncs supra-aortiques. Circulation de suppléance rare ( gangrène au niveau des 2 mains).

FIG.6. - ATTEINTE ARTERIELLE RENALE



a- Occlusion de l'artère rénale droite



b- Artériographie sélective rénale droite.  
Aspect lacunaire proximale ( ) ; occlusion  
artérielle à gauche.



4/ - Résultats de l'Etude Anatomopathologique :

1 - Territoires intéressés :

a) - Vasculaires : Plusieurs fragments biopsiques prélevés sur 57 malades ont été examinés : 88 en tout, le nombre d'artères intéressées chez le même patient étant parfois important. Ces examens ont porté sur :

- L'aorte	19
- Les carotides	16
- Les sous-clavières	18
- Les vertébrales	2
- Les coronaires	1
- Les artères temporales	2
- Les artères rénales	16
- L'artère mésentérique supérieure	6
- Les artères iliaques primitives	4
- Les fémorales communes ou superficielles	5
- L'artère poplitée	1
- L'artère pulmonaire	2
- Les veines (veine cave supérieure, inférieure, iliaque et saphene interne)	2

Le compte-rendu histologique n'a pas été retrouvé dans 12 dossiers de malade ayant subi une revascularisation.

b) - D'autre part une étude anatomopathologique de prélèvements biopsiques au niveau rénal (7 cas) hépatique (4 cas) et cutané (2 fois) a pu être effectuée.



2 - Aspect histologique :

a) - Au niveau artériel, l'aspect histologique est caractéristique (49 fois) ; les lésions consistent en une sclérose dense, englobant les vasa-vasorum et siégeant surtout au niveau de l'adventice et de la partie externe de la média.

Les lamelles élastiques externes sont fréquemment fragmentées et l'intime est très épaissi, oedémateux, siège d'une prolifération fibroblastique entraînant parfois une réduction importante de la lumière artérielle.

Une composante inflammatoire, faite d'infiltrats granulomateux lympho-histiocytaires y est associée dans 24 cas ; des cellules géantes rares, sont présentes sur 8 prélèvements.

Des lésions cicatricielles constituées uniquement de fibrose adventicielle avec prolongements disséquants à la média, sont observées dans 17 cas. (FIG. 7).

Des lésions d'âge différent, séquellaires par endroits et fibro-inflammatoires ailleurs coexistent chez 8 malades.

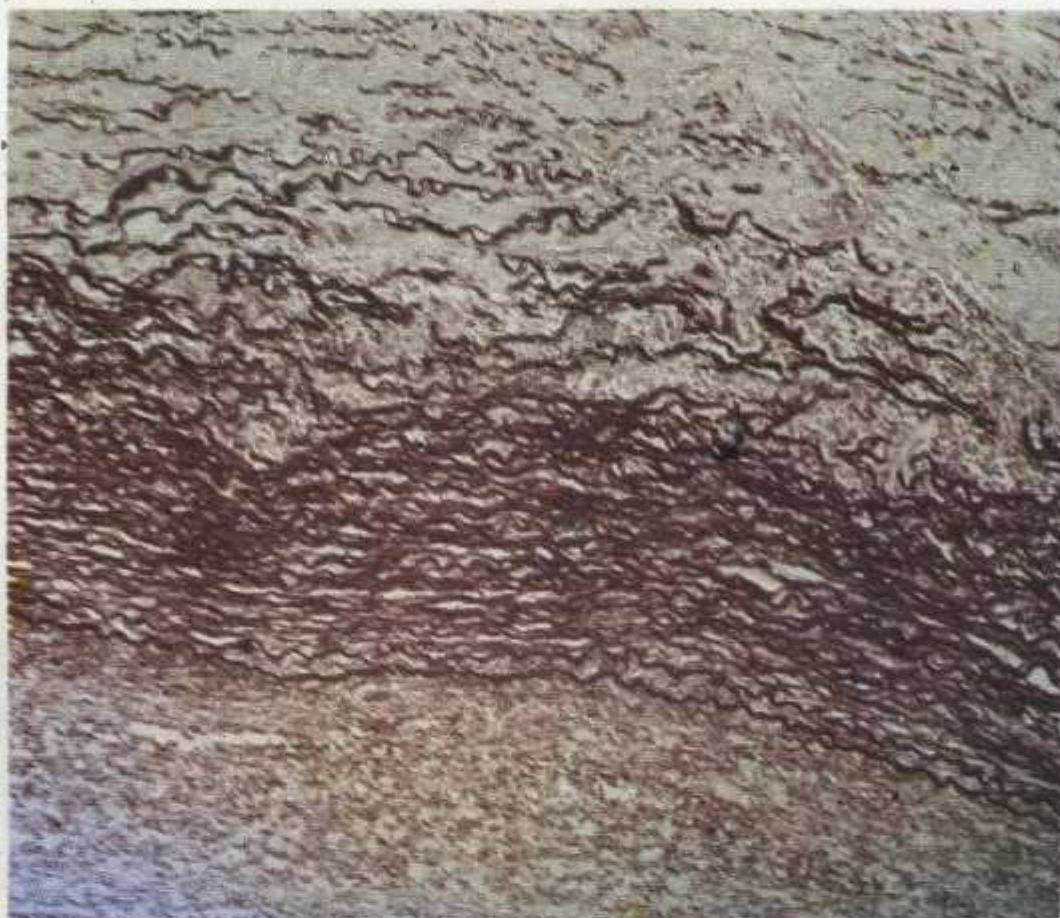
Une composante athéromateuse, avec calcifications surajoutées n'est pas rare (6 cas).

Enfin, 9 patients présentent un aspect histologique lésionnel sans spécificité et non athéromateux.

b) - Au niveau ganglionnaire :

Dans la plupart des cas, des ganglions para-artériels ont été prélevés ; des lésions tuberculeuses sont notées deux fois. Ailleurs, l'aspect est celui d'une histiocytose sinusale non spécifique.





Fibrose infiltrante envahissant la media  
à partir de l'adventice et dissociant les  
fibres élastiques et musculaires lisses  
(col. à l'orceïne).

FIG. 7. - ASPECT ANATOMO-PATHOLOGIQUE

- c) - Au niveau rénal, trois types de lésions ont été observées :
- lésions ischémiques avec foyers de nécrose (6 Nephrectomies)
  - fibrose interstitielle avec quelques discrets infiltrats inflammatoires diffus : 2 cas,
  - glomérulopathie complexe difficile à étiqueter (1 cas) associant :
    - . des glomérules en pain à cacheter (7/17),
    - . aspect de hyaline segmentaire et focale avec prolifération endocapillaire,
    - . épaissement mésangial modéré et ébauche de croissants extra-capillaires,
    - . importante sclérose collagène avec atrophie épithéliale tubulaire et interstitielle,
    - . et en immunofluorescence, fixation en grains avec le sérum anti-c3 de siège mésangio-parietal et positivité avec le sérum anti-Ig<sup>G</sup> et anti-fibrinogène.
- d) - Au niveau hépatique est retrouvé un infiltrat mononucléé plasmocytaire avec un certain degré d'envahissement sclérotique dans 2 cas, dont un, avec antigène Hbs négatif.
- e) - Enfin, l'étude en immunofluorescence d'un prélèvement cutané en peau saine montre une positivité en grains des parois vasculaires avec les sérums anti-c3 et anti-Ig<sup>G</sup> chez le malade présentant une glomérulopathie.
- Deux autres examens sont normaux.



IV - ETUDE DE L'EVOLUTION ET DES FACTEURS PROSNOSTIQUES :

A - CLASSIFICATION :

L'ensemble des 63 malades, entrant dans l'étude de l'évolution, se répartissent de la façon suivante :

1/ - Le groupe I, sans complication, comprend 13 patients dont l'âge moyen, au moment du premier signe vasculaire est de 31,5 ans et au moment du diagnostic de 34 ans. Le délai moyen entre le premier signe vasculaire et le dernier contrôle est de 5,5 ans (de 2 à 11 ans) ; la VS est supérieure à 30 mm dans 61,5 % des cas,

2/ - Le groupe II<sub>a</sub> avec une seule complication, au moment du diagnostic, mais modérée, est composé de 8 malades, dont l'âge moyen, au premier signe vasculaire et au diagnostic est respectivement de 28,8 ans et de 36,6 ans avec un délai moyen entre le début manifeste de la maladie et la dernière consultation de 9,75 ans (de 4 à 16 ans). La VS est accélérée au-dessus de 30 mm dans 75 % des cas.

Les complications présentes au moment du diagnostic sont :

- L'H.T.A inférieure à 180/95 mmHg aux membres supérieurs ou à 200/110 mmHg aux membres supérieurs : 7 cas.

- Accident ischémique cérébral transitoire (A.I.T.) : 1 cas.

3/ - Le groupe II<sub>b</sub> est constitué de 14 patients présentant une seule complication mais sévère lors du diagnostic. L'âge moyen du début de la maladie et au moment du diagnostic est respectivement de 27,2 ans et de 32,7 ans avec un recul moyen de 8,2 ans (extrêmes de 1 à 21 ans) ; la V.S. est supérieure à 30 mm dans 71 % des cas.

Les complications observées sont :

- L'HTA supérieure à 200/100 mmHg aux membres supérieurs ou à 220 mmHg pour la systolique ou 120 mmHg pour la diastolique aux membres inférieurs : 6 cas dont un avec insuffisance rénale chronique avancée.

- L'Ischémie cérébrale sévère avec rétinopathie ischémique au stade II, III ou IV : 7 cas, dont 4 hémiplésies et 3 syndromes vertébro-basilaires.

- Gangrène des deux membres inférieurs : 1 cas.

4/ - Le groupe III. : comprend 28 malades porteurs de deux ou plusieurs complications lors du diagnostic.

L'âge moyen, au moment du premier signe occlusif est de 26,5 ans,

L'âge moyen, au moment du diagnostic est de 32,3 ans,

Le recul moyen est de 9,38 ans (5 à 29 ans) ; la VS est accélérée

( > 30 mm 1ère heure) dans 80 % des cas.

#### B - EVOLUTION APRES DIAGNOSTIC : (TABLEAU XIV et XV)

##### 1/ - Clinique :

a) - Dans le groupe I, on observe le passage au groupe IIa de deux malades, en cours d'évolution après installation :

- . d'une cataracte ischémique modérée 4 ans après le diagnostic chez l'un d'eux,

- . et d'une HTA modérée, 8 ans après le diagnostic dans l'autre cas ; le contrôle artériographique montre 3 nouvelles sténoses deux ans après l'arrêt du traitement corticoïde.

Un passage au groupe III est également noté avec installation d'une cécité unilatérale puis d'un infarctus du myocarde (I.D.M) avec insuffisance ventriculaire gauche (I.V.G.), respectivement 2, 3 et 4 ans après le diagnostic.

b) - Dans le groupe IIa : une autre complication est apparue chez deux patients :

- . cataracte bilatérale presque totale deux ans après le diagnostic,

- . anévrysmes de l'aorte abdominale deux ans après, également dans l'autre cas.

Dans un troisième cas, sans complication surajoutée, trois nouvelles sténoses sont observées 5 ans après ; le patient avait subi un pontage un an auparavant et n'avait pas été traité par corticoïdes.

Par contre, une stabilisation ou même une amélioration est observée chez les autres malades traités médicalement et/ou chirurgicalement. Ainsi, une jeune patiente dont l'affection semble avoir débuté à l'âge de 5 ans par une hémiplegie régressive, garde un bon état fonctionnel à 28 ans.



c) - Dans le groupe II<sub>B</sub>, outre 3 décès en rapport avec :

- une HTA sévère avec insuffisance rénale terminale,
- un accident vasculaire cérébral,
- une thrombose post-opératoire immédiate d'un pontage aorto-bi-carotidien chez un malade qui avait fait plusieurs accidents ischémiques cérébraux,

Une aggravation avec survenue de nouvelles complications est notée chez 3 patients :

- insuffisance coronarienne et anévrisme de l'aorte interrénale un an après le diagnostic,
- insuffisance coronarienne chez un autre patient normotendu et sans insuffisance aortique 3 ans après,
- enfin, une HTA 2 ans après dans le dernier cas.

Une amélioration d'une HTA sévère avec régression des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche et de rétinopathie hypertensive au fond d'œil, se maintient 7 ans après pontage aorto-aortique suivie, un an après, d'une néphrectomie pour thrombose du greffon rénal veineux.

d) - Dans le groupe III, 7 décès sont à déplorer (TABLEAU XV)

12 patients ont présenté d'autres complications durant l'évolution entre 1 et 6 ans après le diagnostic :

- deux infarctus du myocarde (I.D.M) 3 et 6 ans après,
- trois angors 1 et 2 ans après,
- sept insuffisances ventriculaires gauches 1 à 6 ans après,
- deux HTA 2 et 4 ans après,
- trois accidents vasculaires cérébraux,
- une cécité de l'œil gauche 2 ans après.

Ces complications sévères sont souvent en rapport avec la survenue de nouvelles sténoses (N.S) ou occlusions intéressant :

- une artère chez 4 patients non traités par corticoïdes 1 à 2 ans après le diagnostic,
- trois artères dans 2 cas 2 et 3 ans après,
- cinq artères chez une jeune femme ayant reçu des corticoïdes pendant plus de 5 ans, associés, pendant de courtes périodes au chlorambucil ; mais ce traitement a été interrompu à plusieurs reprises, interruption suivie chaque fois d'une poussée inflammatoire marquée et durable, persistant même après réintroduction des corticostéroïdes.
- enfin, dans un autre cas, 4 ans après l'arrêt d'une corticothérapie suivie pendant deux ans, deux nouvelles sténoses sont observées avec HTA sévère. La reprise des corticoïdes associés au chlorambucil a permis de maintenir une pression artérielle autour de 150/90 mm Hg pendant près d'un an. Un nouvel arrêt du traitement par chlorambucil et prednisolone, s'est traduit par une remontée des chiffres tensionnels non contrôlés par les antihypertenseurs et imposant une néphrectomie un an après devant un rein muet.



## TABLEAU XIV

## COMPLICATIONS OBSERVEES DANS L'EVOLUTION DES 63 PATIENTS

COMPLICATIONS	AVANT ET AU MOMENT DU DIAGNOSTIC	APRES DIAGNOSTIC	TOTAL %
HTA	33	5	60,3
Insuffisance ventriculaire Gauche	2	6	12,6
Insuffisance cardiaque Globale	4	1	7,9
Insuffisance coronarienne	3	5	12,6
Infarctus du Myocarde	1	2	4,7
Insuffisance Aortique	6		9,2
Insuffisance Mitrale	5		7,9
Rétrécissement Mitral	2		3,1
H.T.A.P.	4	1	7,9
Accident ischémique cérébr. Transitoire	8	2	15,8
Hémiplégie	8	2 (mêmes malades)	12,8
Rétinop. Ischémique	6		12,6
Rétinop. Hypertensive	12	3	23,8
Cataracte incomplète	1	2	4,7
Cécité unilatérale		2	3,1
Anévrysme	12	2	22,2
Trombose Aortique		1	
Gangrène	1	1 (même malade)	1,5
Syndrome cave supérieur	1		1,5

## TABLEAU XV

CLASSIFICATION CLINIQUE DES 63 PATIENTS  
ET NOMBRE DE COMPLICATIONS SEVERES ET DE DECES

Classification au moment du diagnostic	Nombre Total de Patients	Complications durant l'évolution			Décès (Délai après Diagnostic)	Vivants avec Complications sévères
		N	Spe	(Délai)		
GROUPE I  GROUPE IIa . HTA modérée . AIT  GROUPE IIb . HTA Sévère . Ischémie cérébrale Hémiplégie . Gangrène MI (2)  GROUPE III . HTA + IA ou IM . HTA + Isch. Cérébr. . HTA + Anévrisme . HTA + Angor . IA + Anévrisme . ICG + AVC . Angor + IM . 3 ou plus	13  8 7 1  14 6 7 4 1  20 2 6 3 2 1 2 2 10	3  2  3  12  12	IIa (2 ans) III (1 an) III (2 ans)  III (3 ans)  12	3  3 1 (3 ans) 2 (5 mois) (6 ans)  7 2 (5 mois) (2 ans) 1 (6 ans) 1 (3 ans)  3 (2 ans) (2 ans) (2 ans) (6 mois)	1  4  10	



2 - Sur le plan obstétrical :

Parmi toutes les femmes de la série, le déroulement des grossesses après le début de la maladie a pu être étudié dans 20 cas. Le nombre total de grossesses est de 66 ; celles antérieures au premier signe vasculaire rattachées de façon certaine à l'artérite n'ont pas été prises en compte.

Le nombre d'accouchements normaux d'enfants vivants est de 33 chez 12 femmes dont 9 sont hypertendues avec, en plus, une insuffisance aortique (I.A) dans un cas et dans un autre, I.A et rétrécissement mitral ; une dixième patiente était porteuse d'une insuffisance mitrale importante. Deux seulement ne présentaient pas de complications. Le poids de naissance est normal dans 20 cas et inférieur à 2,8 kg pour les autres.

6 femmes, 5 hypertendues et une avec I.M décompensée ont donné naissance à 14 mort-nés.

4 patientes hypertendues ont eu 8 accouchements prématurés.

Enfin, 11 avortements se sont produits chez 6 autres malades, toutes hypertendues.

D'autre part, 7 mères ont présenté, lors des grossesses, certaines complications :

- un coma avec hémiplegie après accouchement très hémorragique,
- trois HTA apparues en cours de grossesses,
- un syndrome œdémateux,
- une aggravation de la maladie après 3 grossesses normales avec nouvelles sténoses et HTA,
- un syndrome inflammatoire avec VS à 100 mm et fibrinogène à 9,65 g/l après accouchement.

C - RESULTATS DU TRAITEMENT :

1 - Le traitement médical :

Il a consisté en :

- a) - Traitement corticoïde par prednisolone à raison de 40 à 60 mg par jour pendant 1 à 2 mois selon l'importance du syndrome inflammatoire et son évolution, puis à doses dégradées jusqu'à 10 mg/j, posologie maintenue pendant plus d'un an, selon les cas.

Il est assez difficile d'apprécier l'efficacité de ce traitement chez nos patients, du fait de son interruption fréquente et précoce parfois, par les malades eux-mêmes. Mais, comme le montre le tableau XVI, malgré ces insuffisances, les résultats nous paraissent encourageants : des HTA sévères, mais récentes avec existence d'un syndrome inflammatoire marqué ont été contrôlées par l'adjonction de corticoïdes aux hypotenseurs inefficaces seuls, dans 7 cas sur 9. Dans les deux autres cas, la corticothérapie a été interrompue, une fois devant un accès hypertensif, mais le traitement hypotenseur avait été arrêté par la patiente sur sa propre initiative devant la sensation d'une amélioration apparente, une autre fois, devant des chiffres tensionnels demeurant élevés, malgré un traitement antihypertenseur lourd ; il y avait une insuffisance rénale avancée dans ce dernier cas.

Une réapparition des pouls est observée chez 5 patients.

Deux insuffisances cardiaques globales fébriles rebelles aux digitale-diurétiques et vaso-dilatateurs ont pu être contrôlées. L'une temporairement avec aggravation après chaque tentative d'interruption des corticoïdes, l'autre de façon définitive avec guérison complète de l'insuffisance cardiaque et retour du volume cardiaque à la normale.



## ANALYSE DES PATIENTS SOUS CORTICOIDES (n=21)

GRUPE	DUREE TRAITEMENT	RECU	COMPLICATIONS AVANT TRAITEMENT	TRAITEMENT ASSOCIE	EVOLUTION SOUS CORTICOIDES	EVOLUTION APRES ARRÊT
I	18 mois	4 ans	Ischémie M.S.	-	Réapparition pouls ++ (R.P)	Bonne
	3 ans	5 ans	Ischémie M.S.	-	Réapparition pouls ++	Bonne
	3 ans	6 ans	Ischémie M.S.	-	R.P. ++ M.S.	3 N.S. + HTA 2 ans après
	4 ans	7 ans	Ischémie M.S.	Plasmaphérèse (2 mois)	R.P. ++, poussée infl. à 10 mg	Bonne
IIa	8 mois	4 ans	HTA 19/9	B.Bloquants	T.A. : 14/8	Bonne
	6 mois	5 ans	Ischémie M.S.D.	-	Sans changement	Pontage 4 ans après
IIb	6 mois	3 ans	HTA 200 mm Hg + IR chr.	Hypotenseurs +++ +Dialyse	Stabilisation 2 ans	Décès 3 ans après
	8 mois	5 ans	HTA 18/10	B.Bloquants	T.A. : 13/8 R.P. ++	Bonne
	6 mois	2 ans	Ischémie MS ++	Echec de 2 pontages avant	Médiocre	Médiocre
	2 ans	5 ans	Ed. vert-basil. (I. seule vert perméable)	-	Stable	Sans changement
III	2 mois	3 mois	HTA I.A. HTAP Syndr. cave sup.	-	Sans changement	Décès post-op. (déchirure pari aort.)
	5 mois	4 ans	HTA IRC Angor	Hypotenseurs	Sans changement	Décès 4 ans après (IVG)
	6 mois	4 ans	HTA I.A. R.M.	B.Bloquants	R.P. + (membres supér.)	Bonne - Grosse normale 4 ans après
	6 mois	2 ans	HTA An. Aort. HTAP	B.Bloquants - Pont. Ao-aort. après cort.	HTA contrôlée	Décès 16 mois après (I.V.G.)
	8 mois	1 an	HTA I.A. Myocardite (I.C.G.)	Digit-Diur. + V.D.	Amélioration ++ puis à-coup HTA	Décès 2 mois après
	8 mois	5 ans	HTA + I.A.	B.Bloquants	Stabilisation ICG mais 2 poussées infl. avec aggrav. I.C. à l'arrêt cort.	Excellente (grosse normale 5 ans après)
	2 ans	5 ans	I.A. I.M. Anevr. mull-	Pontage Ao-aort. + Femoro-popl.	Amélioration +++	Bonne
	2 ans	5 ans	Angor coron. + Mes. + P.V.M.	-	Amélioration de 2 sténoses	Nombreuses poussées infl. à chaque arrêt
	1 an	6 ans	I.C.G. fébrile	Dig. Diur. + VD	Guérison de l'I.C.G.	HTA 1 an après et pontage aorto-aort.
	2 ans x 2	6 ans	HTA	Hypotenseurs	Contrôle de l'H.T.A.	2 NS + Nephrectomie 4 ans après
Plusieurs cures	7 ans	Uveïte grave isch. M.S	Chlorambucil	Bonne, mais récidive infl. à chaque arrêt	5 nouvelles sténoses	



Enfin, au contrôle artériographique pratiqué chez quelques malades, une amélioration des sténoses artérielles est observée à deux reprises.

Mais de nouvelles sténoses apparaissent parfois quelque mois, ou années, après l'arrêt du traitement lors de nouvelles poussées évolutives, assez fréquentes au cours de l'artérite de Takayasu.

- b) - Les anti-inflammatoires non stéroïdiens : une évolution favorable a été notée dans les 5 cas traités par 2 g par jour d'acide acétyl salicylique pendant 6 mois à 2 ans, sans complications. Dans tous les cas, un retour à la normale de la V.S a été observé.

- c) - Le traitement de l'HTA :

L'HTA a pu être contrôlée médicalement dans 15 cas.

Dans 17 autres cas, un traitement chirurgical a été nécessaire.

Enfin 6 patients, non encore opérés ont une HTA mal contrôlée par le traitement médical.

Parmi les malades ayant subi une cure chirurgicale de l'HTA, 8 sont normotendus 1 à 5 ans après l'intervention, les 9 autres ont une HTA persistante après chirurgie (3 cas) ou réapparaissent après quelques mois de normotension (6 cas) mais restant dans l'ensemble sensible au traitement médical.

## 2 - Le traitement chirurgical :

Dans le groupe I, il s'agit, dans tous les cas, d'une revascularisation de membre(s) supérieur(s) ou inférieur(s).

Une réapparition des pouls est obtenu 4 fois.

Une thrombose de pontage carotido-axillaire gauche s'est produite à 3 reprises, une en post-opératoire immédiat, la deuxième un mois après la reprise et la 3ème 2 ans après, coïncidant avec la récurrence d'une adénopathie tuberculeuse du même côté, adénopathie traitée convenablement 4 ans auparavant et précédant de quelques mois l'apparition des signes ischémiques.

Dans le groupe IIa, une normalisation tensionnelle est observée dans deux cas, mais à un an de recul seulement et une réapparition des pouls dans deux autres cas.



Dans le groupe IIb, un retour à la normale des chiffres tensionnels est noté dans l'année suivant un pontage aorto-aortique avec réimplantation des artères rénales ; une thrombose d'un pontage rénal a imposé une néphrectomie un an après et une remontée de la T.A. est observée par la suite, restant cependant sensible au traitement médical 7 ans après.

Une thrombose post-opératoire, d'un pontage aorto-bicarotidien chez un jeune patient qui avait présenté 4 épisodes successifs d'A.V.C partiellement régressifs, a entraîné le décès.

Enfin, aucune amélioration n'a été enregistrée chez deux autres malades, l'un gardant une ischémie gênante du membre supérieur, l'autre, vivant depuis deux ans, avec une jambe amputée et un pied sur lequel a été réalisée une transmetatarsienne, après échec de deux pontages en raison de l'insuffisance du lit d'aval.

Dans le groupe III, la cure chirurgicale de l'HTA a été tentée 17 fois devant le caractère réno-vasculaire et rebelle au traitement médical de celle-ci ; dans la plupart des cas, une normalisation tensionnelle est observée pendant les premiers mois, ensuite une remontée des chiffres à des niveaux élevés se produit le plus souvent (TABLEAU XVII). La revascularisation d'autres territoires effectuée chez 21 patients s'est traduite par (TABLEAU XVIII) :

- Deux décès post-opératoires immédiats :
  - L'un par déchirure de la paroi aortique très fragile, à deux reprises avec hémorragie abondante, malgré une étanchéification par des points renforcés au niveau de la plaie d'anesthésie du pontage aortique et du point de ponction pour prise de pression per-opératoire ; la malade, âgée de 29 ans, n'avait reçu des corticoïdes que pendant deux mois en pré-opératoire.
  - L'autre, par arrêt cardio-respiratoire chez une patiente présentant une hypertension artérielle pulmonaire (H.T.A.P) par sténose aortico-artérielle pulmonaire et un rétrécissement mitral.
- Un échec avec aggravation de l'ischémie, nécessitant une sympathectomie lombaire sans grande amélioration.
- Enfin, dans tous les autres cas, l'évolution a été favorable mais souvent le recul demeure insuffisant.

Ainsi, durant l'évolution, un certain nombre de complications sont apparues ou se sont aggravées, dont 23 sévères ; ces complications se surajoutant à celles déjà existantes au moment du diagnostic sont à type d'insuffisance ventriculaire gauche (I.V.G) ou cardiaque globale (I.C.G.) d'insuffisance coronarienne avec infarctus du myocarde parfois, d'accidents vasculaires cérébraux ischémiques et d'insuffisance rénale chronique terminale.

En tout, 40 décès sont survenus 5 à 8 ans après le diagnostic, soit 15,8 % des cas, en moyenne 8 ans après le début de la maladie ; parmi ces décès, trois sont post-opératoires immédiats (TABLEAU XIX).

Tous les décès sont survenus chez les patients du groupe IIb (3/14) et du groupe III(7/28).

15 patients vivent avec des complications sévères pouvant entraîner la mort à tout moment.

Les malades restant sont stabilisés après traitement médical et/ou chirurgical, une bonne partie d'entre eux étant asymptomatiques.



T A B L E A U X V I I  
C U R E C H I R U R G I C A L E D E L ' H . T . A .

TYPE DE TRAITEMENT CHIRURGICAL	T.A DANS L'ANNEE	EVOLUTION APRES UN AN	RECU MAXIMUM
Pont. Aorto-aort. + réimplantation art. rénale	N	TA N. 3 N.S	5 ans
Grefte veineuse art. rénal G	TA. N		1 an
Pont. Aorto-aort. + réimpl. rén G + Nephrectomie D.	N		1 an
Pont. Aorto-aort. + réimpl. rén. D + Nephrectomie G 1 an après	N	HTA contrôlée	7 ans
Nephrectomie G	N	HTA (NS art. rén. dte	4 ans
Pont. Aorto-aort. + pont. art. rén. G	N	TA. N	2 ans
Grefte veineuse aorto-rén. G	N	HTA contrôlée médical <sup>t</sup> (anévrisme anastomose)	3 ans
Pont. Aort.aort. + réimpl. artères rénales mesentériques	N	N (Décès IVG ??)	2 ans
Pont. Aorto-bifem.	N		1 an
Pont. Aorto-aort.+ réimpl. art.	N	HTA contr. médical <sup>t</sup>	3 ans
Grefte veineuse art. rén. G puis nephrect. G 1 an après	N	HTA IVG ++ (NS. rén. dte)	4 ans
Pont. Aort.biiliaque + réimpl. rén. G + Nephrectomie D	HTAm	IRC + ICG - A IT (Pont. SCD-carot. G)	3 ans
Pont. Aort.aort. + réimpl. rén. D et G + Resect. Anov. AMS	N	TA.N	2 ans
Pont. Aort.aort. + réimpl. rén. D et G + carot. P.G.	HTAm	Contrôléo médical <sup>t</sup>	2 ans
Pont. Aorto-il. + réimpl. rén. D et G + resect. Anovr. I.P.D + Pont. carot. axill. D.	N	HTAm contrôlée médical. AIT. grossesse normale 4 ans après	5 ans
Pont. aorto-rénale G	N	AIT + sténose zone anastom.	1 an
Nephrectomie G	N	HTA contrôléo médical <sup>t</sup>	3 ans

## TABLEAU XVIII

## RESULTATS DU TRAITEMENT DE REVASCULARISATION ET REcul

TYPE DE PONTAGE	AMELIORATIONS	COLPLICATIONS	
Aorto-bicarotidien	+		1 an
Carotido-huméral (3 fois)	++ Réapparition pouls	2 thromboses (post-op. puis 4 ans après)	3 ans (dernier pont.)
S.C.D. - huméral D	++ Réapparition pouls		1 an
Carotido-humér-bil.	++ Réapparition pouls		2 ans
Aorto-bifémoral	++ Réapparition pouls		2 ans
T.A.B.C.-vert. D et Hum. D	++ Réapparition pouls	(3 nouvelles sténoses)	5 ans
T.A.B.C.-humér. D.	++ Réapparition pouls	-	4 ans
Amputations + greffe Ao-fém. G puis Gr. ilio. femor. G	-	Gangrène extensive Transmetat. 1 an après	2 ans
Aorto-carot. D et SCD	++ Réapparition pouls		2 ans
Aorto-axill.	-	Thrombose x 2 ischémie	3 ans
Résection Anev. poplité + Pont. Ao-aort.			3 ans
Pont. vein. fem. poplité	-	Aggravation sympath- ect. L.	4 ans
Pont. aorto-cor. G	Disparition Angor		4 ans
Pont. carot.axill.	++ Réapparition pouls		2 ans
Pont. aorto-bifem.		Décès post-opératoire (déchirure anastomose)	15 j
Pont. aorto-bicarot.		Décès: thrombose pontage post-op. immédiat	-
Pont. aorto-mesent. sup.	++ Angor m.		1 an
Pont. SCG - jum. et ilio-fem.	++ Réapparition pouls	Forme très infl. 5 nouvelles sténoses	7 ans
Pont. SCD - hum.		Décès post-op. (HTAP++)	-
Resection Anev. Pont. vein. FSG + pont. Ao-vert. G, car.D vert. D et axill. D.	+++		6 ans
Prothèse valve mitrale		Décès I.C.G.	1 an



T A B L E A U XIX  
ANALYSE DES 10 MALADES DECEDES

NOM	SEXE	A G F		DELAI DEBUT DECES	COMPLICATIONS AU DIAGNOSTIC	VS	TRAITEMENT	CAUSE DE LA MORT
		DECES	DIAGNOSTIC					
GH.	F	37	37	5	Hémiplégie (T.A.M.) HTAs + I.R.C.	120 (26g)	- • Corticoïdes 6 mois • Dialyse 6 mois Trait. A-H	Accident ischémique cérébral HTA - IRC
ZA.	F	48	45	21				
A3.	F	33	31	5	Ins. Mitrale ++ (I.C.G.) + HTAm	25 (15g)	Proth. Valv. starr. mitrale Dig. Diur.	I.C.G
GU.	F	29	29	5	IA. HTA - (HTAP Ed. cava sup. Angor	63 (24g)	Cort. 2 mois Pont. Aorto. bif.	Hémorragie post-op. déchirure de paroi aort.
BR.	M	22	15	6	Hémiplégie Ed. V.B. rétinopathie isch. st III (T.A.M)	36 (16g)	Pont. Aorto- bicarotidien	Thrombose post-opératoire du pauvre
ME.	F	27	25	2	I.C.G : HTA, IA, HTAP Myocardite probable	60 (15)	Digit. diur. vaso dif. inefficace corticoïdes seuls efficaces	I.C.G.
OU	F	48	45	6	HTAs HTAP-Angor Ao. desc. : IVG +	90 (N)	Cort. + B. Bloquants 6 mois Prot. Ao-	I.V.G
BE.	M	58	62	33	HTAm Aneurysme Aorte abdominale	90 (18g)	Vaso-dilatateurs	Infarctus myocarde
CH.	F	45	42	12	HTAs + IRC avancée Angor IVG	119 (16g)	Cort. 6 mois D.D. AH	I.C.G
K.	F	30	30		HTAP++ R.M. Ischémie cérébrale	43	Revascularisation sous cl. Jte	Décès post-op. immédiat

## COMMENTAIRES

### I - EPIDEMIOLOGIE :

#### A/ FREQUENCE :

L'importance de notre série démontre que la fréquence de la maladie de Takayasu en Algérie semble comparable à celle retrouvée dans la plupart des pays à forte prévalence.

Comparés aux 101 cas de SEN (324) recrutés en 18 ans, le chiffre de 103 malades diagnostiqués en 14 ans, dont plus de la moitié en 5 ans seulement, indique que l'affection n'est pas plus rare en Algérie qu'en Inde ou peut-être même qu'au Japon, car, comme nous l'avons dit, nous n'avons pas colligés tous les cas diagnostiqués actuellement en Algérie.

L'estimation de 0,92 cas pour 100 malades admis dans un Service de médecine interne, à laquelle nous sommes parvenus en comparant le nombre d'artérites de Takayasu diagnostiquées au nombre total de malades admis durant la même période pour toutes sortes d'affections est d'ailleurs bien supérieure à celle de SEN (324) ; en effet, ce dernier, en comparant le nombre de cas de M.T. au nombre total de malades admis à l'hôpital de BOMBAY durant la même période, estime l'incidence à 0,18 %.

De même en tenant compte du nombre de cas dépistés en une année : 20 en 1981, en sachant que ce chiffre est loin de représenter tous les cas de M.T. existants, nos malades ne provenant, pour la plupart, que de deux Services d'Alger, on peut estimer l'incidence de la maladie à plus de 1 cas pour 1 million d'habitants.

D'après certaines séries autopsiques (180 , 310) pour l'ensemble des pays touchés, l'incidence moyenne serait de 0,61 % autopsies (TABLEAU XX) ; mais, du fait que ces études n'ont porté que sur le segment descendant de l'aorte, ces chiffres peuvent être multipliés par deux, estiment la plupart des auteurs (239).



Enfin, la prévalence de l'artérite de Takayasu est actuellement estimée à environ 2 à 2,5 pour un million d'habitants (29).

Ainsi, la fréquence de la maladie de Takayasu semble non négligeable dans notre pays, mais il est encore difficile de l'apprécier avec précision, l'affection restant méconnue jusqu'à présent pour plusieurs raisons :

- Le caractère ethnique de la prédominance presque exclusivement asiatique demeure dans l'esprit de beaucoup de médecins,
- L'appellation de "maladie des femmes sans pouls" fait qu'elle est rarement évoquée quand les pouls sont présents ou quand c'est l'homme qui en est atteint,
- L'interrogatoire des patients n'accorde généralement que très peu d'importance à des symptômes vagues tels que vertiges, troubles visuels et fatigabilité de membre à l'effort...
- L'absence fréquente, lors de l'examen physique de la palpation des pouls et de l'auscultation des différents trajets artériels,
- Une exploration vasculaire insuffisante ou rendue impossible par l'absence d'équipements adéquats (examen Doppler - artériographie..) devant une H.T.A., une insuffisance rénale chronique, un accident vasculaire cérébral, des troubles visuels, etc...