



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2021

Thèse N° 178

Les vascularites des gros vaisseaux en Médecine interne

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 25/10/2021

PAR

Mr. Abdelmoughit DADY

Né le 04 Décembre 1995 à Safi

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Artérite à cellules géantes – Takayasu – Vascularites – Gros vaisseaux

JURY

M.	M. ZYANI	PRESIDENT
	Professeur de Médecine Interne	
Mme.	L. ESSAADOUNI	RAPPORTEUR
	Professeur de Médecine Interne	
Mme.	L. BENJILALI	JUGE
	Professeur de Médecine Interne	

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

قَالُوا سُبْحَانَكَ لَا
عِلْمَ لَنَا إِلَّا مَا
عَلَّمْتَنَا إِنَّكَ
أَنْتَ الْعَلِيمُ
الْحَكِيمُ

سورة البقرة- الآية 32

صَلَّى اللَّهُ عَلَيْهِ وَسَلَّمَ



Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948



*LISTE DES
PROFESSEURS*

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires

: Pr. Badie Azzaman MEHADJI
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen

: Pr. Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la Coopération

: Pr. Mohamed AMINE

Vice doyen aux Affaires Pédagogiques

: Pr. Redouane EL FEZZAZI

Secrétaire Générale

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato- orthopédie	ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie- réanimation	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie- obstétrique	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
ADALI Imane	Psychiatrie	GHOUNDALE Omar	Urologie
ADMOU Brahim	Immunologie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AISSAOUI Younes	Anesthésie - réanimation	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	JALAL Hicham	Radiologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
ALJ Soumaya	Radiologie	KHATOURI Ali	Cardiologie
AMAL Said	Dermatologie	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KISSANI Najib	Neurologie
AMMAR Haddou	Oto-rhino-laryngologie	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie -Virologie	LAKMICHI Mohamed Amine	Urologie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie- obstétrique	LAOUAD Inass	Néphrologie

ATMANE El Mehdi	Radiologie	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
BASRAOUI Dounia	Radiologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato– orthopédie
BASSIR Ahlam	Gynécologie– obstétrique	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BELKHOUE Ahlam	Rhumatologie	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie (Neonatalogie)
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENALI Abdeslam	Psychiatrie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie – réanimation
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BENELKHAIAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie – générale	MOUFID Kamal	Urologie
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie – orthopédie	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BENJILALI Laila	Médecine interne	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo– phtisiologie	NAJEB Youssef	Traumato– orthopédie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie– obstétrique	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie – chimie	NEJMI Hicham	Anesthésie– réanimation
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio– Vasculaire	NIAMANE Radouane	Rhumatologie
BOURRAHOUE Aicha	Pédiatrie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
BOURROUS Monir	Pédiatrie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHAFIK Rachid	Traumato– orthopédie	QACIF Hassan	Médecine interne
CHAKOUR Mohamed	Hématologie Biologique	QAMOUISS Youssef	Anesthésie– réanimation
CHELLAK Saliha	Biochimie– chimie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RADA Noureddine	Pédiatrie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
DAHAMI Zakaria	Urologie	RAJI Abdelaziz	Oto–rhino–laryngologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	ROCHDI Youssef	Oto–rhino–laryngologie

EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie– réanimation	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie– réanimation
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SAMLANI Zouhour	Gastro– entérologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SARF Ismail	Urologie
EL BARNI Rachid	Chirurgie– générale	SORAA Nabila	Microbiologie – Virologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie– obstétrique
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	TAZI Mohamed Illias	Hématologie– clinique
EL HAOURY Hanane	Traumato– orthopédie	YOUNOUS Said	Anesthésie– réanimation
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie – virologie
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZIADI Amra	Anesthésie – réanimation
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZOUHAIR Said	Microbiologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	ZYANI Mohammed	Médecine interne
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	GHAZI Miriame	Rhumatologie
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie–embyologie cytogénétique
AIT BATAHAR Salma	Pneumo– phtisiologie	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	KADDOURI Said	Médecine interne
ARSALANE Adil	Chirurgie Thoracique	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
BELBACHIR Anass	Anatomie– pathologique	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BELHADJ Ayoub	Anesthésie –Réanimation	MARGAD Omar	Traumatologie – orthopédie
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo– phtisiologie	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto–Rhino – Laryngologie
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie

BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	NADER Youssef	Traumatologie – orthopédie
CHRAA Mohamed	Physiologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino – Laryngologie	SEDDIKI Rachid	Anesthésie – Réanimation
EL HAOUATI Rachid	Chirurgie Cardio-vasculaire	SERGHINI Issam	Anesthésie – Réanimation
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZARROUKI Youssef	Anesthésie – Réanimation
EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie thoracique
FAKHRI Anass	Histologie- embryologie cytogénétique		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
AABBASSI Bouchra	Pédopsychiatrie	ESSADI Ismail	Oncologie Médicale
ABALLA Najoua	Chirurgie pédiatrique	FASSI FIHRI Mohamed jawad	Chirurgie générale
ABDELFTTAH Youness	Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle	FDIL Naima	Chimie de Coordination Bio- organique
ABDOU Abdessamad	Chiru Cardio vasculaire	FENNANE Hicham	Chirurgie Thoracique
ABOULMAKARIM Siham	Biochimie	HAJHOUJI Farouk	Neurochirurgie
ACHKOUN Abdessalam	Anatomie	HAJJI Fouad	Urologie
AIT ERRAMI Adil	Gastro-entérologie	HAMMI Salah Eddine	Médecine interne
AKKA Rachid	Gastro – entérologie	Hammoune Nabil	Radiologie
ALAOUI Hassan	Anesthésie – Réanimation	HAMRI Asma	Chirurgie Générale
ALJALIL Abdelfattah	Oto-rhino-laryngologie	HAZIME Raja	Immunologie
AMINE Abdellah	Cardiologie	JALLAL Hamid	Cardiologie
ARROB Adil	Chirurgie réparatrice et plastique	JANAH Hicham	Pneumo- phtisiologie
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
AZAMI Mohamed Amine	Anatomie pathologique	LAHLIMI Fatima Ezzahra	Hématologie clinique
AZIZ Zakaria	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	LAHMINI Widad	Pédiatrie
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	LALYA Issam	Radiothérapie
BABA Hicham	Chirurgie générale	LAMRANI HANCH Asmae	Microbiologie-virologie

BELARBI Marouane	Néphrologie	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	MAOUJOURD Omar	Néphrologie
BELGHMAIDI Sarah	Ophtalmologie	MEFTAH Azzelarab	Endocrinologie et maladies métaboliques
BELLASRI Salah	Radiologie	MESSAOUDI Redouane	Ophtalmologie
BENANTAR Lamia	Neurochirurgie	MILOUDI Mohcine	Microbiologie – Virologie
BENCHAFAI Ilias	Oto-rhino-laryngologie	MOUGUI Ahmed	Rhumatologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie	NASSIH Houda	Pédiatrie
BENZALIM Meriam	Radiologie	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie Réparatrice et Plastique
BOUTAKIOUTE Badr	Radiologie	OUEIRAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
CHAHBI Zakaria	Maladies infectieuses	OUMERZOUK Jawad	Neurologie
CHEGGOUR Mouna	Biochimie	RAGGABI Amine	Neurologie
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	RAISSI Abderrahim	Hématologie clinique
CHETTATI Mariam	Néphrologie	REBAHI Houssam	Anesthésie – Réanimation
DAMI Abdallah	Médecine Légale	RHARRASSI Isam	Anatomie–patologique
DARFAOUI Mouna	Radiothérapie	RHEZALI Manal	Anesthésie–réanimation
DOUIREK Fouzia	Anesthésie– réanimation	ROUKHSI Redouane	Radiologie
EL- AKHIRI Mohammed	Oto- rhino- laryngologie	SAHRAOUI Houssam Eddine	Anesthésie–réanimation
EL AMIRI My Ahmed	Chimie de Coordination bio–organnique	SALLAHI Hicham	Traumatologie– orthopédie
EL FADLI Mohammed	Oncologie médicale	SAYAGH Sanae	Hématologie
EL FAKIRI Karima	Pédiatrie	SBAAI Mohammed	Parasitologie–mycologie
EL GAMRANI Younes	Gastro–entérologie	SBAI Asma	Informatique
EL HAKKOUNI Awatif	Parasitologie mycologie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
EL JADI Hamza	Endocrinologie et maladies métaboliques	SIRBOU Rachid	Médecine d’urgence et de catastrophe
EL KHASSOUI Amine	Chirurgie pédiatrique	SLIOUI Badr	Radiologie
ELATIQUI Oumkeltoum	Chirurgie réparatrice et plastique	WARDA Karima	Microbiologie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	YAHYA OUI Hicham	Hématologie
ELJAMILI Mohammed	Cardiologie	ZBITOU Mohamed Anas	Cardiologie
ELOUARDI Youssef	Anesthésie réanimation	ZOUIA Btissam	Radiologie
EL-QADIRY Rabiyy	Pédiatrie	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio– vasculaire

LISTE ARRÊTÉE LE 23/06/2021

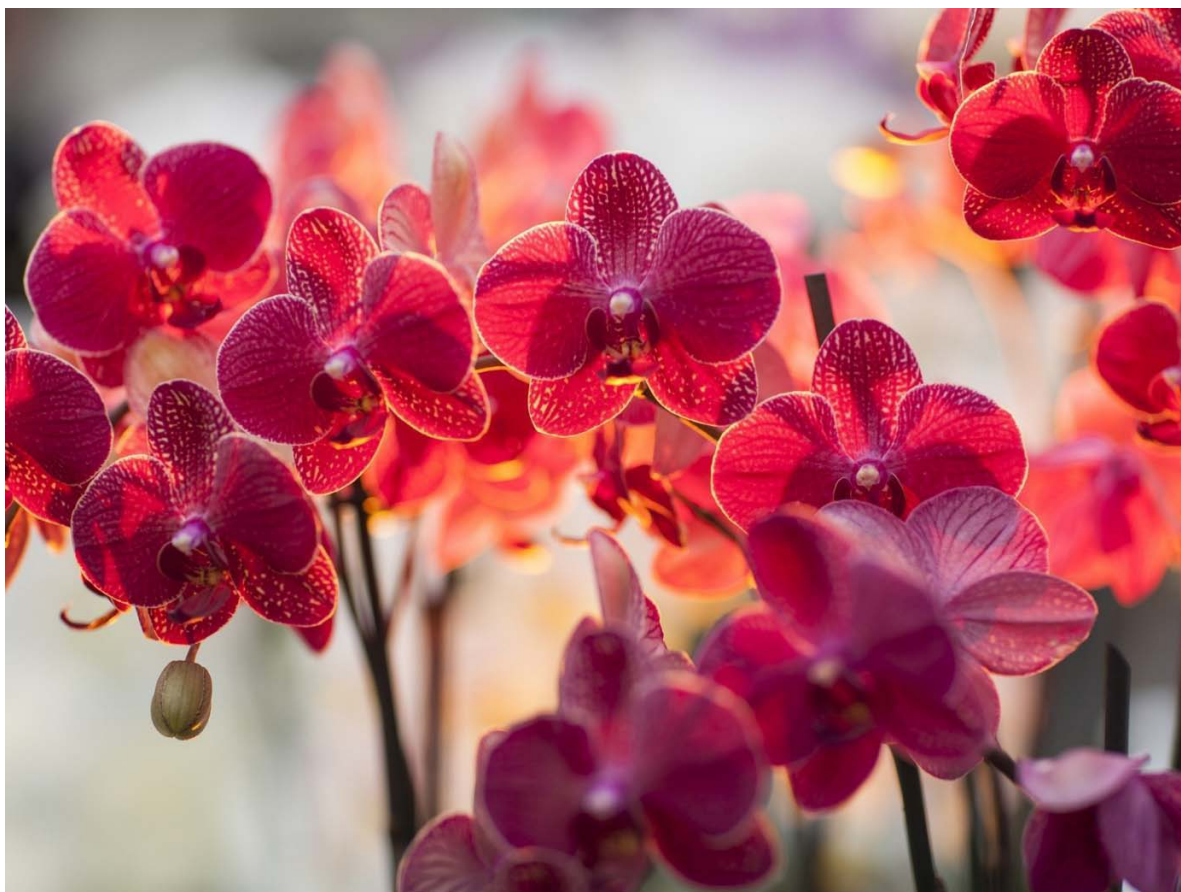


DÉDICACES



*«Soyons reconnaissants aux personnes qui nous donnent du bonheur,
elles sont les charmants jardiniers par qui nos âmes sont fleuries»*

Marcel Proust.



*Je me dois d'avouer pleinement ma reconnaissance à toutes les
personnes qui m'ont soutenue durant mon parcours et qui ont su
me hisser vers le haut pour atteindre mon objectif. C'est avec amour,
respect et gratitude que je leur dédie cette thèse ...*



Louange à Dieu tout Puissant,

qui m'a permis de voir ce jour tant attendu.

A ma très chère mère Bouchra FAYSSEL

A une personne qui m'a tout donné sans compter. Aucun hommage ne saurait transmettre à sa juste valeur, l'amour, le dévouement et le respect que je porte pour toi. Sans toi, je ne suis rien, mais grâce à toi je suis devenu médecin.

Je te dédie ce travail qui, grâce à toi a pu voir le jour. Tu n'as pas cessé de me soutenir et m'encourager. Ton amour, ta générosité exemplaire et ta présence constante ont fait de moi ce que je suis aujourd'hui. Tes prières ont été pour moi un grand soutien tout au long de mes études. J'implore Dieu tout puissant de te préserver de tout mal, te combler de santé, de bonheur et t'accorder une longue et heureuse vie afin que je puisse te rendre un minimum de ce que je te dois.

Merci d'être la maman la plus parfaite du monde

A Mon très cher père Tahar DADY

Tous les mots du monde ne sauraient exprimer l'immense amour que je ressens envers toi, ni la profonde gratitude que je te témoigne pour tous les efforts et les sacrifices que tu n'as cessé de consentir pour mon instruction et mon bien-être. C'est à travers tes encouragements que j'ai opté pour cette noble profession, et c'est à travers vos critiques que je me suis réalisé.

J'espère avoir répondu aux espoirs que tu as fondés en moi et réalisé aujourd'hui l'un de tes rêves.

Je te rends hommage par ce modeste travail en guise de ma reconnaissance éternelle.

Que Dieu tout puissant te garde et te procure santé, bonheur et longue vie pour que tu demeures le flambeau qui illumine mon chemin.



A mon très cher petit frère Mouad et ma chère petite sœur

Fatímaezzahra

Je ne peux exprimer à travers ces lignes tous mes sentiments d'amour et de tendresse envers vous. Je vous remercie énormément et j'espère que vous trouverez dans cette thèse l'expression de mon affection pour vous.

Je vous souhaite un avenir florissant et une vie pleine de bonheur, de santé et de prospérité. Je suis très fier de vous. Que Dieu vous protège et consolide les liens sacrés qui nous unissent. Merci d'être toujours là pour moi.

A mes très chers amis,

Taha, Abdellah, Anas, Ayoub, Ayoub, Youssef, avec qui j'ai partagé des moments fous. Merci pour votre soutien et votre amour, c'est grâce à vous que j'ai trouvé le courage de continuer, c'est grâce à vous que je suis devenu ce que je suis. Merci d'avoir croisé ma vie et choisir d'y rester.

A ma très chère Safia BATLA

Ton encouragement et ton soutien étaient la bouffée d'oxygène qui me ressourçait dans les moments pénibles, de solitude et de souffrance. Merci d'être à mes côtés malgré la distance, par ton amour dévoué et ta tendresse, pour donner du goût et du sens à notre vie. J'aurais tant aimé que tu sois là. En témoignage de mon amour, de mon admiration et de ma grande affection, je te prie de trouver dans ce travail l'expression de mon estime et mon sincère attachement. Je prie Dieu le tout Puissant pour qu'il nous réunisse et qu'il te donne bonheur et prospérité.

A la mémoire de ma tante : Zahra HOURAIRA

J'aurai tant aimé que vous soyez présents là avec Safia. J'aurai tant aimé de vous voir et de vous parler et de connaître votre personne sublime. Je vous dédie ce travail en témoignage de mes sentiments les plus sincères. Puisse votre âme repose en paix, Que Dieu, le tout Puissant, vous couvre de sa sainte miséricorde et vous accueille dans son éternel paradis.

A mes très chers amis,

*Ali, Youssef, Marouane, Ayoub, Saïf, Soufiane, Younes, Abdessalam,
Abdellah, Abderrahmane, Amine, Yassine, Saad,*

Merci pour ces moments de joie qu'on a pu partager ensemble. Tous mes vœux de réussite et de santé.

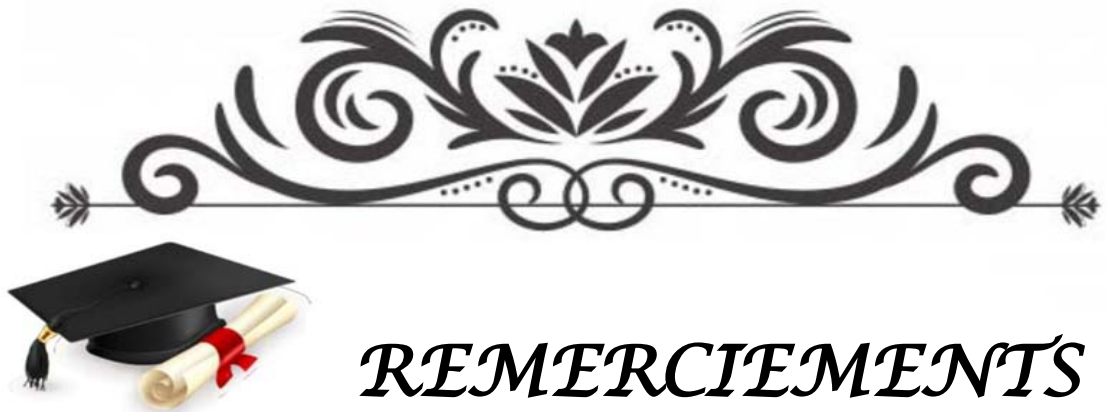
A Docteur Jaouad YOUSSEFI

*Ce travail n'allait pas voir jour sans ton aide précieuse et reconnue,
merci pour ton temp, ta disponibilité et tes conseils.*

A toute personne que je n'ai pu citer

*Merci pour chaque moment passé ensemble. Merci pour votre soutien et
amour inconditionnel*

Merci de me donner l'envie de devenir meilleur



REMERCIEMENTS



*A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE PROFESSEUR
MOHAMMED ZYANI PROFESSEUR ET CHÉF DE SERVICE DE
MÉDECINE INTERNE A L'HÔPITAL MILITAIRE AVICENNE
MARRAKECH*

*Nous sommes très honorés de vous avoir comme président du jury de
notre thèse. Votre compétence professionnelle incontestable ainsi que vos
qualités humaines vous valent l'admiration et le respect de tous.
Vous êtes et vous serez pour nous l'exemple de rigueur et de droiture dans
l'exercice de la profession.*

*Veillez, cher Maître, trouvé dans ce modeste travail l'expression de
notre haute considération, de notre sincère reconnaissance et de notre
profond respect.*

*A NOTRE MAÎTRE ET RAPPORTEUR DE THÈSE PROFESSEUR
LAMIAA ESSAADOUNI
PROFESSEUR ET CHÉF DE SERVICE DE MÉDECINE INTERNE AU
CHU MOHAMMED VI DE MARRAKECH*

*C'est avec un grand plaisir que je me suis adressé à vous dans le but de
bénéficier de votre encadrement et j'étais très touché par l'honneur que
vous m'avez fait en acceptant de me confier ce travail. Vous m'avez
toujours réservé le meilleur accueil malgré vos obligations
professionnelles.*

*Je vous remercie infiniment, chère Maître, pour avoir consacré à ce
travail une partie de votre temps précieux et de m'avoir guidé avec
rigueur et bienveillance. Je suis très fier d'avoir appris auprès de vous et
j'espère avoir été à la hauteur de votre attente.*

*Veillez accepter, chère maître, dans ce travail l'assurance de mon estime
et de mon profond respect.*

*A NOTRE MAITRE ET JUGE DE THÈSE PROFESSEUR LAILA
BENJILALI PROFESSEUR EN MEDECINE INTERNE AU CHU
MOHAMMED VI DE MARRAKECH*

*Nous vous remercions, cher professeur pour avoir accepté d'être présent
pour juger ce travail. Votre bonté, votre modestie, votre compréhension,
ainsi que vos qualités professionnelles ne peuvent que susciter ma grande
estime. Vous êtes un exemple à suivre. Veuillez trouver ici, l'assurance de
mon profond respect, ma grande admiration et ma sincère gratitude.*



ABBREVIATIONS

Liste des abréviations

AAN	: Anticorps antinucléaires
AAP/APA	: Antiagrégant plaquettaire
aCE	: Anticorps anti-cellules endothéliales
ACG	: Artérite à cellules géantes
ACR	: American college of rheumatology
ADO	: Antidiabétiques oraux
AEG	: Altération de l'état général
AIT	: Accident ischémique transitoire
AMM	: Autorisation de mise sur le marché
APL	: Antiphospholipides
ARM	: Angiographie par résonance magnétique
AT	: Artérite de Takayasu
ATCD	: Antécédent
AVC	: Accident vasculaire cérébral
AVCI	: Accident vasculaire cérébral ischémique
BAT	: Biopsie de l'artère temporale
BAV	: Baisse de l'acuité visuelle
BGSA	: Biopsie des glandes salivaires accessoires
BNM	: Biopsie neuromusculaire
CCL et CXCL	: Chémokines (famille CC ou CXC)
CCR et CXCR	: Récepteur de chémokine (famille CC ou CXC)
CD	: Cluster of differentiation
CMH	: Complexe majeur d'histocompatibilité
CML	: Cellule musculaire lisse
CRH	: Corticotropine-releasing hormone
CRP	: Protéine C-réactive
CTC	: Corticothérapie
CV	: Cardiovasculaires
DC	: Cellules dendritiques (dendritic cells)
ECBU	: Examen cyto bactériologique des urines
EP	: Embolie pulmonaire
EPP	: Electrophorèse des protides plasmatiques
FDG	: Fluorodésoxyglucose
FR	: Facteur rhumatoïde
GC	: Glucocorticoïdes
GCA	: Giant Cell Artéritis

HCP	: Hydrocéphalie
HES	: Coloration Hémalum Erythrosine Safran
HLA	: Human leukocyte antigen
HPM	: Hépatomégalie
HSF	: Hyperplasie segmentaire et focale
HSP65	: Heat shock protein 65
HTA	: Hypertension artérielle
HTAP	: Hypertension artérielle pulmonaire
HVG	: Hypertrophie ventriculaire gauche
I.Ao	: Insuffisance aortique
ICAM-1	: Intracellular adhesion molecule-1
IFN-γ	: Interféron-gamma
IL-x	: Interleukine-x
IM	: Insuffisance mitrale
IRM/MRI	: Imagerie par résonance magnétique
IV	: Intraveineux
LB	: Lymphocyte B
LEI	: Limitante élastique interne
LT	: Lymphocyte T
MI	: Membres inférieurs
MICA	: Major histocompatibility class I chain-related A
MMP	: Métalloprotéases
MP	: Macrophage
MS	: Membres supérieurs
MT	: Maladie de Takayasu
MTP	: Méthylprednisolone
NIH	: National Institute of Health
NK	: Cellule natural killer
NOIA	: Neuropathie optique ischémique antérieure
NRLP1	: NOD-like receptor family pyrin domain containing 1
O-	: Radicaux libres oxygénés
OVCR	: Occlusion de la veine centrale de la rétine
PAMP	: Pathogen associated molecular patterns
PBR	: Ponction biopsie rénale
PDGF	: Platelet-derived growth factor
PEV	: Potentiels évoqués auditifs
PMR	: Polymyalgia rheumatica
PNN	: Polynucléaires neutrophiles

PPR	: Pseudo-polyarthrite rhizomélique
PR	: Polyarthrite rhumatoïde
PTPN22	: Protein tyrosine phosphatase nonreceptor type 22
RANTES	: Regulated on activation, normal T cell expressed and secreted
SC	: Sous-cutané
SCA/ACS	: Syndrome coronarien aigu
SMR	: Standardized Mortality Ratio
SPA	: Spondyloarthrite ankylosante
TABC	: Tronc artériel brachio-céphalique
TBK	: Tuberculose
TD	: Takayasu Disease
TDM/CT	: Tomodensitométrie
TEP	: Tomographie par émission de positons
TLR	: Toll like receptor
TNF-α	: Tumor necrosis factor-alpha
TSA/SAT	: Tronc supra-aortique
VCAM-1	: Vascular cell adhesion molecule-1
VEGF	: Vascular endothelial growth factor
VS	: Vitesse de sédimentation



PLAN

INTRODUCTION	1
PATIENTS ET MÉTHODES	3
I. Matériels	4
1. Type et période de l'étude	4
2. Cadre de l'étude	4
3. Population de l'étude	4
II. Méthode d'étude	5
1. Méthodologie	5
2. Variables de l'étude	5
III. Analyse statistique des données	6
RÉSULTATS	7
I. Le Profil épidémiologique	8
1. Sexe	8
2. Âge	8
3. Répartition géographique	9
4. Antécédents et mode de vie	9
II. Données cliniques	10
5. Motif de consultation	10
6. Délai de consultation	11
7. Données de l'examen général	12
III. Les données paracliniques	14
1. Examens biologiques	14
2. Examens sérologiques	16
3. Examens immunologiques	16
4. Examens d'imagerie	17
5. Les examens ophtalmologiques	22
6. Examens histologiques	23
IV. Traitement	24
1. Les corticostéroïdes	24
2. Les immunosuppresseurs	24
3. La biothérapie	25
4. Les antituberculeux	25
5. Les autres traitements médicaux	26
6. Le traitement chirurgical	27
V. Evolution et complications dues aux traitements	28
1. Evolution à court terme	28
2. Evolution à long terme	29
3. Complications dues aux traitements	30

DISCUSSION	31
I. Généralités	32
1. Définition des vascularites systémiques	32
2. Historique et classification des vascularites	32
II. Les vascularites des gros troncs	38
1. Epidémiologie	38
2. Histopathologie	38
3. Topographie des lésions	42
4. Physiopathologie	44
5. Etude clinique	58
6. Etude paraclinique	65
7. Diagnostic positif	79
8. Diagnostic différentiel	82
9. Evolution et complications	84
10. Traitement	88
III. Discussion de nos résultats	102
1. Profil épidémiologique	102
2. Profil clinique	105
3. Profil paraclinique	109
4. Profil thérapeutique	114
5. Evolution et pronostic	116
CONCLUSION	118
RÉSUMÉS	120
ANNEXES	129
BIBLIOGRAPHIE	137



Les vascularites systémiques sont un groupe de maladies inflammatoires des vaisseaux de divers calibre, dont les mécanismes et l'expression clinique sont différents. On peut décrire les maladies selon la taille des vaisseaux, la pathogénie de la maladie, ou l'histologie [1].

Les deux vascularites primaires des gros vaisseaux sont l'artérite à cellules géantes (ACG) et la maladie de Takayasu (MT). Elles causent toutes deux une inflammation chronique granulomateuse qui touche préférentiellement l'aorte et ses branches [2].

Toutefois, elles sont rarement confondues dans la pratique, car elles touchent des populations très différentes et leur clinique n'est que peu superposable [2].

L'artérite à cellules géantes était anciennement appelée « Maladie de Horton », et la désignation « artérite à cellules géantes » est actuellement davantage utilisée [2].

La clinique dépend des vaisseaux atteints : branches primaires de l'aorte dans la maladie de Takayasu, artères extra crâniennes dans l'ACG [2].

La maladie de Takayasu touche les femmes de moins de 40 ans et sa distribution est mondiale, avec une plus grande prévalence en Asie, alors que l'ACG concerne les sujets âgés, de race caucasienne. Le diagnostic et le suivi sont difficiles en raison de l'absence d'un marqueur spécifique, mais l'utilisation de nouvelles techniques d'imagerie s'avère prometteuse [2].

Dans les deux pathologies, l'examen histologique des artères atteintes révèle une inflammation chronique et granulomateuse, avec typiquement la présence de cellules géantes. Il n'est pas certain que l'histologie permette de différencier ces deux maladies [3].

Les glucocorticoïdes (GC) à forte dose sont efficaces en induisant une rémission, et restent la pierre angulaire du traitement de première intention pour les deux vascularites. Cependant, les rechutes au cours de la diminution des GC et les récives après l'arrêt des GC sont fréquentes, nécessitant un traitement par GC prolongé avec plusieurs effets indésirables [4].

L'objectif de notre travail est de mettre le point sur le profil épidémiologique, ainsi que les différents aspects cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs des vascularites des gros vaisseaux, à travers une étude rétrospective portant sur une série de 41 patients, colligés au service de médecine interne du centre hospitalier universitaire (CHU) Mohamed VI de Marrakech, sur une période de 10 ans (de 01 Janvier 2010 au 31 Décembre 2020).



I. Matériels :

1. Type et période de l'étude :

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective de 41 cas de vascularite des gros vaisseaux, sur une période de dix ans allant du 01 Janvier 2010 au 31 Décembre 2020.

2. Cadre de l'étude :

Nous avons effectué le travail à partir de l'exploitation du registre des archives du service de médecine interne situé au centre hospitalier universitaire Mohammed VI de Marrakech.

3. Population de l'étude :

Quarante et un patients suivis pour vascularite des gros vaisseaux ont été inclus dans cette étude.

3.1. Critères d'inclusion :

Nous avons inclus dans notre étude :

- Tous les patients dont le diagnostic de maladie de Takayasu ou d'ACG a été retenu en médecine interne selon les critères de l'ACR (Annexe 1).

3.2. Critères d'exclusion :

Nous avons exclu de notre étude :

- Les patients avec tableau de vascularite ne répondant pas aux critères sus-cités.

II. Méthode d'étude :

1. Méthodologie :

Pour chaque dossier une analyse a été réalisée pour ressortir les facteurs épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs de chaque patient, ces facteurs ont été inscrits sur une fiche d'exploitation préétablie (annexe 2), avant d'être saisis dans des fichiers de tabulations et de statistiques. A partir desquels, plusieurs données ont été regroupées et calculées.

2. Variables de l'étude :

Pour chaque patient les variables étudiées ont été : l'âge, le sexe, les antécédents personnels, le motif de consultation, le délai de consultation, les signes fonctionnels et les données de l'examen clinique.

Les données de l'imagerie ainsi que les données histologiques ont été précisées quand elles étaient réalisées, les manifestations extra-vasculaires étaient relevées afin de préciser leur apport parmi les critères diagnostiques et pronostiques, ainsi que le traitement instauré et l'évolution.

Le bilan paraclinique a été analysé selon les données épidémiologiques, cliniques ; Il comporte : une numération formule sanguine (NFS), vitesse de sédimentation (VS), protéine C réactive (CRP), une électrophorèse des protides plasmatiques (EPP), la fonction rénale, un ECBU, une glycémie à jeun et HbA1c, un bilan hépatique et lipidique, des sérologies : TPHA / VDRL, VIH, HVC, HVB, AAN, Anti-DNA natifs ; Anti-ENA, ANCA, APL, FR.

Le suivi a été maintenu après la sortie des patients par des contrôles réguliers, sauf pour les perdus de vue.

Toutes ces données sont recueillies sur une fiche d'exploitation individuelle (annexe 2).

III. Analyse statistique des données :

Nous avons utilisé le logiciel Microsoft Excel version 2019 pour la confection de la base des données, pour le traitement des données et pour l'élaboration des graphiques, La saisie des textes a été faite sur le logiciel Word version 2019.



I. Le Profil épidémiologique :

1. Sexe :

Sur les 19 patients avec MT, il y avait 18 femmes et 1 homme, soit un sexe-ratio de 0,05.

Sur les 22 patients avec ACG, il y avait 16 femmes et 6 hommes, soit un sexe-ratio de 0,4.
(Figure 1)

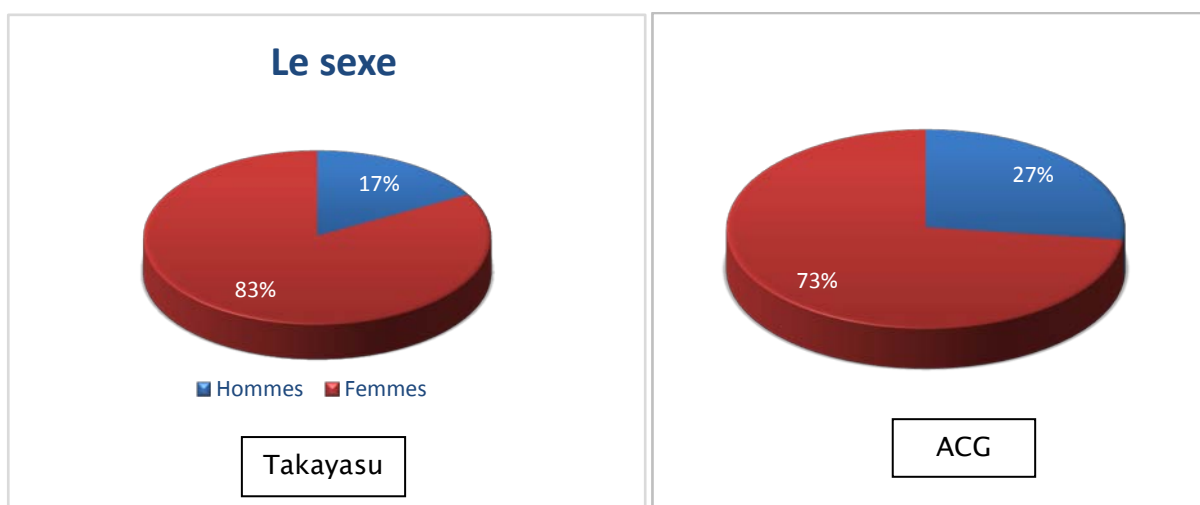


Figure n°1 : Répartition des patients selon le sexe

2. Âge :

Sur les 19 patients avec MT, la moyenne d'âge au moment du diagnostic était de 39 ans, avec des extrêmes d'âge allant de 16 à 63.

Sur les 22 patients avec ACG, la moyenne d'âge au moment du diagnostic était de 66 ans, avec des extrêmes d'âge allant de 48 à 92.

La tranche d'âge [25–50 ans] a été la plus retrouvée sur la série de Takayasu avec 11 cas (58 %), alors que la tranche d'âge [50–75 ans] a été la plus retrouvée sur la série d'ACG avec 18 cas (82%). (Tableau I & II)

Tableau n°I: Fréquences des différentes tranches d'âge (Takayasu)

Tranche d'âge	< 25 ans	25– 50 ans	>50 ans
Pourcentage	15,7 %	58%	26,3%

Tableau n°II: Fréquences des différentes tranches d'âge (ACG)

Tranche d'âge	< 50 ans	50– 75 ans	> 75 ans
Pourcentage	9%	82%	9%

3. Répartition géographique :

La plupart de nos patients étaient originaires des régions du centre et sud du Maroc, principalement de la région de Marrakech–Safi et Souss–Massa compte tenu de la proximité géographique. (Tableau III)

Tableau n° III : Répartition du nombre de cas selon l'origine

Origine géographique	Nombre de cas	Pourcentage
Marrakech	24	58,5%
Safi	4	9,8%
Agadir	4	9,8%
Beni Mellal	4	9,8%
Guelmim	2	4,8%
Autres (KDS, Rabat, Kenitra ...)	3	7,3%

4. Antécédents et mode de vie :

Sur les 19 patients avec MT, les antécédents suivants ont été retrouvés : une hypertension artérielle (HTA) chez 4 patients sous traitement antihypertenseur, le diabète de type 2 chez 5 patients sous traitement (ADO et/ou insuline), des antécédents de tuberculose (TBK) pulmonaire et ganglionnaire traitées chez 3 patients. Les autres pathologies médicales associées (SPA, cécité, hypothyroïdie, valvulopathie, AVC et fibrose rétropéritonéale) étaient observées chez 6 patients. Des ATCDs chirurgicaux (appendicectomie, cholécystectomie, lithiase vésiculaire et lipome) ont été observés chez 4 patients.

Sur les 22 patients avec ACG, les antécédents suivants ont été retrouvés : une hypertension artérielle (HTA) chez 8 patients sous traitement antihypertenseur, le diabète de type 2 chez 5 patients sous traitement (entre ADO et l'insuline), des antécédents de tuberculose (TBK) pulmonaire et ganglionnaire traitées chez 2 patients. Les autres pathologies médicales associées (PR, syndrome sec et insuffisance rénale) étaient observées chez 3 patients. Des ATCDs chirurgicaux (thyroïdectomie, cholécystectomie, cataracte et gynécologiques) étaient observés chez 8 patients.

Tableau n°IV : Fréquence des antécédents pathologiques et mode de vie

	Takayasu		ACG	
	Nombre de cas	Pourcentage	Nombre de cas	Pourcentage
HTA	4	21%	8	36%
Diabète	5	26%	5	23%
Chirurgicaux	4	21%	8	36%
TBK	3	16%	2	9%
Contage tuberculeux	4	21%	2	9%
Pathologies médicales associées	6	31,5%	3	13,5%
Tabagisme	1	5%	2	9%

II. Données cliniques :

5. Motif de consultation :

Sur les 19 patients avec MT, la claudication des membres supérieurs constitue le principal motif de consultation chez 11 patients (58%), suivie par les manifestations neurologiques notamment un AVCI révélateur chez 4 patients (21%). D'autres signes d'appels sont rapportés, notamment une baisse de l'acuité visuelle (BAV) chez 2 patients (10%), dysesthésies des membres chez 2 patients (10%). (Figure 2)

Sur les 22 patients avec ACG, les céphalées constituent le principal motif de consultation chez 9 patients (41%), suivies par les polyarthralgies chez 5 patients (23%) et la BAV chez 5 patients (23%). La claudication de la mâchoire a été également rapportée chez 3 patients (13%). (Figure 2)

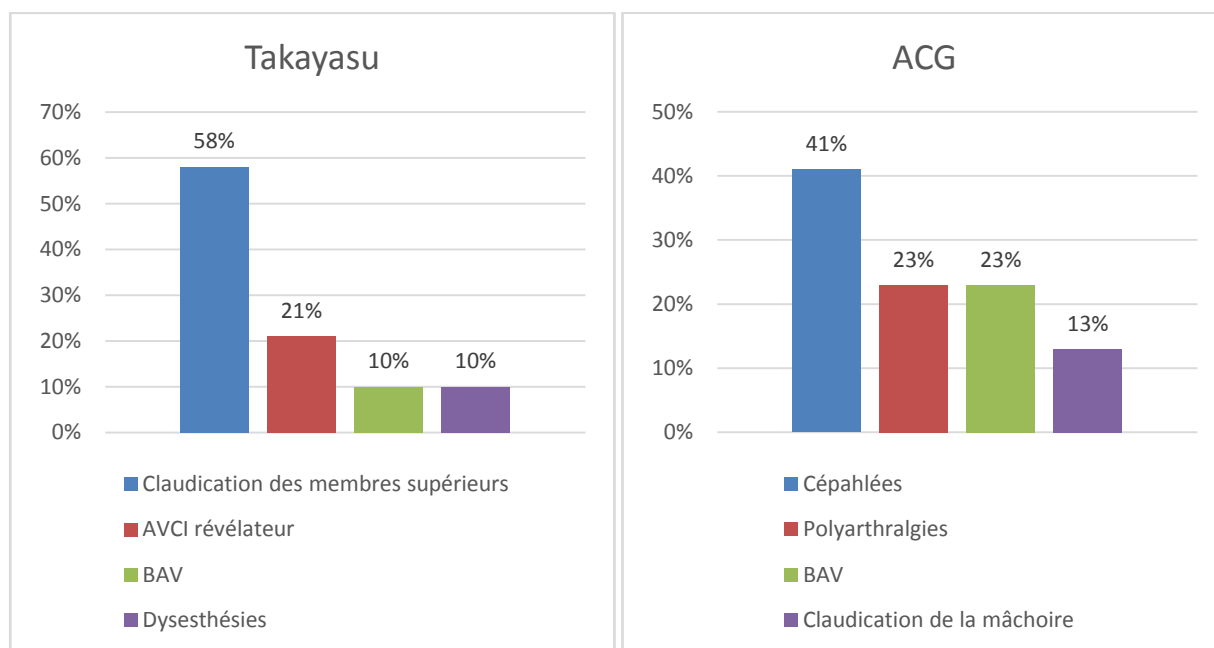


Figure n° 2 : Répartition des patients en fonction du motif de consultation

6. Délai de consultation :

Le délai de consultation oscille entre 1 mois à 4 ans pour la série de Takayasu. 37% des patients ont consulté avant six mois du début de la symptomatologie, 47% ont consulté entre 6 mois et 2 ans alors que 16% ont consulté après 2 ans (Tableau 5). Pour la série d'ACG le délai de consultation oscille entre 1 semaine et 6 ans, uniquement 22,7% des patients ont consulté avant six mois, 54,5% ont consulté entre 6 mois et 2 ans alors que 22,7% ont consulté après 2 ans. (Tableau V)

Tableau n° V : Répartition des patients selon le délai de consultation

	Takayasu		ACG	
Délai	Nombre de cas	Pourcentage	Nombre de cas	Pourcentage
< 6mois	7	37%	5	22,7%
[6 mois – 2 ans]	9	47%	12	54,6%
> 2 ans	3	16%	5	22,7%

7. Données de l'examen général :

7.1. Manifestations générales :

Les signes généraux à type de fièvre et altération de l'état général ont été retrouvés chez 8 patients sur la série de Takayasu (42%), et chez 17 patients sur la série d'ACG (77%). (Figure 3)

7.2. Manifestations cardiovasculaires :

Sur les 19 patients avec MT, les manifestations cardiovasculaires notamment une abolition des pouls périphériques et une asymétrie tensionnelle ont été retrouvées chez 17 patients (89%), alors que sur la série d'ACG, les signes cardiovasculaires notamment une diminution et/ou abolition du pouls temporal, une induration de l'artère temporale et une masse temporale battante ont été retrouvés chez 15 patients (68%). (Figure 3)

7.3. Manifestations neurologiques :

Les manifestations neurologiques ont été présentes chez 11 patients avec Takayasu (57,8%) et 21 patients avec ACG (95%). Les céphalées ont été observées chez 6 patients avec MT (31,5%) et 21 patients avec ACG (95%). 4 patients avec MT (21%) présentaient un AVC, alors que 3 patients avec ACG (13%) présentaient une hyperesthésie du cuir chevelu. (Figure 3)

7.4. Manifestations articulaires & musculaires :

Les signes articulaires étaient présents chez 7 patients avec Takayasu (36,8%) et 15 patients avec ACG (68%). Sur la série de Takayasu, des polyarthralgies ont été observées chez 7 patients (36%) touchant les grosses articulations dans 31,5% des cas et les moyennes et petites articulations dans 21% des cas. Une PPR a été observée chez 7 patients (32%) avec ACG, alors que des polyarthralgies des moyennes et petites articulations ont été présentes chez 4 patients avec ACG (18%). (Figure 3)

7.5. Manifestations oculaires :

Les manifestations oculaires, notamment une baisse de l'acuité visuelle (BAV), une diplopie et une cécité uni ou bilatérale, ont été retrouvées chez 6 patients sur la série de Takayasu (31%) et chez 17 patients sur la série d'ACG (77%). (Figure 3)

7.6. Manifestations pulmonaires :

Des signes respiratoires à type de dyspnée et des râles crépitants ont été retrouvés chez 7 patients sur la série de Takayasu (37%) et chez 4 patients sur la série d'ACG (18%). (Figure 3)

7.7. Autres manifestations :

Des manifestations cutanéomuqueuses étaient également observées chez 4 patients avec Takayasu (21%) et 3 patients avec ACG (25%), notamment une alopécie chez 2 patients avec Takayasu et chez un patient avec ACG. Une gangrène de la main était observée chez un patient avec Takayasu, une dermatose bulleuse chez un patient avec ACG. Une aphtose buccale était présente dans un cas avec Takayasu et un cas avec ACG.

Des signes digestifs, principalement des douleurs abdominales étaient également présentes chez 3 patients avec Takayasu (15,7%) et 3 patients avec ACG (13,6%). (Figure 3)

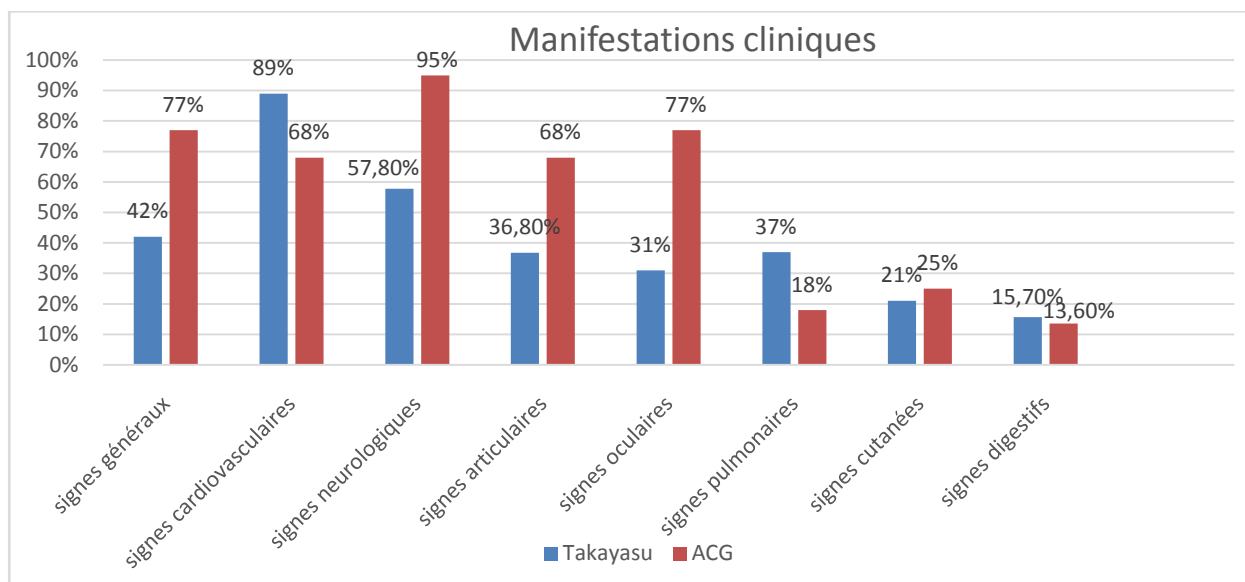


Figure n°3 : Les données de l'examen général

III. Les données paracliniques :

1. Examens biologiques :

1.1. Hémogramme :

Sur la série de Takayasu, les anomalies hématologiques ont été retrouvées chez 52% des patients, notamment une anémie hypochrome microcytaire chez 37% des cas et une hyperleucocytose à PNN chez 26% des cas.

Les anomalies hématologiques ont été retrouvées chez 63% des patients avec ACG, avec une anémie hypochrome microcytaire chez 28% des cas, une anémie normochrome normocytaire chez 13% des cas et une hyperleucocytose à PNN chez 36% des cas.

1.2. Bilan inflammatoire :

Sur les 19 patients avec MT, nous avons observé une élévation de la VS et la CRP chez 58% des patients, une élévation de la CRP chez 58% des patients et une élévation de la VS à la 1^{ère} heure chez tous les patients. (Figure 4)

Sur les 22 patients avec ACG, une élévation de la VS et la CRP a été observée chez 82% des patients, une élévation de la CRP chez 86% des patients et une élévation de la VS à la 1^{ère} heure chez 95% des patients. (Figure 4)

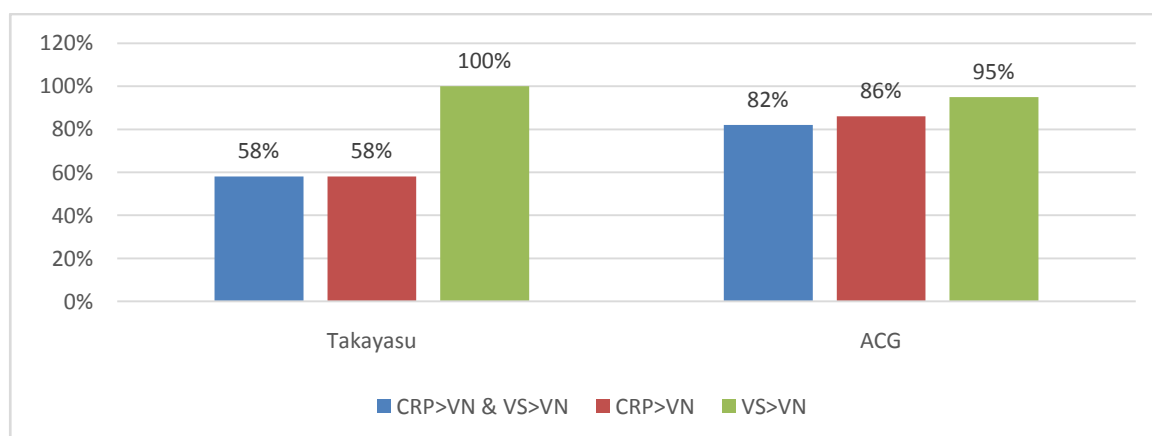


Figure n°4 : Répartition des patients selon la présence de syndrome inflammatoire

1.3. Autres bilans :

Les autres bilans : bilan rénal, bilan hépatique, bilan lipidique, électrophorèse des protéines plasmatiques (EPP), ECBU, glycémie à jeun (GAJ) et HBA1c sont sur le tableau n° VI :

Tableau n° VI : Données des autres bilans biologiques

		Takayasu		ACG	
Bilan réalisé		Nombre de patients ayant bénéficié du bilan sur 19	Résultats du bilan	Nombre de patients ayant bénéficié du bilan sur 22	Résultats du bilan
Bilan rénal	Fonction rénale	17 patients (89%)	Un cas avec une créatininémie élevée à 24.06	19 patients (86%)	Normale
	Protéinurie de 24h	9 patients (47%)	2 cas avec une protéinurie élevée > 3g/24h (10%)	3 patients (13%)	Normale
Bilan hépatique		16 patients (84%)	Un cas de cytolysé hépatique (5%)	19 patients (86%)	Normal
Bilan lipidique		15 patients (79%)	3 cas avec bilan perturbé (16%) : TG >1,5g/l et LDLc >1,3g/l et HDLc <0,4g/l	19 patients (86%)	4 cas avec bilan perturbé (18%) : TG>1,5g/l dans 4 cas et LDLc >1,3g/l dans 2 cas et HDLc<0,4g/l dans 2 cas
EPP		15 patients (79%)	4 cas avec EPP perturbée (21%) : – 2 cas avec hypoalbuminémie (10%) – 2 cas avec hypergammaglobulinémie polyclonale (10%)	12 patients (54%)	8 cas avec EPP perturbée (36%) : – 4 cas avec Hypoalbuminémie (18%) – 4 cas avec profil inflammatoire (18%) – un cas avec gammapathie monoclonale (4%) – un cas avec hyper $\alpha 1$ & $\alpha 2$ (4%)
GAJ		17 patients (89%)	4 cas avec une GAJ >1,26g/l (21%)	19 patients (86%)	7 cas avec une GAJ>1,26g/l (32%)
HBA1c		4 patients (21%)	4 cas avec HBA1c>6	6 patients (27,2%)	4 cas avec HBA1c>6
ECBU		11 patients (58%)	2 cas avec infection urinaire à E. Coli (10%)	14 patients (63%)	4 cas avec infection urinaire à E. Coli (18%)

2. Examens sérologiques :

Les sérologies syphilitique (TPHA–VDRL), virales (VIH, VHB, VHC) ont été réalisées chez 10 patients sur la série de Takayasu (52%) et chez 11 patients sur la série d'ACG (50%). Elles étaient tous négatives.

3. Examens immunologiques :

Les résultats des différents bilans immunologiques sont exposés sur le tableau suivant :
(Tableau VII)

Tableau n° VII : Données du bilan immunologique

Bilan immunologique	Takayasu		ACG	
	Nombre de patients ayant bénéficié du bilan sur 19	Résultats du bilan	Nombre de patients ayant bénéficié du bilan sur 22	Résultats du bilan
Anticorps antinucléaires (AAN)	8 patients (42%)	2 cas avec AAN positifs de type moucheté titré à 1/320 (10%)	7 patients (32%)	Un cas avec AAN positifs de type moucheté titré à 1/320
Anticorps anti-DNA natifs	7 patients (37%)	Négatifs	6 patients (27%)	Un cas avec AC anti-DNA natifs positifs titré à 22.06 UI/ml
Anti-ENA	7 patients (37%)	Négatifs	6 patients (27%)	Un cas avec AC anti-SSA positifs à 88%
ANCA	5 patients (26%)	Un cas avec p-ANCA positifs titré à 1/160	2 patients (9%)	Négatifs
Anti phospholipides (APL)	5 patients (26%)	3 cas avec AC Anti-B2glycoprotéine positifs (16%)	3 patients (13%)	Un cas avec AC Anti-Cardiolipine & AC Anti-B2glycoprotéine positifs (4%)
Facteur Rhumatoïde (FR)	Un patient	Négatif	6 patients (27%)	Un cas avec FR positif > 8UI/nl

4. Examens d'imagerie :

4.1. Les échodopplers :

Le tableau suivant expose l'ensemble de nos résultats : (Tableau VIII)

Tableau n° VIII : Données des différents échodopplers réalisés :

Siège de l'échodoppler	Takayasu		ACG	
	Nombre de patients ayant bénéficié du bilan sur 19	Résultat du bilan	Nombre de patients ayant bénéficié du bilan sur 22	Résultat du bilan
Troncs supra-Aortiques (TSA)	15 patients (79%)	- 9 cas avec épaissement et sténose des artères carotidiennes, axillaires, sous clavières et/ou vertébrales (allant de >45% à >75%) - 5 cas avec épaissement de ces artères sans sténose - 2 cas avec artérite des TSA	9 patients (41%)	- 4 cas avec épaissement des artères carotidiennes, axillaires et/ou vertébrales sans sténose - 2 cas avec épaissement et sténose des TSA - Un cas avec artérite des TSA - 3 cas avec échodoppler normal
Vaisseaux des MS	8 patients (42%)	- 5 cas avec épaissement et sténose des artères des MS - 2 cas avec épaissement des artères des MS sans sténose - un cas avec échodoppler normal	0	0
Vaisseaux abdominaux	3 patients (16%)	- Un cas avec épaissement et sténose de l'aorte abdominale - 2 cas avec épaissement de l'aorte sans sténose	0	0
Vaisseaux des MI	4 patients (21%)	Normal	2 patients (9%)	- Un cas avec échodoppler normal - un cas avec épaissement des vaisseaux des MI
Artères rénales	6 patients (31%)	3 cas avec épaissement et sténose des artères rénales - 3 cas avec échodoppler normal	0	0

4.2. Les TDM & IRM :

Le tableau suivant expose l'ensemble de nos résultats : (Tableau IX)

Tableau n° IX : Données des différentes TDM et IRM réalisées

L'examen réalisé	Takayasu		ACG	
	Nombre de patients ayant bénéficié du bilan sur 19	Résultat du bilan	Nombre de patients ayant bénéficié du bilan sur 22	Résultat du bilan
AngioTDM thoracique et/ou abdominale et/ou pelvienne	9 patients (47%)	- Un cas avec épaississement et sténose des artères rénales, de l'aorte abdominale, du TABC et de la sous-clavière - Un cas avec cancer ovarien - 3 cas avec épaississement et sténose de l'aorte abdominale, la crosse de l'aorte et/ou des TSA - Un cas avec EP - Un cas avec transposition de l'aorte abdominale	7 patients (31,8%)	- 5 cas avec épaississement de l'aorte thoracique et/ou abdominale - un cas avec ectasie de l'aorte ascendante - Un cas avec tumeur rénale droite - Un cas avec rachis dégénératif - Un cas d'aortite abdominale - Un cas avec anévrisme de l'aorte thoracique et de l'artère iliaque - Un cas avec épaississement de l'A. iliaque interne gauche

Tableau n°IX : Données des différentes TDM et IRM réalisées (suite)

	Takayasu		ACG	
AngioTDM des TSA	3 patients (18%)	Epaississement avec sténose du TABC, de la crosse de l'aorte, des artères carotides ou de l'artère sous-clavière	4 patients (18%)	- 2 cas avec sténose et/ou artérite des TSA, des artères axillaires et/ou des artères sous-clavières - 2 cas avec épaississement de l'aorte thoracique et/ou de l'artère sous-clavière sans sténose
AngioIRM des TSA	Un patient (5%)	Epaississement des TSA	0	0
TDM cérébrale	5 patients (26%)	- 2 cas avec AVCI - Un cas avec sténose de l'artère cérébrale, occlusion de l'artère carotide, épaississement et sténose des TSA - 2 cas avec TDM normale	5 patients (23%)	- Un cas avec AVCI - Un cas avec HCP triventriculaire - 3 cas avec TDM normale
IRM cérébrale	5 patients (26%)	- Vascularite cérébrale (un cas) - AVCI (un cas) - Sténose de l'artère cérébrale (un cas) - 2 cas avec IRM normale	7 patients (32%)	- Ectasie de l'artère temporale (un cas) - Atrophie cortico sous corticale (3 cas) - Anomalies du signal parenchymateux d'origine vasculaire (un cas) - 2 cas avec IRM normale
ARM de l'aorte abdominale et des MI	Un patient (5%)	- Occlusion de l'aorte abdominale - Ectasie de l'aorte thoracique - Sténose de l'artère rénale	0	0

4.3. Autres examens :

D'autres examens d'imagerie ont été réalisés en fonction du contexte. Le tableau suivant montre les différents résultats : (Tableau X)

Tableau n° X : Données des autres examens d'imagerie réalisés

L'examen réalisé	Takayasu		ACG	
	Nombre de patients ayant bénéficié du bilan sur 19	Résultats du bilan	Nombre de patients ayant bénéficié du bilan sur 22	Résultats du bilan
Radio Thorax	8 patients (42%)	- Syndrome alvéolaire (un cas) - Image de caverne tuberculeuse (un cas) - Normale (6 cas)	11 patients (50%)	- Syndrome bronchique (2 cas) - Syndrome interstitiel (un cas) - Elargissement médiastinal (un cas) - Normale (7 cas)
ECG	13 patients (68%)	- Tachycardie sinusale (un cas) - Bloc de bronches (un cas) - HVG électrique (un cas) - Normal (10 cas)	11 patients (50%)	- Fibrillation atriale (un cas) - Normal (10 cas)
ETT	14 patients (74%)	- I.Ao (2 cas) - IM (2 cas) - HTAP (2 cas) - HVG (3 cas) - Fuite aortique et mitrale (un cas) - Normale (8 cas)	14 patients (64%)	- I.Ao (un cas) - IM (un cas) - HTAP (un cas) - Fuite mitrale & aortique (un cas) - Polyvalvulopathie rhumatismale (un cas) - Normale (9 cas)
Echographie abdominale	5 patients (26%)	- cystadénome métastatique (1 cas) - Normale (4 cas)	8 patients (36%)	- Masse rénale avec hydronéphrose (2 cas) - HPM (1 cas) - Stéatose hépatique (un cas) - Normale (4 cas)
Angiographie aortique / Artériographie	3 patients (16%)	- Sténoses et occlusions de l'aorte, du TABC, des artères axillaires, carotides ou de l'artère sous-clavière	0	0
Echodoppler de l'artère temporale	0	0	3 patients (14%)	- Epaissement de l'artère temporale (un cas) - Signe du halo (2 cas)

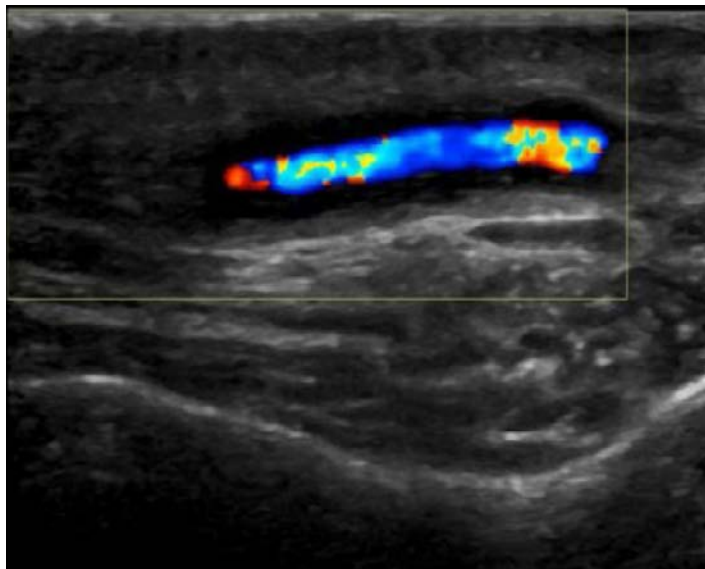


Figure n°5 : Echodoppler de l'artère temporale : Signe du halo au niveau de l'artère temporale gauche orientant vers une artérite à cellules géantes chez une femme âgée de 50 ans. (2014)



Figure n°6 : TDM avec injection de produit de contraste : Épaississement pariétal aortique avec sténose de l'aorte abdominale sous-rénale entrant dans le cadre d'une maladie de Takayasu chez une patiente âgée de 21 ans. (2014)

5. Les examens ophtalmologiques :

Des examens ophtalmologiques ont été réalisés dans les deux séries. Une angiographie rétinienne a été réalisée chez 4 patients avec Takayasu (21%) et a objectivé une OVCR dans un cas, une vascularite rétinienne dans un autre cas, une rétinopathie hypertensive stade 2 chez un patient, et des microanévrismes rétiens bilatéraux des 4 quadrants dans un autre cas. Les PEV ont été réalisés chez un patient avec Takayasu montrant une atteinte optique rétrobulbaire bilatérale surtout à gauche. Un patient avec ACG a bénéficié d'une angiographie rétinienne qui a montré une atrophie rétinienne diffuse et artériosclérose, et d'une échographie mode B objectivant un cristallin hyperéchogène et une excavation papillaire difficilement visible. Une NOIA a été retrouvée à l'examen ophtalmologique de 3 patients avec ACG.

Le fond d'œil a été réalisé chez 6 patients avec ACG et a montré les résultats suivants :

- Un œdème papillaire bilatéral dans 4 cas.
- Une atrophie optique de l'œil droit dans 2 cas.
- Des nodules cotonneux et hémorragie en flammèche dans un cas.

6. Examens histologiques :

Le tableau suivant expose l'ensemble de nos résultats : (Tableau XI)

Tableau n° XI : Données des examens histologiques

L'examen réalisé	Takayasu		ACG	
	Nombre de patients ayant bénéficié du bilan sur 19	Résultats du bilan	Nombre de patients ayant bénéficié du bilan sur 22	Résultats du bilan
Biopsie de l'artère temporale (BAT)	0	0	18 patients (82%)	- Artérite granulomateuse à cellules géantes (13 cas) - Discrète altération vasculaire (2 cas) - Normale (3 cas)
Biopsie des glandes salivaires accessoires (BGSA)	0	0	Un patient	Sialadénite subaiguë et chronique
Biopsie ganglionnaire ou cutanée	Un patient	Adénite TBK	0	0
Ponction biopsie rénale (PBR)	Un patient	HSF	0	0
Biopsie ostéomédullaire (BOM)	0	0	2 patients (9%)	- Hyperplasie médullaire (1 cas) - Tumeur maligne (1 cas)
Biopsie neuromusculaire(BNM)	0	0	Un patient	Myosite non spécifique

IV. Traitement :

1. Les corticostéroïdes :

La corticothérapie a été administrée chez tous nos patients (100%), sous forme de bolus intraveineux de méthylprednisolone 1mg/kg/jr pendant 3 jours dans 21% sur la série de Takayasu et 41% sur la série d'ACG et par voie orale en dégression progressive chez tous les patients des deux séries. (Tableau XII)

Tableau n° XII : Les cas traités par la corticothérapie

Traitement	Nombre de patients	
	Takayasu	ACG
Prednisone per os	100 (100%)	100 (100%)
Méthylprednisolone en IV	4 (21%)	9 (41%)

2. Les immunosuppresseurs:

Un traitement immunosuppresseur a été prescrit chez 9 patients sur la série de Takayasu (47%) et chez 2 patients sur la série d'ACG (9%), Il est représenté par le méthotrexate dans 7 cas (37%) dans la série de Takayasu et 2 cas (9%) dans la série d'ACG, le cyclophosphamide (bolus d'Endoxan) n'a été instauré que dans 2 cas soit 10% sur la série de Takayasu. (Tableau XIII)

Tableau n° XIII : Répartition des patients traités par les immunosuppresseurs

Traitement	Nombre de patients	
	Takayasu	ACG
Méthotrexate	7 (37%)	2 (9%)
Cyclophosphamide	2 (10%)	0

3. La biothérapie :

Un traitement biologique a été prescrit chez 2 patients sur la série de Takayasu (10%) et chez 4 patients sur la série d'ACG (18%). (Le tableau XIV montre les différentes molécules prescrites chez nos patients)

Tableau n° XIV : Les molécules de biothérapie utilisées chez nos patients

Traitement	Nombre de patients	
	Takayasu	ACG
Tocilizumab (Actemra)	1 (5%)	4 (18%)
Etanercept (Embrel)	1 (5%)	0

4. Les antituberculeux :

Le traitement antituberculeux a été prescrit chez un patient sur la série de Takayasu (5%) pendant 6 mois associé à la corticothérapie.

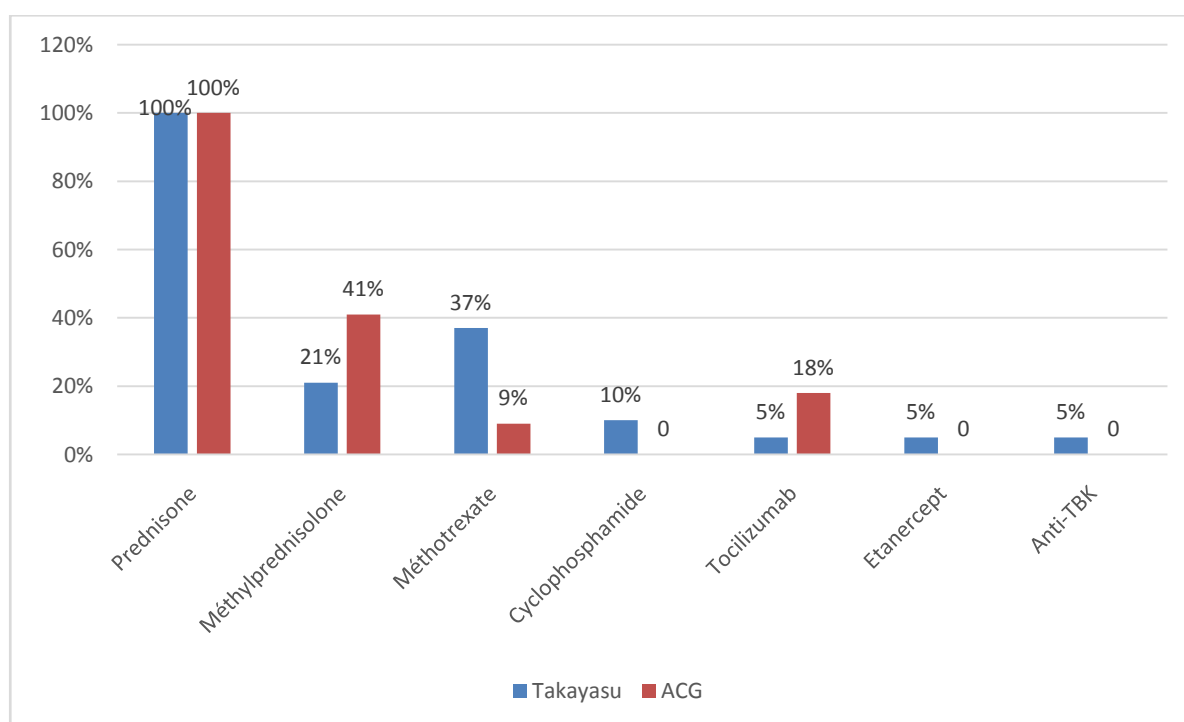


Figure n°7 : Les différentes modalités thérapeutiques

5. Les autres traitements médicaux :

Le traitement adjuvant de la corticothérapie a été utilisé chez tous les patients dans les deux séries (100%).

Les statines ont été utilisées chez 6 patients avec Takayasu (31%) et chez 3 patients avec ACG (14%).

Les antiagrégants plaquettaires (AAP) ont été prescrits chez 14 patients avec Takayasu (74%) et chez 10 patients avec ACG (45%).

Le traitement antihypertenseur a été prescrit chez 5 patients avec Takayasu (26%) et chez 5 patients avec ACG (23%).

Les antalgiques et anti-inflammatoires non stéroïdiens ont été utilisés dans le traitement des arthralgies inflammatoires dans 3 cas sur la série de Takayasu (16%) et dans 5 cas sur la série d'ACG (23%).

Les inhibiteurs de la pompe à protons (IPP) ont été prescrits chez 2 patients avec Takayasu (10%) et chez 3 patients avec ACG (14%).

Le recours aux anticoagulants a été nécessaire dans 5 cas (26%) avec Takayasu (AVCI, embolie pulmonaire, thrombose veineuse profonde du membre supérieur, amputation d'une gangrène et thrombose carotidienne) et dans 2 cas (9%) avec ACG (AVCI et hématome temporal).

La colchicine a été utilisée dans le traitement d'aphtose buccale chez un patient avec Takayasu.

Un cas de transfusion sanguine chez un patient avec ACG (4%), 5 cas avec ACG (28%) ayant bénéficié de traitement antidiabétique (ADO et/ou insuline) et 4 cas avec Takayasu (22%) ayant bénéficié d'un traitement martial. (Figure 8)

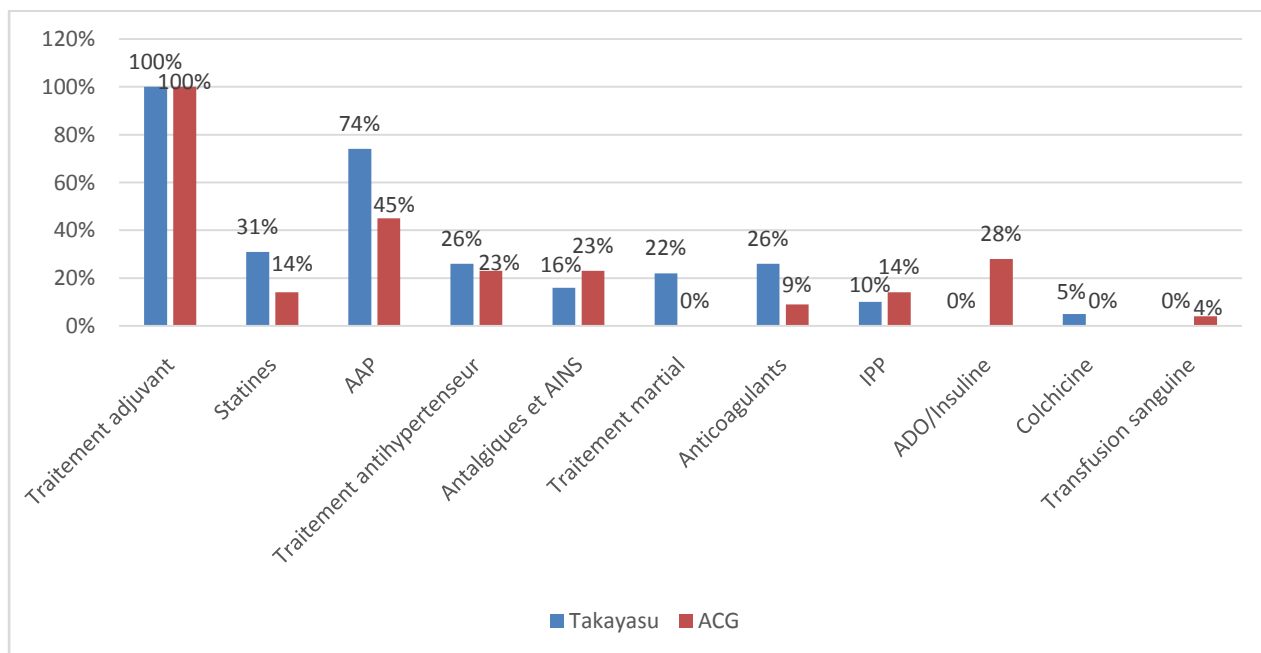


Figure n°8 : Les autres traitements utilisés

6. Le traitement chirurgical :

Le traitement chirurgical a été réalisé seulement chez 3 patients avec Takayasu, notamment un cas avec une amputation du tiers distal de l'avant-bras gauche devant une gangrène de la main, un cas avec une revascularisation de l'aorte abdominale et un autre cas avec une prothèse totale de la hanche sur coxite droite entrant dans le cadre d'une spondylarthrite ankylosante (SPA).

Sur la série d'ACG, le recours à un traitement chirurgical a été nécessaire chez 2 cas, notamment un cas avec évacuation d'un hématome temporal associée à une plastie du scalp avec lambeau cutané greffé à partir de la cuisse et un autre cas avec néphrectomie droite indiquée devant une tumeur rénale droite.

V. Evolution et complications dues aux traitements :

1. Evolution à court terme :

L'évolution clinique après 3 mois de traitement a été favorable avec régression de la claudication des membres supérieurs chez 16 patients avec Takayasu (84%) et régression des céphalées chez 16 patients avec ACG (73%), alors que la persistance de la symptomatologie a été retrouvée chez 3 patients avec Takayasu (16%) et chez 6 patients avec ACG (27%).

L'évolution biologique après 3 mois a montré une persistance du syndrome inflammatoire (VS élevée, CRP élevée ou les deux élevées) dans 7 cas avec Takayasu (37%) et 4 cas avec ACG (18%).

Un suivi radiologique a été réalisé chez 6 patients avec Takayasu et 7 patients avec ACG, dont l'imagerie a été favorable avec diminution des épaissements, sténoses et anévrysmes vasculaires chez 5 patients avec Takayasu et 5 patients avec ACG, et défavorable avec persistance des anomalies radiologiques et apparition des complications chez un patient avec Takayasu et un patient avec ACG.

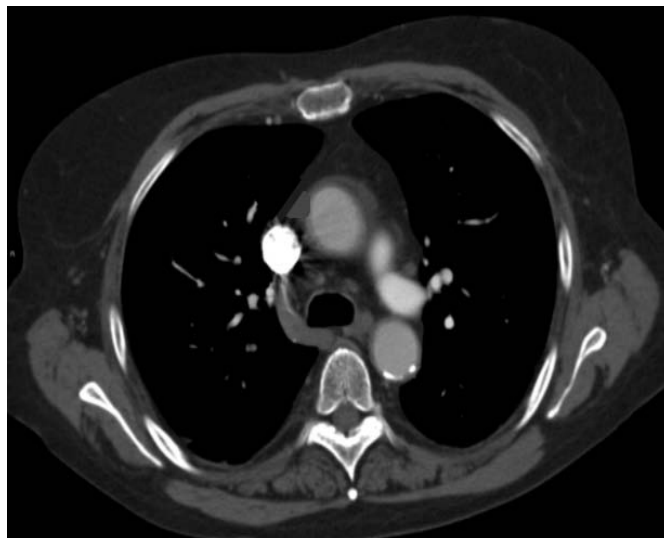


Figure n°9 : Persistance de l'épaississement pariétal de l'aorte ascendante à l'angioTDM chez une patiente âgée de 32 ans atteinte d'artérite de Takayasu sous CTC après un an d'évolution. (2015)

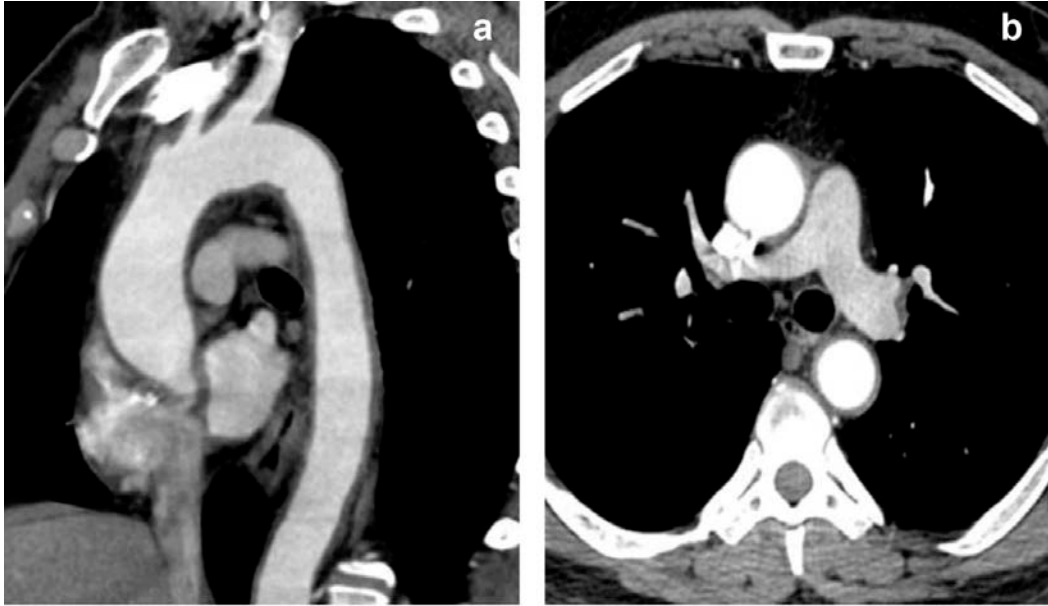


Figure n°10 : Aortite thoracique avec épaississement concentrique diffus à l'angioTDM compliquant une ACG chez une patiente de 69 ans sous corticothérapie après un an d'évolution.
(2019)

2. Evolution à long terme :

Le recul moyen dans notre série de Takayasu était de 60,83 mois, alors que le recul moyen dans la série d'ACG était de 49,2 mois.

Sur la série de Takayasu, on a noté un cas de rechute avec réapparition de la symptomatologie, alors que sur la série d'ACG on a trouvé 3 cas avec rechutes et exacerbation de la symptomatologie, 2 cas avec persistance du syndrome inflammatoire biologique, et un cas de décès par état de choc hypovolémique.

3. Complications dues aux traitements :

Les complications étaient principalement dues à la corticothérapie générale et au méthotrexate. Le tableau n° XV montre les différentes complications dues aux traitements utilisés :

Tableau n° XV : Les complications dues aux traitements utilisées

	Complications	
	Takayasu	ACG
Corticothérapie générale	- Syndrome coronarien aigu (1 cas) - HTA (1 cas)	- Diabète cortisonique (2 cas) - Cataracte cortisonique (1 cas) - Ostéoporose cortisonique (1 cas) - Syndrome coronarien aigu indiquant la mise en place d'un stent (1 cas) - Accident vasculaire cérébral (1 cas)
Méthotrexate	- Intolérance digestive (1 cas) - Métrorragies (1 cas) - Anémie (2 cas)	- Cytopénie (1 cas)



I. Généralités :

1. Définition des vascularites systémiques

Sous le terme de vascularites systémiques, on désigne un groupe d'affections caractérisées par une atteinte inflammatoire des vaisseaux sanguins artériels, capillaires et veineux conduisant à une altération de la paroi vasculaire, intéressant aussi bien l'endothélium que la média ou l'adventice. Les sténoses ou l'occlusion des lumières vasculaires par une thrombose ou une prolifération intinale sont la traduction de l'atteinte de l'endothélium vasculaire [5].

2. Historique et classification des vascularites :

En raison de l'hétérogénéité épidémiologique, étiologique, physiopathologique, clinique et pronostique, la classification des vascularites a toujours fait objet de controverse.

La plupart des classifications proposées, se basent sur des critères cliniques et histologiques à savoir, La classification de Zeek en 1952, la première classification des vascularites, qui adopte le terme d'angéite nécrosante et distingue cinq formes de vascularite: l'angéite d'hypersensibilité, l'angéite granulomateuse allergique, l'artérite rhumatologique, la périartérite noueuse et l'artérite temporale [6]. D'autres maladies sont ensuite incluses dans cette définition comme l'artérite de Takayasu et les granulomatoses avec polyangéite. La classification de Fauci (1978), classification de Lie (1988) et la classification de Kahn et Peltie.

Les deux classifications les plus utilisées sont la classification de l'ACR 1990 qui repose sur des critères cliniques et la classification de Chapel Hill établie en 1993 puis modifiée en 2012 et qui repose essentiellement sur des critères histologiques.

2.1. Classification ACR :

En 1990, l'American college of Rheumatology (ACR) a établi une classification des principales vascularites systémiques fondée sur des critères cliniques, biologiques et

histologiques. On se doit de rappeler que les critères de classification ne doivent pas être utilisés comme critères diagnostiques car ils ne permettent que de distinguer des maladies dont le diagnostic principal, la vascularite, a déjà été fait [5].

2.2. Classification de Chapel Hill :

a. Classification de Chapel Hill 1993:

Les vascularites systémiques sont classées selon le calibre du vaisseau atteint et la nature de l'infiltrat inflammatoire (présence d'une nécrose fibrinoïde de la paroi vasculaire et/ou d'un granulome extravasculaire) [4]. Trois groupes de vascularites ont été identifiées :

Les vascularites des gros vaisseaux qui affectent l'aorte et ses branches de division comme l'ACG ou la maladie de Horton et l'artérite de Takayasu.

Les vascularites de moyen calibre qui touchent les vaisseaux occupant une position intermédiaire à savoir la périartérite noueuse (PAN) et la maladie de Kawasaki.

Les vascularites de petit calibre qui touche les capillaires et les vaisseaux pré et post capillaires à savoir la granulomatose de Wegener (GW), le syndrome de Churg–Strauss (SCS), la polyangéite microscopique (PAM), le syndrome de Goodpasture, le purpura rhumatoïde et la cryoglobulinémie mixte essentielle.

Tableau XVI : Noms et définitions des vascularites adoptés par la conférence de consensus pour la nomenclature des vascularites systémiques à Chapel Hill, Caroline du Nord, Etats-Unis, 1993 [4] :

Noms	définitions
Vascularites des vaisseaux de gros calibre Artérite à cellules géantes (artérite temporale)	Atteinte granulomateuse de l'aorte et de ses principales branches de division atteignant avec prédilection les branches de la carotide externe Atteinte fréquente de l'artère temporale, survient habituellement chez des patients âgés de plus de 50 ans et est souvent associée à une pseudo-polyarthrite rhizomélique
Artérite de Takayasu	Artérite granulomateuse de l'aorte et de ses principales branches de division, survient habituellement chez des patients âgés de moins de 50 ans
Vascularites des vaisseaux de moyen calibre Périartérite noueuse	Vascularite nécrosante des artères de moyen et petit calibre sans glomérulonéphrite, ni vascularite des artérioles, capillaires et veinules.
Maladie de Kawasaki	Vascularite intéressant les vaisseaux de gros, moyen et petit calibre associée à un syndrome lymphe-cutané-muqueux. Atteinte fréquente des artères coronaires, aorte et veines. Survient habituellement chez l'enfant...
Vascularites des vaisseaux de petit calibre Granulomatose de Wegener	Granulomatose de l'appareil respiratoire associée à une vascularite nécrosante des vaisseaux de petit et moyen calibre (capillaires, veinules, artérioles, artères). Glomérulonéphrite nécrosante fréquente
Syndrome de Churg et Strauss	Granulomatose et infiltration éosinophilique de l'appareil respiratoire associée à une vascularite des vaisseaux de petit et moyen calibre Asthme et hyperéosinophilie.
Polyangéite microscopique	Vascularite nécrosante avec peu ou sans dépôts immuns affectant les petits vaisseaux (capillaires, veinules, artérioles), peut atteindre les artères de petit et moyen calibre. glomérulonéphrite nécrosante très fréquente. Capillarite pulmonaire fréquemment observée.
Purpura rhumatoïde de Henoch-Schonlein	Vascularite avec dépôts d'IgA affectant les petits vaisseaux (capillaires, veinules, artérioles). Atteint typiquement la peau, le tube digestif et le rein (glomérules). Arthralgies et arthrites fréquentes.
Cryoglobulinémie mixte essentielle	Vascularite avec dépôts d'immunoglobulines affectant les petits vaisseaux (capillaires, veinules, artérioles). Présence d'une cryoglobulinémie. La peau et le rein (glomérules) sont souvent atteints.
Vascularites cutanées leucocytoclasiques	Vascularites cutanées leucocytoclasiques isolées sans vascularite systémique ni glomérulonéphrite.

b. Classification Chapel Hill révisée 2012 :

En 2012, la nomenclature de Chapel Hill a été révisée, en raison de la meilleure compréhension des étiologies, de la physiopathologie, des caractéristiques démographiques et cliniques [7].

Les principaux objectifs étaient :

- La mise en valeur des ANCA en individualisant le groupe des vascularites associées aux ANCA.
- La modification de la nomenclature de certaines vascularites : le nom de «granulomatose de Wegener» a été remplacé par «granulomatose avec polyangéite», celui de «syndrome de Shurg-Strauss» par «la granulomatose à éosinophile avec polyangéite » et celui de « purpura de Henoch-Scholein » par celui de « vascularite à IgA ».
- L'inclusion d'autres vascularites notamment la maladie de Behçet et le syndrome de Cogan.

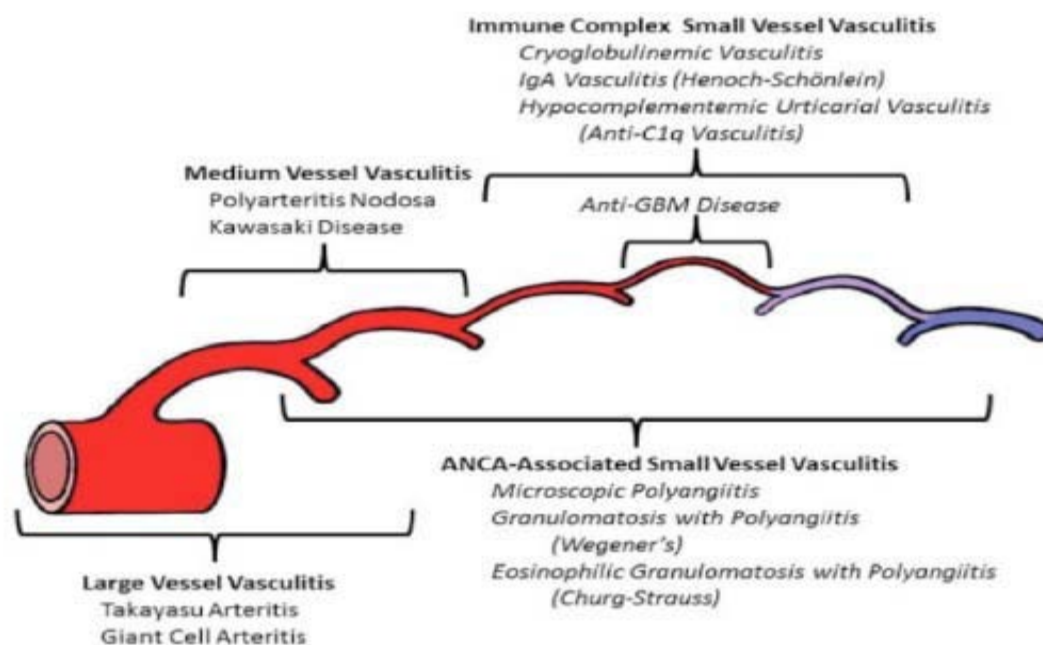


Figure n° 11 : Nomenclature de Chapel Hill révisée en 2012 [8]

Tableau XVII : Classification de Chapel Hill 2012 [9]:

Vascularites des gros vaisseaux (LVV) : Artérite de Takayasu (TAK) Artérite à cellules géantes (GCA)
Vascularites des moyens vaisseaux (MVV) : Périartérite noueuse (PAN) Maladie de Kawasaki (KD)
Vascularites des petits vaisseaux (SVV) : • Vascularites associées aux ANCA (AAV) - Polyangéite microscopique (MPA) - Granulomatose avec polyangéite (GPA) - Granulomatose avec polyangéite et éosinophilie (EGPA) • Vascularites à complexe immun - Vascularite cryoglobulinémique - Vascularite à dépôts IgA (purpura rhumatoïde) - Vascularite urticarienne hypocomplémentémique (Mac Duffie) • Vascularites des vaisseaux variables (VVV) - Maladie de Behçet (BD) - Syndrome de Cogan • Vascularites d'organe unique (SOV) - Vascularite cutanée leucocytoclasique - Artérite cutanée - Angéite cutanée - Angéite primaire du SNC (PACNS) - Aortite isolée • Vascularites associée aux maladies de système - Vascularite lupique - Vascularite rhumatoïde - Vascularite sarcoidienne • Vascularites avec étiologie probable - Vascularite cryoglobulinémique associée au VHC - Vascularite médicamenteuse à complexe immun - Vascularite médicamenteuse associée aux ANCA - Vascularite associée aux cancers

2.3. Classification des vascularites chez l'enfant :

Les systèmes ACR 1990 et Chapel Hill ne sont pas valables tels quels chez l'enfant. Certaines vascularites ne sont pas décrites chez l'enfant (la maladie d'Horton par exemple), ou ont une évolution différente [5, 10]. Certaines portent le même nom chez l'enfant et l'adulte

mais ne recouvrent pas toujours le même tableau clinique. Si l'histologie les réunit la clinique et l'évolution sont bien souvent différentes [5] (par exemple l'atteinte rénale de la PAN est présente chez plus de 40% des adultes et moins de 2% des enfants) [10].

Deux conférences ont été organisées sous l'égide de l'European League Against Rheumatism /Pediatric Rheumatology European Society (EULAR/PRES) à Vienne en 2005 où une nomenclature pédiatrique spécifique inspirée de celle de Chapel Hill a été proposée pour mettre en valeur les spécificités pédiatriques des vascularites. Et puis à Ankara en 2009 où une autre classification des vascularites primitives de l'enfant a été proposée [11].

Tableau XVIII : Classification des vascularites de l'enfant adaptée des critères de l'EULAR/PRES 2005 [11] :

Vascularites des gros vaisseaux : • Takayasu
Vascularites des vaisseaux de moyen calibre : • Périartérite noueuse (PAN) • PAN cutanée • Maladie de Kawasaki
Vascularites des petits vaisseaux : Granulomateuses : • Granulomatose avec polyangéite • Vascularite allergique de Churg et Strauss Non granulomateuses : • Polyangéite microscopique • Purpura rhumatoïde • Vascularite leucocytoclasique cutanée isolée • Vascularite urticarienne hypocomplémentémique
Autres : • Maladie de Behçet • Vascularites secondaires aux infections (y compris PAN associée à l'hépatite B, aux néoplasies, aux médicaments, et vascularites d'hypersensibilité) • Vascularites associées aux maladies de système • Vascularites du système nerveux central • Syndrome de Cogan • Vascularites inclassables

II. Les vascularites des gros troncs :

L'artérite à cellules géantes et la maladie de Takayasu constituent les principales vascularites des gros vaisseaux touchant l'aorte et ses branches [2].

1. Epidémiologie :

L'ACG était souvent appelée « artérite temporale », selon sa localisation typique, et la désignation « artérite à cellules géantes » est actuellement davantage utilisée, surtout dans les pays anglo-saxons. Il s'agit d'une pathologie fréquente touchant presque exclusivement les Caucasiens. Selon une étude effectuée au Minnesota, l'incidence annuelle était de 17,8 cas pour 100000 personnes de plus de 50 ans [12]. L'incidence augmente après 50 ans, avec un pic entre 70 et 80 ans, et c'est même la vascularite systémique la plus fréquente des sujets de plus de 50 ans. Les femmes sont touchées deux fois plus souvent que les hommes [13].

La *maladie de Takayasu* est une pathologie rare. Sa distribution est mondiale, mais la prévalence est plus grande en Asie. Au Japon, l'incidence annuelle a été estimée à 150 cas sur un million par an, alors qu'aux Etats-Unis, elle a été estimée à 2,6 cas sur un million par an [14]. La prédominance féminine est encore plus marquée que dans l'ACG, les femmes étant atteintes dans 80 à 90% des cas. La MT est une maladie de la femme jeune, en général de moins de 40 ans, avec un pic au cours de la troisième décennie.

2. Histopathologie :

L'ACG est une panartérite appartenant au groupe des artérites géantocellulaires [15]. Les lésions sont bien caractérisées [in 16, 17]. Dans les formes florides, il s'agit d'une panartérite évidente caractérisée par :

- une atteinte inflammatoire prédominant à la partie interne de la média, à la jonction intima-média;

- une composante gigantomaculaire dans l'infiltrat inflammatoire, certaines de ces cellules géantes englobant des fibres élastiques et réalisant des aspects d'élastophagie ;
- une destruction des structures élastiques délimitant la média des artères musculaires ou constituant la média des artères élastiques (figure 12A et B).

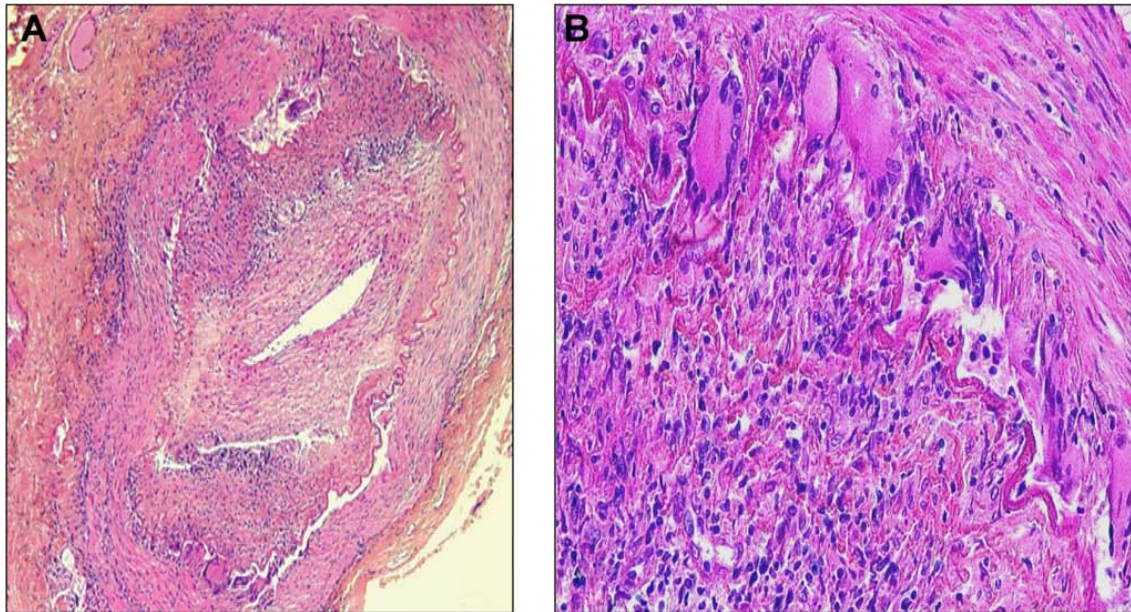


Figure n° 12. Présence d'une fragmentation de la limitante élastique interne et de cellules géantes multinucléées [1]

- A.** Limitante élastique interne fragmentée, cellules géantes au contact de la limitante élastique interne, épaissement de l'endothélium vasculaire responsable d'un rétrécissement de la lumière vasculaire.
- B.** Agrandissement sur les cellules géantes au contact de la limitante élastique interne.

Dans la plupart des cas, la paroi artérielle est épaissie, mais elle l'est moins que dans la maladie de Takayasu. Il existe surtout un épaissement intimal, parfois une thrombose. La limitante élastique interne est le plus souvent très altérée, ce qui témoigne de l'agressivité de la réaction inflammatoire.

Cependant, la fragmentation de la limitante élastique interne n'est pas pathognomonique per se de l'ACG et s'observe très fréquemment dans les artères artérioscléreuses, en particulier dans le territoire de l'artère temporale. Rarement, la média est le siège de nécrose fibrinoïde. Il n'existe pas de corrélation anatomo-clinicobiologique. Ainsi, même en cas de syndrome

inflammatoire majeur, les lésions observées sur la biopsie d'artère temporale ne sont pas toujours à un stade floride. Aussi peut-on observer des aspects d'artérite beaucoup plus discrète, plus focalisée, qui compromettent le rendement diagnostique de la biopsie d'artère temporale. Ces lésions inflammatoires sont peu intenses et très localisées, présentes sur une partie du trajet de l'artère temporale [18] (figure 5). Cependant, il faut bien garder à l'esprit que le diagnostic de l'ACG sur biopsies artérielles nécessite la présence d'une inflammation, même si elle est minime et même si elle manque de cellules géantes. La rupture de la limitante élastique interne ne saurait constituer en elle-même un critère de diagnostic nécessaire et suffisant. Le respect de ces critères de diagnostic est indispensable pour ne pas porter abusivement le diagnostic de maladie de l'ACG à un stade de fibrose cicatricielle sur des aspects qui sont en fait dus au vieillissement [19]. Afin de pallier le caractère parfois discret et focal de l'ACG, il est recommandé de pratiquer des biopsies d'artère temporale suffisamment longues, environ 2 cm à l'état frais, pas moins de 1 cm de long à l'état fixé. Une biopsie bilatérale d'emblée n'est pas recommandable si la biopsie unilatérale est de bonne taille. La biopsie controlatérale n'est indiquée que devant la négativité d'une première biopsie de bonne qualité. La biopsie doit être recoupée au laboratoire en petits segments de 2-3 mm, incluse en totalité et étudiée au moins sur plusieurs niveaux bien espacés les uns des autres.

Enfin, un fait rare est la possibilité d'observer sur une biopsie d'artère temporale des lésions d'artérite alors que celle-ci n'entre pas dans le cadre d'une ACG mais dans le cadre d'une autre artérite. Ceci est d'autant plus possible que l'on n'observe pas de cellules géantes dans l'infiltrat inflammatoire, que l'on observe des éosinophiles [20, 21]. La mise en route du traitement corticoïde aboutit après plusieurs mois ou années à la guérison de l'artérite. Devant l'urgence thérapeutique que constitue l'ACG, bien souvent le traitement corticoïde est institué avant le résultat de la biopsie d'artère temporale et même parfois avant le geste biopsique lui-même.

L'infiltrat inflammatoire persiste sur la biopsie d'artère temporale malgré une corticothérapie jusqu'à 30 jours dans certaines études [22, 23, 24]. La corticothérapie ne modifie pas le profil immunohistochimique de l'ACG [23,24].

La maladie de Takayasu est une panartérite des gros troncs artériels appartenant également au groupe des artérites gigantomégaclaires [15]. Les lésions ont été particulièrement bien décrites par Camilleri et al [25, in 16]. On distingue des formes florides inflammatoires et des formes fibroscicatricielles. Il n'existe pas de stricte corrélation anatomoclinique entre ces deux aspects pathologiques et l'état des sujets. Cependant, le plus souvent, lorsque les patients sont opérés, c'est-à-dire au stade de sténose, ce sont plutôt des lésions fibroscicatricielles qui sont observées. Les lésions histopathologiques sont caractérisées par :

- une atteinte inflammatoire prédominant à la partie externe de la média, à la jonction média-adventice ;
- une composante gigantomégaclaire dans l'infiltrat inflammatoire, ces cellules géantes étant très inconstantes ;
- une destruction des structures élastiques prédominant très nettement à la jonction média-adventice (figure 13) ;
- une fibrose toujours observée quel que soit le stade et toujours très importante à la phase fibroscicatricielle, cette fibrose étant développée dans l'adventice et dans les tissus périartériels.

A la phase fibroscicatricielle, l'infiltrat inflammatoire peut totalement manquer. L'intima est épaissie par des lésions d'hyperplasie myo-intimale habituellement sans thrombose, sans surcharge lipidique (ce n'est pas de l'athérosclérose). Cependant, chez les sujets les plus âgés atteints de maladie de Takayasu, l'athérosclérose peut coexister avec l'artérite de Takayasu. Des biopsies artérielles doivent être de principe prélevées lors des gestes de revascularisation chirurgicale. L'aspect histopathologique est très caractéristique et contribue au diagnostic de maladie de Takayasu [26]. Contrairement à l'ACG, la maladie de Takayasu réalise une artériopathie inflammatoire mutilante dont la topographie sur les fibres élastiques est tout à fait caractéristique. De plus, on peut affirmer, devant les aspects caractéristiques de cette fibrose et de cette mutilation élastique, un diagnostic d'artérite de Takayasu même s'il ne persiste plus de lésions inflammatoires. L'influence des gestes d'angioplastie et de la corticothérapie sur le profil lésionnel n'est actuellement pas connue, ces procédures thérapeutiques étant encore relativement récentes.

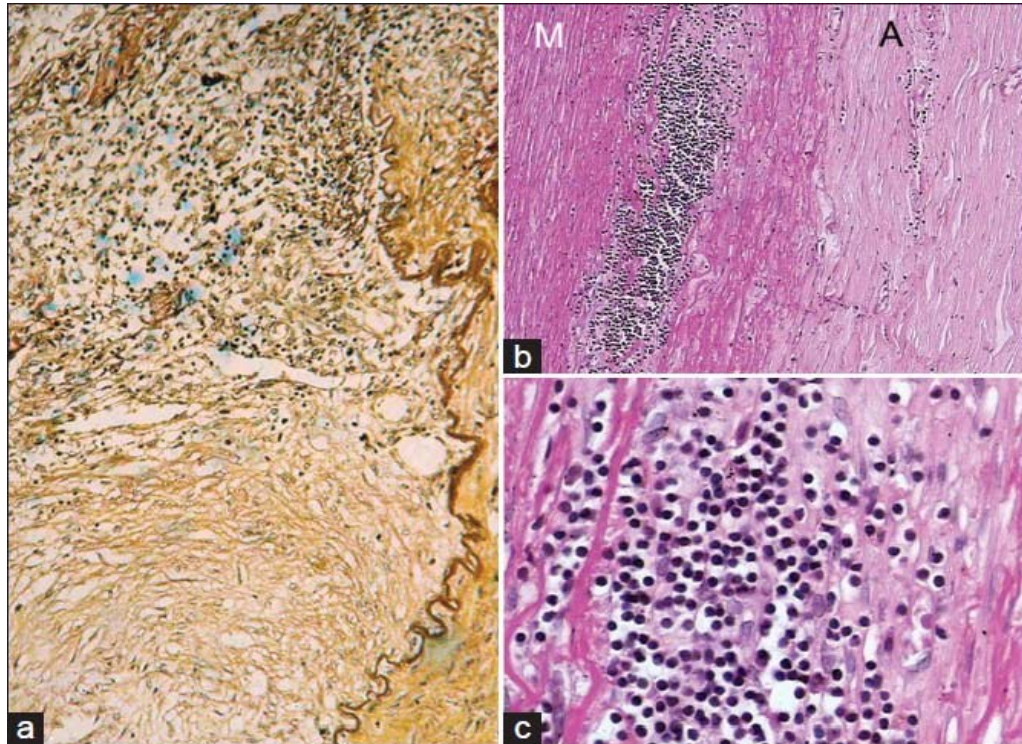


Figure n° 13 : Histopathologie de l'artérite de Takayasu [27]

(a) Phase active de l'AT dans l'aorte thoracique descendante montrant une inflammation granulomateuse à la jonction médio-adventitielle de l'aorte détruisant la structure d'une artère intercostale ; (b) phase chronique de l'AT dans le milieu montrant l'aorte thoracique descendante (M) au tiers extérieur avec des grappes de cellules mononucléaires. Noter une fibrose marquée de l'adventice (A) (hématoxyline et éosine, 250). Les cellules sont des lymphocytes et peu de plasmocytes et d'histiocytes (hématoxyline et éosine, 250).

3. Topographie des lésions :

L'ACG, particulière par sa topographie, atteint préférentiellement les artères de gros et moyen calibre, principalement du territoire céphalique. Elle est en fait plus diffuse comme le montrent la clinique et les explorations d'imagerie [1]. L'atteinte de l'artère temporale superficielle est l'une des caractéristiques de la maladie. Elle est quasi constante, même si la biopsie de l'artère temporale ne la met en évidence que dans 30 à 50 % des cas [22, 28]. En dehors de l'atteinte de l'artère temporale superficielle, l'ACG atteint avec une assez grande fréquence les autres branches de l'artère carotide externe : artère ophtalmique, artères de la face. La carotide interne et ses branches, les artères vertébrales et basilaires peuvent être exceptionnellement atteintes [29]. L'atteinte des grosses artères est plus fréquente. Il s'agit de

l'atteinte de l'aorte dans près de 15 % des cas [30, 31], de l'atteinte des artères sous-clavières [26, 32], des artères des membres inférieurs (iliaques et fémorales). D'autres localisations ont été exceptionnellement décrites au niveau des artères digestives, coronaires, pulmonaires [33–35]. Un problème difficile est celui de la constatation d'une authentique artérite gigantocellulaire en apparence isolée de tout symptôme clinique et biologique sur des prélèvements opératoires [36], en particulier d'origine gynécologique [37]. Dans l'immense majorité des cas, de telles artérites gigantocellulaires restent isolées, n'entrent pas dans le cadre d'une ACG et ne nécessitent donc pas de traitement corticoïde. Cependant, des exceptions ont été décrites [38].

La maladie de Takayasu est une aorto-artérite non spécifique touchant l'aorte, les artères qui en naissent et les artères pulmonaires. L'atteinte de la crosse aortique est responsable de la rétinopathie ischémique, des complications neurologiques et de l'atteinte axillo-sous-clavière qui est classiquement à l'origine de l'abolition des pouls aux membres supérieurs. L'atteinte de l'aorte thoraco-abdominale se traduit, le plus souvent, par une hypertension rénovasculaire par sténose uni ou bilatérale des artères rénales. Cette vascularite n'est pas nécrosante et la paroi vasculaire est le siège de cellules géantes. Elle est classée en formes distinctes selon la topographie des atteintes vasculaires [1] (figure 14).

L'atteinte aortique est de loin la plus fréquente, observée dans plus de la moitié des cas. L'atteinte prédomine au niveau de l'aorte thoracique, crosse de l'aorte ou aorte thoracique descendante selon les séries [39,40]. La topographie de l'atteinte aortique a été classée en quatre types [39,41] :

- le type I correspond à l'atteinte de la crosse de l'aorte et de ses branches ;
- le type 2 à l'atteinte de l'aorte thoracique descendante et de l'aorte abdominale ;
- le type 3 est l'association des types 1 et 2 ;
- le type 4 correspond à une atteinte artérielle pulmonaire isolée ou associée.

En dehors de l'aorte, l'atteinte est nettement dominée par celle des troncs supra-aortiques, en particulier artère sous-clavière postvertébrale [26] et atteinte étendue sur l'artère carotide primitive. Parmi les branches viscérales, la maladie de Takayasu atteint l'origine des branches digestives, des artères rénales. L'atteinte des membres inférieurs est rare. Des cas de coronarite avec sténose ostiale ont été signalés [42]. L'atteinte artérielle pulmonaire est très fréquente, atteignant près de 50% des cas [39,41]. Il s'agit d'atteintes sténosantes des branches principales de l'artère pulmonaire [41,43]. Des cas d'atteinte artérielle pulmonaire plus périphérique ont été signalés [44, 45]. L'atteinte artérielle pulmonaire peut être de mauvais pronostic [46].

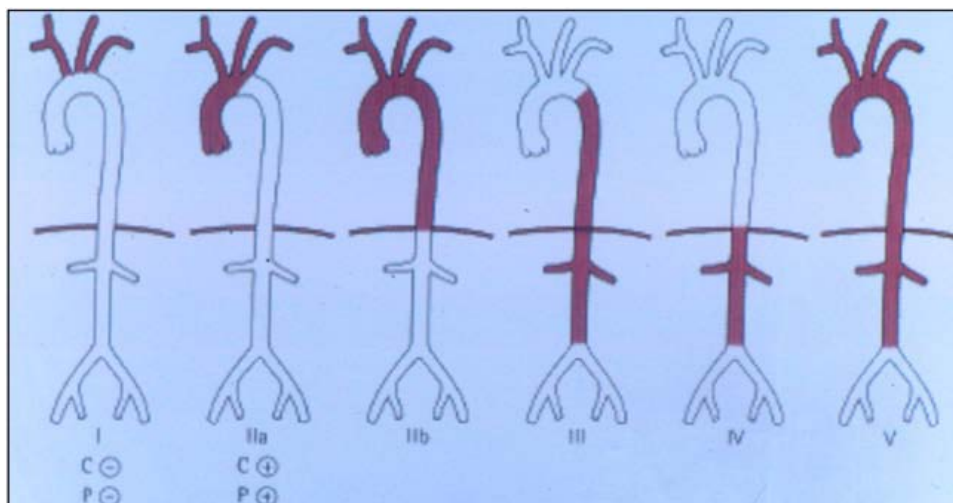


Figure n° 14 : Topographie des atteintes vasculaires de l'artérite de Takayasu [1].

Chaque n° en chiffre romain figure une des catégories topographiques observées.
C : artère coronaire ; P : artère pulmonaire.

4. Physiopathologie :

4.1. Rôle de la génétique :

Au cours de l'ACG, plusieurs travaux rapportent une augmentation significative de la prévalence des allèles HLA-DRB1*04, exprimés chez 60 % des patients présentant une pseudopolyarthrite rhizomélique (PPR) ou une ACG. D'autres allèles HLA de classes I et II, ainsi que certains polymorphismes des gènes de l'interleukine (IL)-10, de l'IL-17, du VEGF, de NLRP1,

du TNF-, de l'IL-6, de la CRH, d'ICAM-1, du promoteur de RANTES, de CCR5 ou de l'IL-1Ra ont été liés à un risque accru de développer une ACG. La plus forte association entre un polymorphisme génétique et l'ACG concerne un variant fonctionnel (rs2476601/R620W) de PTPN22 qui code pour une tyrosine phosphatase (LYP) jouant un rôle majeur dans plusieurs voies de signalisation, notamment celle du récepteur T [47].

Au cours de l'AT, une augmentation de la fréquence de certains allèles HLA de classe II et de classe I a aussi été rapportée. L'association la plus forte concerne l'allèle HLA-B*5201. Il existe également une association forte entre l'AT et les locus HLA-DQB1/HLA-DRB1, FCG2RA/FCGR3A et le gène codant pour la sous-unité p40, commune à l'IL-12 et l'IL-23. Plus récemment, une étude de type « GWAS » (Genome Wide Association Study) a identifié une association significative entre l'AT et des polymorphismes des gènes de l'IL-6, de RPS9/LILRB3 et d'une région non codante du chromosome 21 (21q22), proche du gène PSMG1 [47].

Bien que proches sur le plan histologique, l'AT et l'ACG ne surviennent donc pas sur le même terrain génétique. Cependant, il existe au cours de ces 2 vascularites une forte association avec des allèles particuliers du système HLA, ce qui souligne le rôle prépondérant de l'immunité adaptative cellulaire au cours de ces affections [47].

4.2. Rôle d'un trigger infectieux dans la survenue de l'ACG et de la MT :

L'étiologie de ces deux vascularites reste inconnue. Même si le déclenchement par un agent infectieux reste une hypothèse séduisante, ceci n'est pas démontré à ce jour [47].

Au cours de l'ACG, certains travaux ont décrit une variation cyclique et saisonnière de l'incidence de la maladie, laissant supposer qu'un facteur infectieux intervenait dans le déclenchement de l'ACG. Il s'agit souvent d'études cas/témoin, non confirmées sur de grandes séries, qui ont détecté, par PCR ou hybridation in situ, une augmentation de l'ADN de bactéries ou de virus dans les artères temporales de patients atteints d'ACG : cytomégalovirus, Parvovirus B19, Herpès Simplex Virus et Chlamydia pneumoniae (revue en détail [47]).

Au cours de l'AT, l'implication de *Mycobacterium tuberculosis* dans le déclenchement de l'inflammation vasculaire a été particulièrement étudiée, avec toutefois un biais lié à la sur représentation de patients originaires de zone d'endémie tuberculeuse parmi ceux ayant une AT. Néanmoins, les patients atteints d'AT expriment intensément les protéines de choc thermique HSP60 et -65 dans la paroi artérielle. Or, ces protéines ont une forte homologie de structure avec des antigènes mycobactériens, suggérant un possible mimétisme moléculaire. Même si les recherches par examen direct, culture et PCR n'ont pas identifié *M. tuberculosis* dans les artères de patients atteints d'AT dans une première étude, une étude plus récente a détecté des séquences géniques (IS6110 et HupB) de *M. tuberculosis* dans 23 des 33 aortes de patients atteints d'AT qui ont été analysées. Ces données récentes pourraient suggérer que *M. tuberculosis* jouerait un rôle déclencheur au cours de l'AT [47].

4.3. La réponse immunitaire innée :

a. Activation des cellules dendritiques résidentes de l'adventice :

Dans l'adventice des artères saines se trouvent des cellules dendritiques (DC) myéloïdes à l'état immature qui jouent un rôle de sentinelle en phagocytant les antigènes de l'environnement proche. Par le biais des toll like receptors (TLR) exprimés à leur membrane, ces DC peuvent percevoir un signal « danger », exprimé par exemple par un agent infectieux. Cela déclenche la maturation et l'activation de la DC qui va modifier son phénotype (CD11c+CCR7+CD83+CD80/86+CMH-II^{high}). Ces DC matures vont ensuite envahir toutes les tuniques artérielles mais sans migrer dans le ganglion de drainage satellite de l'artère puisqu'elles produisent à la fois les chémokines CCL19 et CCL21 et expriment le récepteur de ces 2 chémokines (CCR7), ce qui a pour effet de piéger les DC dans la paroi artérielle. Activées, les DC produisent des cytokines et des chémokines qui favorisent le recrutement des LT dans la paroi artérielle. Grâce à une forte expression du CMH-II et des molécules de costimulation (CD80 et CD86), les DC matures peuvent activer les LT recrutés dans la paroi artérielle et déterminer ensuite leur polarisation (Th1 et Th17 notamment) en fonction des cytokines qu'elles produisent

dans le microenvironnement. Bien que les travaux réalisés soient moins nombreux et plus anciens, l'adventice contient également des DC et des LT au cours de l'AT, et les artères des patients atteints d'AT sont envahies par des DC et des LT. Ces travaux suggèrent donc que l'activation des DC par un signal danger conduit également au recrutement des LT au cours de l'AT [47].

Au cours de l'ACG, le rôle majeur des DC a été montré en utilisant un modèle murin humanisé d'ACG dans lequel des artères temporales humaines sont greffées dans des souris affectées de déficit immunitaire sévère (SCID). La déplétion en cellules CD83+ (DC matures) permettait de diminuer les lésions de vascularite, l'infiltrat lymphocytaire T et la production d'interféron-gamma (IFN- γ). L'injection de TNF- α , d'adjuvant complet de Freund (ligand du TLR2) ou de lipopolysaccharides (LPS) (ligand de TLR4) induisait l'activation des DC immatures des artères de sujets sains greffées aux souris SCID. Par la suite, les LT autologues transférés étaient recrutés dans la paroi artérielle et étaient responsables du développement de la vascularite. Ces travaux démontrent que l'activation des DC est nécessaire et suffisante au recrutement des LT dans la paroi artérielle pour induire des lésions de vascularite. Parmi les différents signaux « danger » testés, le LPS, ligand du TLR4, avait permis d'obtenir l'activation des DC la plus forte et la plus proche de ce qui est observé au cours de l'ACG [47].

Le modèle expérimental utilisé par l'équipe de C. Weyand a donc permis de réelles avancées dans la compréhension du rôle des DC et des LT au cours des vascularites de gros calibre. Cependant, même s'il est séduisant de penser que les mécanismes immunologiques impliqués au cours de l'AT sont très proches de l'ACG, il n'est pas possible de le confirmer à l'heure actuelle puisque les artères temporales utilisées dans ces travaux ne provenaient que de patients atteints de PPR ou d'ACG [47].

b. Rôle des toll like receptors (TLR)

L'expression des TLR dans la paroi d'artères a été étudiée post-mortem chez 37 patients. Les TLR sont exprimés de façon quasi exclusive par les DC myéloïdes qui se situent à la

jonction adventice/média : TLR2 et 4 de fac, on ubiquitaire, TLR7 et 9 de fac, on inconstante, alors que les TLR1, 3, 5, 6 et 8 sont exprimés de fac, on variable, conférant une véritable carte d'identité à chaque territoire artériel. Le profil d'expression des TLR de l'artère temporale se distingue des autres gros vaisseaux (forte expression des TLR2, 4 et 8 et faible expression des TLR1, 5 et 6). L'expression de différents types de TLR dans différentes artères pourrait ainsi expliquer le tropisme de l'ACG pour l'aorte et le territoire carotidien externe et celui de l'AT pour les gros vaisseaux [47].

4.4. Réponse immunitaire à médiation cellulaire :

a. Le recrutement et l'activation des lymphocytes T :

Le rôle essentiel des LT CD4⁺ dans l'ACG est souligné par le fait que la déplétion en LT CD4⁺ dans le modèle de souris SCID greffées avec des artères de sujet atteint d'ACG entraîne une diminution des lésions de vascularite, alors que cet infiltrat se maintient indéfiniment en l'absence de déplétion. L'analyse du réarrangement du gène du TCR des LT CD4⁺ infiltrant la paroi des artères de sujets atteints d'ACG a mis en évidence une restriction oligoclonale du répertoire T, suggérant que les LT sont activés par un nombre restreint d'antigènes apprêtés et présentés par les DC matures [47].

Cette hypothèse est renforcée par l'identification de clones de LT CD4⁺ identiques dans les artères temporales droite et gauche de patients atteints d'ACG [47].

Alors que les LT CD4⁺ sont absents des parois des artères de sujets sains, ils sont recrutés lors de l'ACG suite à l'activation et la maturation des DC de l'adventice qui produisent les chémokines CCL18, CCL19, CCL20 et CCL21. Les LT CD4⁺ infiltreront d'abord l'adventice, via les vasa vasorum qui expriment fortement les molécules d'adhésion nécessaires à la diapédèse : intracellular adhesion molecule-1 (ICAM-1) et vascular cell adhesion molecule-1 (VCAM-1). Une fois recrutés dans la paroi artérielle, les LT CD4⁺ sont activés par les DC, prolifèrent puis se polarisent en lymphocytes Th1 (IFN- γ), Th17 (IL-17) ou Th1Th17 (IFN- γ +IL-17) grâce à un environnement cytokinique riche en IL-12, IL-18, IL-21, IL-23, IL-6 et IL-1 β . Deng et al. ont

émis l'hypothèse qu'il existerait au cours de l'ACG deux voies distinctes de réponse lymphocytaire T CD4 : une voie Th17 impliquant des DC productrices d'IL-1 β , IL-6 et IL-23 aboutissant à une polarisation Th17 qui activerait les cellules endothéliales, les CML et les fibroblastes et une voie Th1, impliquant des DC productrices d'IL-12 et d'IL-18 aboutissant à la production d'IFN-gamma activant les macrophages, les cellules endothéliales et les cellules cytotoxiques [47].

Cependant, cette hypothèse ne prend pas en compte le concept de plasticité lymphocytaire qui correspond au fait que ces sous-populations peuvent se redifférencier en d'autres sous-types lymphocytaires. Ainsi, les LT CD4+CD161+ peuvent notamment se différencier en lymphocytes Th17 ou Th1 en fonction de leur environnement cytokinique. Ces LT CD4+CD161+ sont impliqués dans l'ACG. Ils expriment CCR6, le ligand de CCL20, ce qui leur permet d'infiltrer la paroi artérielle. Ainsi, alors qu'ils représentent environ 10 % des LT CD4+ dans le sang circulant, les LT CD4+CD161+ infiltrent de façon massive la paroi artérielle des patients atteints d'ACG et produisent de grandes quantités d'IL-17 et d'IFN- γ . Plutôt que deux voies distinctes, il existe probablement une seule population de DC qui conduisent au recrutement de LT CD4+CD161+ qui se polarisent en LTh17 puis en Th1/Th17 et enfin en Th1 en raison d'un environnement cytokinique restant riche en IL-12 et s'appauvrissant en IL-1 β , IL-6 et IL-23 sous l'effet de la corticothérapie [47].

Au cours de l'AT, les lymphocytes sont recrutés dans la paroi artérielle via les vasa vasorum de l'adventice, dont les cellules endothéliales activées expriment VCAM-1 et ICAM-1. La concentration plasmatique de VCAM-1 est élevée au cours de l'AT. Des LT CD4+ mais également CD8+ vont alors infiltrer la paroi artérielle. Dans le sang périphérique de patients atteints d'AT, le ratio CD4+/CD8+ est élevé, les LT ont un phénotype activé comme en témoigne l'augmentation d'expression de HLA-DR et de la protéine kinase C ainsi que le niveau de calcium intracellulaire. De plus, ces LT circulants sont sensibilisés contre des antigènes aortiques et, in vitro, prolifèrent plus que des LT de sujets sains en présence d'antigènes extraits d'aorte humaine. Comme au cours de l'ACG, les LT infiltrant la paroi ont également un répertoire oligoclonal, ce qui suggère que les LT sont activés par un nombre restreint d'antigènes exprimés

dans l'aorte, apprêtés et présentés par les DC matures. Au cours de l'AT, les LT se polarisent en lymphocytes Th1 et Th17. Témoinant de l'implication de la voie Th1 au cours de l'AT, le taux sérique d'IL-12 est augmenté et corrélé à l'activité de la maladie [47].

L'implication d'autres voies de signalisation a aussi été rapportée. Ainsi, l'expression du récepteur Notch 1 est 20 fois plus élevée chez les patients affectés d'ACG que chez des sujets sains. Cela permet aux LT d'interagir avec les DC, MP, cellules endothéliales ou CML qui expriment les ligands de Notch. Le blocage de la voie de signalisation Notch prévient l'apparition des lésions de vascularite dans un modèle murin humanisé d'ACG, ce qui souligne le rôle fondamental de cette voie de signalisation au cours de l'ACG. Aucune donnée n'est disponible concernant l'AT sur ce sujet [47].

b. Le rôle des Treg :

Les perturbations de la réponse immunitaire T au cours de l'ACG ne se limitent pas à un excès de réponse Th1 et Th17 puisqu'il existe aussi un défaut quantitatif en Treg. En revanche, la capacité des Treg à inhiber la prolifération de LT effecteurs autologues au cours de l'ACG ne semble pas altérée. Ces nouvelles données concernant le rôle des Treg au cours de l'ACG conduisent à un changement de paradigme puisque le modèle physiopathologique a évolué d'un concept de déséquilibre de la balance Th1/Th2 vers celui d'un déséquilibre de la balance Th17/Treg [47].

Au cours de l'AT, il existe aussi un déséquilibre de la balance Th17/Treg. En effet, Saadoun et al. ont récemment mis en évidence que les Treg mémoires activés (CD4⁺CD25⁺⁺⁺CD45RA⁻FoxP3⁺⁺), dont la fonction suppressive est la plus forte, étaient diminués au cours de l'AT [47].

Ainsi, il existe au cours de l'ACG et de l'AT une perturbation de l'homéostasie de la réponse immunitaire lymphocytaire T CD4 avec un excès de réponse Th1 et Th17 et un déficit en Treg [47].

c. Apoptose et rôle de la réponse cytotoxique : NK, LT $\gamma\delta$ et LT CD8+ :

Au cours de l'ACG, le rôle des NK n'est pas connu. Cependant, les LT CD4+CD28⁻ (sénescents) et les LT CD8+ qui expriment NKG2D infiltrent les parois artérielles des patients atteints d'ACG au sein desquelles MICA, le ligand de NKG2D, est surexprimé. Aussi l'activation de NKG2D pourrait augmenter la prolifération des LT CD8+ activés et la production d'IFN- γ et de TNF- α [47].

Notre équipe a récemment mis en évidence que les LT CD8+ infiltrent la paroi vasculaire des artères temporales des patients atteints d'ACG, que le pourcentage circulant de LT CD8 cytotoxiques est augmenté au cours de l'ACG et qu'il diminue après 3 mois de corticothérapie. De plus, les LT CD8+ semblent recrutés dans la paroi artérielle via une interaction entre CXCR3 et ses ligands (CXCL9, CXCL10 et CXCL11), dont les concentrations sont augmentées au cours de l'ACG et corrélées à l'activité de la maladie. Il est possible qu'une fois présents dans la paroi artérielle, les LT CD8+ favorisent la destruction de la paroi artérielle en produisant des molécules cytotoxiques. De plus, les LT CD8+ pourraient, à l'instar des LT CD4, sécréter des cytokines pro-inflammatoires (IL-17 et IFN- γ) et donc participer à la chronicisation de la réponse inflammatoire [47].

Au cours de l'AT, une apoptose des cellules musculaires lisses dans les zones inflammatoires et non inflammatoires de la paroi vasculaire a été rapportée. Cette apoptose semble secondaire à une augmentation de la cytotoxicité des NK et des LT $\gamma\delta$ envers les CML de la paroi artérielle. En effet, les cellules NK libèrent de la perforine au contact des cellules vasculaires. De plus, les molécules 4-1BBL, Fas et MICA sont exprimées dans la paroi aortique et leurs ligands respectifs (4-1BB, FasL et NKG2D) le sont par les cellules immunitaires infiltrant la paroi artérielle. L'interaction entre 4-1BBL, exprimé par les cellules présentatrices d'antigène, et 4-1BB augmente la cytotoxicité des NK. NKG2D qui est un récepteur activateur exprimé par les NK et les LT $\gamma\delta$ dont le ligand est MICA (major histocompatibility class I chain-related A) est exprimé par les cellules soumises à un stress, notamment infectieux. Au cours de l'AT active, le pourcentage de LT $\gamma\delta$ circulants, et notamment ceux exprimant le TCR V α 1, est augmenté par

rapport à des patients avec une AT inactive, des sujets sains ou atteints de polyarthrite rhumatoïde ou de maladie de Wegener. Ainsi, en plus d'un déséquilibre entre réponse lymphocytaire T CD4 pro-inflammatoire (Th1 et Th17) et anti-inflammatoire (Treg), la physiopathologie de l'ACG et de l'AT s'accompagne d'une augmentation de la réponse cytotoxique, avec un rôle prépondérant des LT CD8+ au cours de l'ACG et des LT γ et NK au cours de l'AT [47].

4.5. Le rôle de la réponse immunitaire humorale :

La réponse immunitaire humorale semble également impliquée dans la physiopathologie de l'ACG et l'AT. Quelques lymphocytes B (LB) ont été détectés dans les BAT de patients atteints d'ACG, en particulier dans l'adventice. Témoignant du possible rôle de l'immunité humorale, la présence de différents types d'auto-anticorps a été rapportée au cours de l'ACG mais sans que leurs rôles pathogéniques soient clairement démontrés. Des anticorps anti-cellules endothéliales (aCE) ont été détectés chez 33 % des patients atteints d'ACG mais de façon non spécifique car également détectés chez des sujets sains ou atteints de maladie auto-immune. Cependant, au cours de l'ACG, ces aCE seraient dirigés contre des auto-antigènes spécifiques exprimés par les cellules endothéliales et les CML, tels que la vinculine, la lamine A/C, l'annexine V, le VDCA-2 (voltage dependent anion-selective channel protein 2) et d'autres protéines impliquées dans le métabolisme énergétique cellulaire. Plus récemment, des anticorps dirigés contre la chaîne lourde de la ferritine humaine ont été détectés chez 92 % des patients affectés d'ACG ou de PPR, 62 % d'AT, 29 % de lupus et 1 % des sujets sains. Ces données n'ont pas été confirmées dans une cohorte française [47].

Au cours de l'AT, la réponse humorale dirigée contre les cellules endothéliales semble être un des événements initiaux de la physiopathologie de cette vascularite. Une étude historique avait mis en évidence des complexes immuns circulants dans le sérum ou sur le récepteur Fc des lymphocytes circulants au cours de l'ACG, ce qui n'avait pas été confirmé dans une étude ultérieure. Des anticorps anti-aorte ont également été mis en évidence au cours de

l'AT, notamment vis-à-vis d'une protéine de 45 kDa. Cependant, les études réalisées pour en préciser la cible (élastine, collagène, fibronectine notamment) n'ont pas identifié de différence entre AT et sujets sains. Au cours de l'AT, des aCE ont aussi été mis en évidence. Ils sont produits en excès par les LB circulants et leur titre est corrélé à l'activité de la maladie [47].

Ces aCE reconnaissent des cibles antigéniques exprimées dans le cytosol et à moindre mesure la membrane plasmique des cellules endothéliales. La cytotoxicité des aCE, qui est majorée par l'IL-1 β et le TNF- α , est médiée par l'activation du complément, sans activation de la cytotoxicité cellulaire dépendante des anti-corps (ADCC). L'activation des LB au cours de l'AT pourrait être liée à un excès de BAFF, la concentration de cette cytokine étant augmentée dans le sérum de patients avec une AT active comparativement à des sujets sains et des patients en rémission. Des anticorps anti-cardiolipines, anti-annexine V et anti- β 2GPI ont aussi été mis en évidence au cours de l'AT, avec un titre parfois corrélé avec l'activité de la maladie. Comparativement à l'AT inactive ou à des sujets sains, les plasmablastes (CD19+CD20-CD27^{high}) et les LB mémoires circulants sont augmentés alors que les LB naïfs circulants sont diminués au cours de l'AT active [47].

Ainsi, alors que l'implication de la réponse humorale au cours de l'ACG (figure 15) paraît à ce jour anecdotique, son rôle semble plus important dans la physiopathologie de l'AT, notamment via la production d'aCE [47].

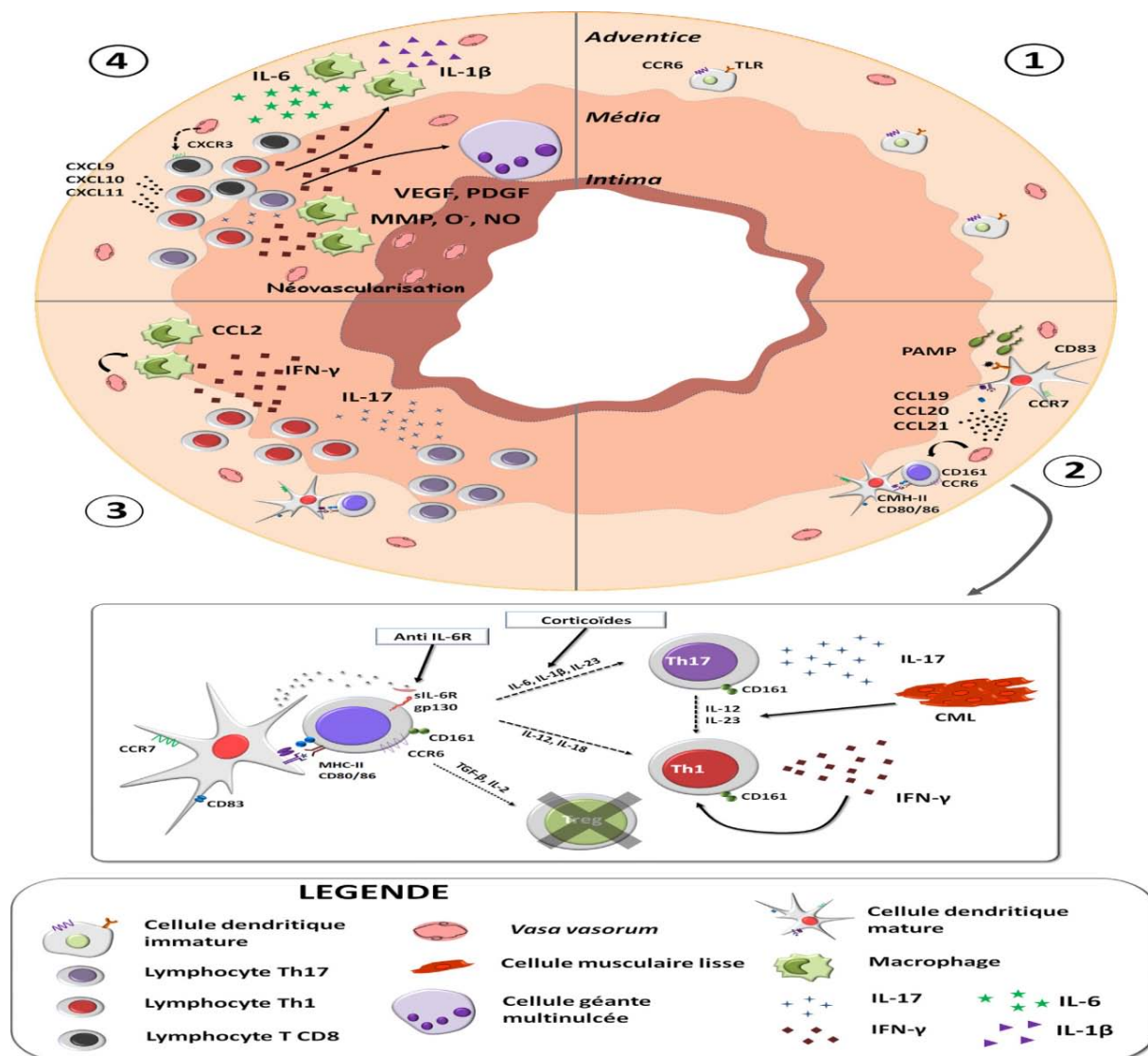


Figure n° 15 : Modèle physiopathologique de l'ACG [47].

[47] 1. Artère normale : les cellules dendritiques (DC) résidentes de l'adventice sont à l'état immature. Elles expriment CCR6 et des TLR dont la nature varie en fonction du type d'artère. Le modèle physiopathologique de l'ACG peut ensuite se diviser en 3 phases : (1) la rupture de tolérance et l'activation des cellules dendritiques (DC) ; (2) le recrutement, l'activation et la polarisation des LT ; (3) le recrutement des MP et le remodelage vasculaire. 2. Activation des DC par un signal « Danger » (PAMP : pathogen associated molecular pattern) par l'intermédiaire des TLR. Une fois activées, les DC changent de morphologie, expriment CCR7 et CD83 et produisent des chimiokines (CCL19, CCL20 et CCL21) qui vont recruter les LT CD4⁺ via les vasa vasorum et piéger les DC dans la paroi artérielle. Les DC expriment fortement le CMH-II et les molécules de co-stimulation CD80 et CD86, ce qui leur permet d'activer les LT CD4⁺ reconnaissant l'antigène qu'elles ont appréhendé au sein de leurs molécules de CMH-II. Les LT recrutés sont majoritairement caractérisés par un phénotype CCR6⁺CD161⁺ et se polarisent en lymphocytes Th17 (en présence d'IL-6, IL-1β et IL-23) et/ou en Th1 non classiques (CD161⁺, en présence d'IL-12 et IL-18). Il existe probablement une 3^e voie de différenciation, Th1 classique, impliquant les LT CD4⁺CD161⁻, ces derniers étant minoritaires dans l'infiltrat inflammatoire au sein des lésions de vascularite. Les cytokines Th1 et Th17 empêchent le développement d'une réponse T régulatrice suffisante pour contrôler l'intensité de la réponse inflammatoire qui va alors se chroniciser. Les lymphocytes Th17 produisent de l'IL-17 qui pourrait entraîner la production d'IL-23 et d'IL-12 par les cellules résidentes, stabilisant ainsi la voie Th17 (via l'IL-23) et induisant une polarisation Th1 (via l'IL-12). Les corticoïdes sont capables d'inhiber la voie Th17 mais n'auraient pas d'effet sur la réponse Th1. Le tocilizumab, anticorps monoclonal dirigé contre le récepteur de l'IL-6 est quant à lui capable de corriger la balance Th17/Treg en diminuant la réponse Th17 et en augmentant le nombre de Treg. 3. Infiltration lymphocytaire T oligoclonale et polarisation Th1 et Th17. Les DC produisent des cytokines qui vont favoriser la polarisation des LT en lymphocytes Th1 et Th17. En présence d'IL-12, les LT CD4⁺ se polarisent en lymphocytes Th1 producteurs d'IFN-γ.

4.6. Le remodelage vasculaire :

Le remodelage vasculaire est responsable des manifestations ischémiques de l'ACG et l'AT. L'importante infiltration par des lymphocytes Th1 et Th17 est responsable de la production de grandes quantités d'IL-17 et d'IFN- γ qui vont activer les MP recrutés dans la paroi artérielle. Cette activation chronique va entraîner la formation de cellules géantes multinucléées, caractéristiques de la maladie. CCL2, ligand de CCR2, semble jouer un rôle primordial dans le recrutement des MP au cours de l'ACG. CCL2 est produite non seulement par les leucocytes infiltrant la paroi artérielle, notamment dans les lésions granulomateuses, mais aussi par les CML [47].

Les MP situés dans l'adventice, stimulés par l'IFN- γ , vont produire des cytokines inflammatoires, l'IL-1 β et l'IL-6, qui vont amplifier la réponse inflammatoire locale et être à l'origine des signes généraux de l'ACG : asthénie, fièvre, amaigrissement, anorexie et élévation des protéines de l'inflammation [47].

Les MP infiltrant la média, activés par l'IFN- γ , vont synthétiser des composants délétères pour la paroi artérielle, notamment des radicaux libres dérivés de l'oxygène, du monoxyde d'azote produit par la NO-synthase inductible et des métalloprotéases (MMP) [47].

Les MMP sont des enzymes protéolytiques capables de digérer l'élastine et sont à l'origine de la destruction de la média. Seules les MMP-2 et MMP-9 ont été détectées dans la paroi des artères affectées d'ACG, principalement au niveau des MP et des cellules géantes situés dans les granulomes à proximité de la limitante élastique interne (LEI) [47].

Les MP activés par l'IFN- γ et les cellules géantes vont également produire des facteurs de croissance: le platelet-derived growth factor (PDGF) et le vascular endothelial growth factor (VEGF). Le PDGF provoque l'activation et la prolifération des CML à l'origine de l'hyperplasie intimale. Le VEGF aboutit à une importante néovascularisation favorisant le recrutement de nouvelles cellules immunitaires dans la paroi artérielle [47].

Les CML de la média sont des composants majeurs de la paroi artérielle. Elles ont une fonction contractile et participent aux phénomènes de réparation tissulaire grâce à leur capacité de migration et de prolifération. Au cours de l'ACG, les MP et les LT s'accumulent dans la média

où les CML constituent la cible directe des médiateurs toxiques produits par les LT et les MP. Les CML ne sont pas seulement des cibles du processus inflammatoire mais participent activement à sa génération et à son entretien en produisant des MMP-2 et -9. Les phénomènes de néoangiogenèse et d'hyperplasie intimale sont directement responsables des manifestations ischémiques de la maladie. Les vasa vasorum, normalement confinés à l'adventice, sont également présents dans la média et l'intima au cours de l'ACG et leur présence est corrélée avec la fragmentation de la LEI et la présence de cellules géantes [47].

Les facteurs de croissance produits par les MP et les cellules géantes (PDGF et VEGF) favorisent la prolifération et la migration des CML vers l'intima, à l'origine des phénomènes de néoangiogenèse et d'hyperplasie intimale [47].

Les cellules endothéliales, qui constituent une barrière entre le compartiment sanguin et les tissus, jouent un rôle crucial dans la régulation de la vasomotricité, de l'hémostase, de l'angiogenèse et des phénomènes inflammatoires. Les molécules produites par les LT et les MP au cours de l'ACG agissent sur les cellules endothéliales qui sécrètent à leur tour des cytokines et expriment des molécules d'adhésion qui vont contribuer au recrutement de cellules immunitaires. En effet, l'analyse des vasa vasorum et des néovaisseaux issus de BAT de patients affectés d'ACG a mis en évidence une forte expression de molécules d'adhésion ICAM-1, ICAM-2, P-selectine, E-sélectine et VCAM-1 par les leucocytes et les cellules endothéliales. De plus, la concentration sérique d'ICAM-1 soluble est corrélée à l'activité de l'ACG [47].

Au cours de l'AT, les concentrations sériques d'IL-6 et de RANTES (regulated on activation, normal T cell expressed and secreted) sont augmentées et l'expression de l'ARNm de l'IL-6 est augmentée au sein de la paroi aortique. Or l'IL-6 et RANTES induisent la production de MMP par les cellules mononuclées et les CML présentes dans la paroi artérielle, ce qui conduit à la destruction des fibres élastiques de la paroi artérielle. Les taux de MMP-2, MMP-3 et MMP-9 sont d'ailleurs augmentés dans le sérum des patients atteints d'AT par rapport à des sujets sains. Alors que des travaux ont montré l'interaction entre MP, cellules géantes, CML et cellules endothéliales dans le remodelage vasculaire au cours de l'ACG, les données sont encore très parcellaires concernant le remodelage vasculaire au cours de l'AT (figure 16).

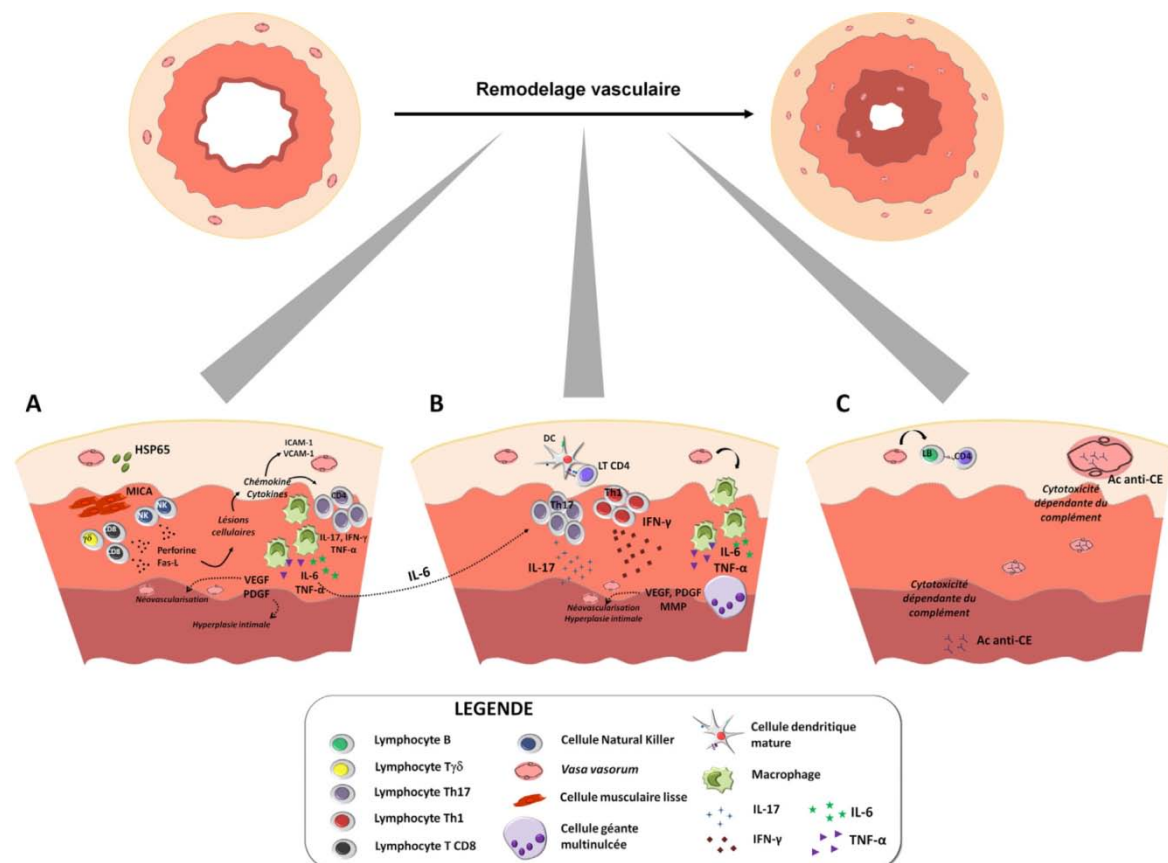


Figure n° 16 : Modèle physiopathologique de l'ACG [47]

[47] A. Un antigène de nature inconnue déclenche l'expression de la protéine de choc thermique 65 (HSP 65) et l'expression de MICA par les cellules de la paroi vasculaire, notamment les cellules musculaires lisses (CML). Les LT CD4⁺, les cellules NK et les LTγδ qui expriment le récepteur NKG2D sont alors activés via l'interaction avec MICA exprimé par les CML. Ils libèrent alors de la perforine et contribuent ainsi à l'inflammation et au remodelage de la paroi vasculaire. Les chémokines et les cytokines libérées par le biais de l'inflammation au sein de la paroi vasculaire contribuent au recrutement et à l'activation des lymphocytes T (LT) CD4⁺ et des monocytes/macrophages qui libèrent à leur tour d'autres cytokines pro-inflammatoires comme l'IFN-γ, le TNF-α et l'IL-17. B. Comme au cours de l'ACG, les cellules dendritiques (DC) sont activées via leur TLR puis présentent dans une molécule du CMH-II (notamment le HLA-B*5201 avec une histidine en position 171 et une phénylalanine en position 67) un antigène de nature inconnue aux LT CD4⁺ qui s'activent, prolifèrent et se polarisent en LTh1 (producteurs d'IFN-γ) et LTh17 (producteurs d'IL-17). L'IFN-γ contribue au recrutement et à l'activation des monocytes/macrophages qui s'activent et aboutissent à la formation de cellules géantes multinucléées qui produisent des métalloprotéases (MMP) qui vont détruire la média et des facteurs de croissance. C. Les lymphocytes B (LB) semblent également être impliqués dans la physiopathologie de l'AT. Ils pourraient jouer le rôle de cellules présentatrices d'antigène aux LT CD4⁺ mais surtout, en se différenciant en plasmocytes, produire des anticorps anti-cellules endothéliales dont l'action cytotoxique dépendante du complément pourrait augmenter et chroniciser la destruction des CML et des cellules endothéliales. Ac anti-CE : anticorps anti-cellules endothéliales ; DC : cellule dendritique ; CML : cellule musculaire lisse ; HLA : human leukocyte antigen ; HSP65 : heat shock protein 65 ; IFN-γ : interféron-gamma ; ICAM-1 : intracellular adhesion molecule-1 ; IL : interleukine ; LT : lymphocyte T ; MICA : major histocompatibility class I chain-related A ; MMP : métalloprotéases ; MP : macrophage ; PAMP : pathogen associated molecular pattern ; O⁻ : radicaux libres oxygénés ; PDGF : platelet-derived growth factor ; TLR : toll like receptor ; TNF-α : tumor necrosis factor-alpha ; VCAM-1 : vascular cell adhesion molecule-1 ; VEGF : vascular endothelial growth factor.

5. Etude clinique :

5.1. ACG :

a. Circonstances de découverte :

Le diagnostic doit être évoqué chez un patient de plus de 50 ans devant des situations très diverses. Dans certains cas, le diagnostic d'ACG paraît d'emblée très vraisemblable en raison de la présence de manifestations cliniques fortement évocatrices de la maladie. A l'autre extrême, le seul point d'appel peut être une altération de l'état général révélant un syndrome inflammatoire et il convient alors de rechercher des signes évocateurs d'ACG qui pourraient être minimisés par les patients. L'ACG est aussi à évoquer systématiquement devant la découverte d'une neuropathie optique ischémique antérieure (NOIA), d'une PPR, d'une aortite ou d'un AVC ischémique, en particulier s'il survient en territoire vertébro- basilaire [48–50].

Habituellement, les signes de la maladie sont présents depuis plusieurs semaines ou plusieurs mois mais chez certains patients, la maladie démarre de manière brutale [51].

b. Manifestations cliniques :

Les manifestations de l'ACG peuvent être classées en 4 grandes catégories : signes généraux, céphaliques, de l'appareil locomoteur ou en rapport avec une aortite ou artérite de branches de l'aorte. Aucun signe n'est constant et chacun peut révéler la maladie. Sous le terme de «manifestations ischémiques graves» sont généralement regroupées l'atteinte ophtalmologique ou l'ischémie des extrémités qui peuvent entraîner des séquelles fonctionnelles [51].

b.1. Signes généraux :

Les signes généraux (amaigrissement, anorexie, asthénie, fièvre) sont fréquents, rarement spectaculaires et peuvent constituer le principal motif de consultation. Une fébricule ou une fièvre persistantes dont les caractéristiques sont très variables peuvent être le symptôme dominant. Les formes « pseudo-septicémiques » sont exceptionnelles [52].

b.2. Céphalées :

Les signes céphaliques constituent la pierre angulaire des manifestations cliniques de l'ACG. Ils s'expliquent par la prédilection de cette maladie pour le territoire de l'artère carotide externe et notamment de l'artère temporale superficielle. Les céphalées d'installation récente ou même soudaine sont de siège variable (temporales, occipitales, hémis- ou holocrâniennes) et doivent alerter surtout en raison du caractère inhabituel. L'hyperesthésie du cuir chevelu (douleurs au brossage des cheveux ou au contact de l'oreiller) ou la claudication (ou douleurs) de la mâchoire sont moins fréquents mais plus spécifiques d'un diagnostic d'ACG que les céphalées. Une nécrose linguale, du voile du palais ou du scalp sont très fortement évocatrices du diagnostic mais exceptionnelles. Dans certains cas, une toux sèche rebelle est la plainte principale [51, 53].

L'examen clinique doit rechercher des anomalies uni- ou bilatérales de l'artère temporale qui peut être turgescente, sensible, indurée, irrégulière, hypo-pulsatile ou sans pouls. Par extension, l'atteinte histologique d'une artère temporale peut être considérée comme un équivalent d'atteinte céphalique [51].

b.3. Manifestations oculaires :

Les signes ophtalmologiques déterminent la gravité immédiate d'une ACG. Il peut s'agir soit d'un trouble visuel monoculaire ou bilatéral transitoire ou permanent à type de voile noir, scotome central ou déficit du champ visuel partiel souvent altitudinal, soit d'une diplopie transitoire ou permanente. En cas de baisse de vision permanente, l'examen ophtalmologique conduit 9 fois sur 10 à la mise en évidence d'une NOIA, ou plus rarement d'une occlusion de l'artère centrale de la rétine ou d'une neuropathie optique ischémique postérieure. De manière beaucoup plus rare, un trouble visuel peut révéler une cécité corticale due à un AVC occipital (territoire vertébro-basilaire) [48, 54].

b.4. Manifestations articulaires :

Environ 50 % des ACG s'accompagnent d'une PPR. Des arthralgies périphériques (poignets, mains, chevilles) d'aspect œdémateux ou des myalgies diffuses peuvent également être observées [49].

b.5. Manifestations cardiovasculaires :

L'atteinte des artères de plus gros calibre est le plus souvent infra-clinique. Dans le cas contraire, l'atteinte des artères à destination des membres peut se manifester par une claudication ou exceptionnellement par une ischémie. L'examen clinique doit comporter une mesure de la pression artérielle aux 2 bras, une auscultation cardiaque et la palpation et auscultation des principaux axes artériels à la recherche d'une anisotension, d'un souffle d'insuffisance aortique, d'un souffle artériel (sous-clavier, axillaire ou fémoral), ou d'un anévrysme de l'aorte abdominale. La rupture d'un anévrysme ou la dissection aortique inaugurales sont rares mais graves [55].

b.6. Autres manifestations :

D'autres manifestations plus inhabituelles sont parfois attribuées à une ACG, comme une pleurésie, une péricardite ou la découverte d'une vascularite histologique avec cellules géantes dans des localisations inhabituelles [51].

5.2. Takayasu :

a. Circonstances de découverte :

Le diagnostic peut être évoqué chez un patient de moins de 50 ans symptomatique avec des signes généraux ou des symptômes ischémiques à l'effort ou une hypertension artérielle. Mais il peut également être de découverte fortuite devant une abolition de pouls ou des souffles vasculaires à l'examen clinique, ou un épaississement pariétal artériel de l'aorte ou ses branches parfois associé à des sténoses ou anévrysmes artériels sur les examens d'imagerie [56-58]. Enfin, certaines pathologies inflammatoires sont associées à l'artérite de Takayasu : les maladies inflammatoires du tube digestif (maladie de Crohn et rectocolite hémorragique), les spondylarthropathies et plus rarement la sarcoïdose. Celles-ci peuvent préexister à l'artérite de Takayasu ; c'est donc parfois au cours du suivi de ces pathologies que l'artérite de Takayasu est diagnostiquée [57].

Encadré 1 : Circonstances de diagnostic

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

- Clinique :

- Claudication d'un membre supérieur
- Abolition d'un pouls d'un membre supérieur
- Asymétrie tensionnelle
- HTA rénovasculaire
- Souffle cervical ou souffle sous-clavier
- Douleur sur un trajet vasculaire, en particulier carotidien

- Imagerie :

- Aortite
- Coronarite ostiale (sténose coronaire proximale)
- Epaissement pariétal des troncs supra aortiques

b. Manifestations cliniques :

Les circonstances de découverte de la maladie peuvent être très différentes. Chez certains patients le diagnostic est retenu pendant la phase dite « pré-occlusive » ou « phase systémique ». Cette phase associe des signes généraux aspécifiques avec une fièvre, des arthralgies, des myalgies, des signes cutanés (érythème noueux, pyoderma gangrenosum), des douleurs sur les trajets artériels (notamment une carotidodynie), et parfois une atteinte ophtalmologique : épisclérite. En pratique, la phase systémique passe souvent inaperçue, est absente ou n'est retrouvée que rétrospectivement par l'interrogatoire, ou enfin concomitante de la phase occlusive [59].

Le plus souvent le diagnostic est posé pendant la « phase vasculaire », qui est la conséquence des lésions artérielles (sténoses, oblitérations, anévrysmes) siégeant sur la crosse de l'aorte, sur l'aorte thoraco-abdominale ou leurs branches. Elle est souvent d'emblée présente lorsque le patient consulte pour des symptômes liés à une sténose ou une occlusion artérielle. Dans ce cas, le mode de révélation dépend du territoire atteint [59].

b.1. Atteinte de l'arc aortique et des troncs supra-aortiques

L'atteinte axillo-sous-clavière (classiquement post-vertébrale) peut entraîner une claudication du membre supérieur, mais est souvent asymptomatique, révélée par une asymétrie tensionnelle, une abolition des pouls, un souffle sus-claviculaire, un phénomène de Raynaud. La présence d'un vol vertébro-sous-clavier peut être retrouvée [57].

L'atteinte carotidienne, présente entre 10 et 30% des cas au diagnostic, peut se manifester par des douleurs cervicales le long du trajet des carotides appelées carotidodynies. L'abolition du pouls carotidien ou un souffle à l'auscultation peut être retrouvé à l'examen clinique [59].

Les symptômes résultant de ces atteintes artérielles sont le plus souvent non focaux : sensation vertigineuse, lipothymie, syncope, flou ou vision sombre binoculaire transitoire. Ils sont la conséquence d'un bas-débit cérébral transitoire, survenant notamment au lever. Les céphalées sont fréquentes, répondant ou non aux critères de migraine sans aura, elles pourraient être notamment secondaires à un hyperdébit compensateur dans le territoire carotide externe. Les infarctus cérébraux sont rares, même lorsque plusieurs artères à destination cérébrale sont atteintes. Ils peuvent résulter soit des sténoses artérielles de la maladie de Takayasu, soit d'une étiologie indirecte telle qu'une fibrillation atriale sur cardiopathie hypertensive, une lacune ou une hémorragie profonde liés à l'HTA, ou une sténose athéromateuse secondaire, et justifient une enquête étiologique complète [58].

La rétinopathie ischémique secondaire à la diminution de la pression systolique rétinienne peut être observée de même que la rétinopathie hypertensive. Elle peut se révéler par des éclipses visuelles monoculaires transitoires déclenchées par l'orthostatisme ou une luminosité ambiante intense [58].

b.2. Atteinte de l'aorte thoraco-abdominale et des artères rénales

Une claudication intermittente des membres inférieurs peut révéler la coexistence de sténoses et de dilatations ou un anévrisme de l'aorte thoracique ou de l'aorte abdominale, très évocatrices de la maladie, surtout lorsque la paroi vasculaire est épaissie. L'atteinte des

vaisseaux digestifs, tronc cœliaque et artères mésentériques, est assez fréquente, mais la survenue d'un angor mésentérique est rare. Enfin les sténoses des artères rénales, fréquentes, peuvent être responsables d'une hypertension rénovasculaire [57, 58].

b.3. Atteinte pulmonaire

L'atteinte des artères pulmonaires est présente dans environ 50% des cas. Le plus souvent asymptomatique, les manifestations artérielles pulmonaires peuvent être diverses : douleurs thoraciques, toux, dyspnée, et plus rarement hémoptysies ou hypertension artérielle pulmonaire avec insuffisance cardiaque droite [58].

b.4. Atteinte cardiaque

L'atteinte myocardique clinique est rare, mais des anomalies non spécifiques de perfusion sans atteinte coronaire associée sont fréquemment observées en scintigraphie au Thallium (84%) tout comme des rehaussements tardifs après injection de Gadolinium en IRM (26%) [60].

L'atteinte coronaire concerne 5 à 15% des patients, principalement liée à une sténose ostiale associée à l'aortite et se manifeste le plus souvent par un angor.

L'atteinte valvulaire touche 2 patients sur 5, principalement par insuffisance aortique liée à une dilatation de l'anneau aortique et de l'aorte ascendante. L'insuffisance aortique est un facteur de mauvais pronostic et doit être corrigée si la fuite est importante. Toutefois, il convient de réévaluer l'insuffisance aortique après contrôle de l'hypertension artérielle. Enfin, en cas de pseudo-coarctation aortique par sténose de l'aorte thoracique descendante ou abdominale, on traitera d'abord celle-ci avant de porter l'indication d'un remplacement valvulaire aortique [60].

Plus rarement, il peut s'agir d'une cardiopathie hypertrophique voire d'une défaillance cardiaque gauche sur hypertension artérielle rénovasculaire [61].

b.5. Hypertension artérielle

Elle est très fréquente dans l'artérite de Takayasu. Elle peut être due à diverses étiologies: atteinte artérielle rénale, pseudo-coarctation aortique et rigidité pariétale secondaire à l'atteinte vasculaire, élargissement de la différentielle en cas d'insuffisance valvulaire aortique [58].

Les chiffres tensionnels sont fréquemment sous-estimés en cas d'atteinte sous-clavière bilatérale : dans ce cas, il est indispensable de surveiller la pression artérielle systolique par une mesure aux chevilles, et on gardera les mêmes objectifs de pression artérielle [58].

b.6. Atteinte dermatologique

Les manifestations dermatologiques souvent corrélées aux poussées évolutives de la maladie sont principalement le pyoderma gangrenosum et l'érythème noueux, qui sont retrouvés dans environ 10% des cas. Les signes cutanés sont aspécifiques et peuvent également être rapportés aux pathologies inflammatoires associées à l'artérite de Takayasu : les maladies inflammatoires du tube digestif (maladie de Crohn et rectocolite hémorragique), les spondylarthropathies et plus rarement la sarcoïdose [59].

b.7. Particularités cliniques pédiatriques

La prédominance féminine est présente mais est moins nette que chez l'adulte. Les enfants ont plus d'atteintes aortiques et rénales expliquant la fréquence de l'hypertension artérielle, estimée autour de 75% (définition de référence du National Health Institute). Sont également fréquents les plaintes digestives, les céphalées, les malaises et la fièvre. Les atteintes cutanées, oculaires et les adénopathies sont rarement observées. L'abolition des pouls et la claudication d'un membre semblent moins souvent retrouvées que chez l'adulte. A l'inverse, les douleurs articulaires et musculaires, ainsi que la perte de poids semblent plus notées que chez l'adulte [62].

6. Etude paraclinique :

6.1. ACG :

a. Biologie:

La réaction inflammatoire systémique est quasi-constante au point que l'absence de syndrome inflammatoire rend le diagnostic d'ACG assez improbable. Il est d'usage de doser à la fois la CRP en tant que marqueur inflammatoire de cinétique rapide, et un ou plusieurs marqueurs inflammatoires de cinétique lente, tels que la VS ou le fibrinogène [51]. Des dissociations entre l'élévation des paramètres inflammatoires peuvent se voir. Les seuils des valeurs habituellement observés dans un contexte d'ACG sont d'au moins 50 mm par heure pour la VS et d'au moins 25 mg/L pour la CRP [51].

L'anémie, généralement de type hypochrome microcytaire, est fréquente et se résout sans traitement spécifique, mais une anémie normochrome plus marquée survient occasionnellement et peut être un symptôme révélateur. Les numérations leucocytaires sont généralement normales; les numérations plaquettaires sont également généralement normales mais peuvent être augmentées. L'électrophorèse des protéines peut montrer une augmentation non spécifique de l'alpha2 globuline, avec une augmentation moins fréquente de l'alpha1 globuline et de la gamma globuline. La quantification des protéines de la phase aiguë et de l'alpha1-antitrypsine, de l'orosomucoïde, de l'haptoglobine et de la protéine C réactive (CRP) ne sont pas plus utiles que la VS dans l'évaluation de l'activité de la maladie. Des anomalies de la fonction thyroïdienne et hépatique ont également été bien décrites [63].

En dehors du bilan inflammatoire, aucun autre test biologique n'a fait la preuve de son utilité pour le diagnostic positif ou le pronostic. Une cholestase anictérique, avec élévation isolée des phosphatases alcalines et de la gamma-glutamyl-transpeptidase est présente chez un tiers des patients mais cette anomalie a une faible valeur prédictive d'un diagnostic d'ACG. Dans certains cas, il peut être utile de faire une recherche d'ANCA, de facteurs rhumatoïdes et d'anticorps anti-peptides citrullinés (CCP) pour éliminer des diagnostics différentiels de l'ACG. La mise en évidence d'anticorps anti-phospholipides n'a pas d'intérêt diagnostique [51, 52].

b. Imagerie :

L'imagerie de l'artère temporale ou de l'aorte et de ses branches est parfois utilisée en tant que test diagnostique non-invasif qui se substitue à la BAT. L'échographie de l'artère temporale montre fréquemment un « halo » hypoéchogène circonférentiel qui correspond à un épaissement œdémateux de l'artère. Un tel « halo » peut aussi être vu sur les artères sous-clavières, axillaires, mandibulaires ou fémorales. L'écho-Doppler est facile à mettre en œuvre mais nécessite un opérateur expérimenté et une sonde d'échographie de haute fréquence (12 à 15 MHz). L'écho-Doppler doit être fait avant ou dans les jours qui suivent l'instauration du traitement puisque les anomalies peuvent disparaître rapidement. L'inflammation des artères temporales peut aussi être visualisée sous la forme d'un hypersignal en IRM de haute résolution (1,5 ou 3 Tesla) [64]. (Figure 17)

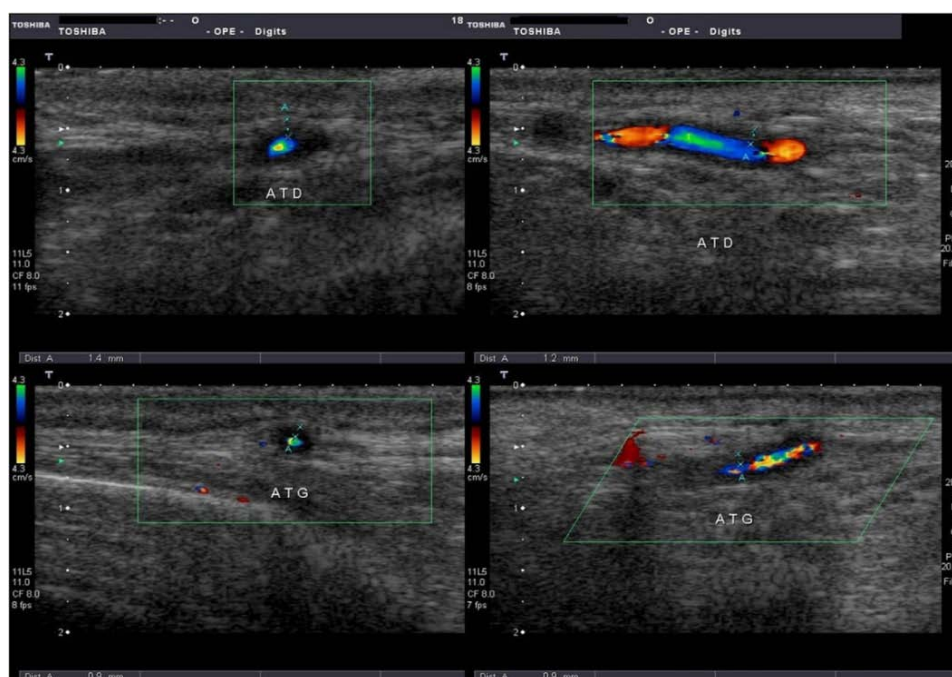


Figure n° 17 : Écho-Doppler couleur des artères temporales au cours d'une artérite à cellules géantes [66]

L'examen échographique (images de gauche : coupes transversales, images de droite : coupes longitudinales) montre un épaissement hypoéchogène (signe du halo) de l'artère temporale droite.

Une autre approche diagnostique par imagerie repose sur la recherche d'une atteinte de l'aorte ou de ses branches par un angio-TDM, un angio-IRM ou un TEP-scanner au 18FDG (Figure 18). Dans un contexte clinique évocateur d'ACG, la découverte d'une aorto-artérite peut probablement suffire pour conforter le diagnostic. Quelle que soit la méthode utilisée, les lésions d'aortite et/ou de ses branches sont présentes chez environ la moitié des patients. L'avantage de cette approche est qu'elle permet, en plus de conforter le diagnostic, de faire un bilan lésionnel d'une complication aortique [52].

Comparativement à la BAT, les examens d'imagerie ne semblent pas actuellement apporter de bénéfices supplémentaires pour le diagnostic d'une ACG. La place de l'écho-Doppler des artères temporales est toujours en cours d'évaluation et nécessite un opérateur très entraîné pour être contributive. Une étude internationale récente suggère que l'écho-Doppler des artères temporales en tant que test diagnostique de première intention pourrait confirmer ou infirmer un diagnostic d'ACG dans les formes respectivement peu ou très fortement évocatrices mais avec une sensibilité et une spécificité très médiocres (54 % et 81 %) (Luqmani et coll., Health Technol Assess 2016). L'IRM des artères temporales est onéreuse et d'accès plus limité. La principale limite de l'imagerie de l'aorte thoracique ou abdominale par TDM, IRM ou TEP-scanner au 18FDG pour diagnostiquer une ACG réside dans la difficulté de distinguer, dans certains cas, une atteinte inflammatoire d'une athérosclérose qui est fréquente dans cette tranche d'âge. Par contre, dans une situation d'incertitude diagnostique et de BAT non contributive, l'imagerie de l'aorte a une utilité comme exploration de deuxième intention [64, 65].

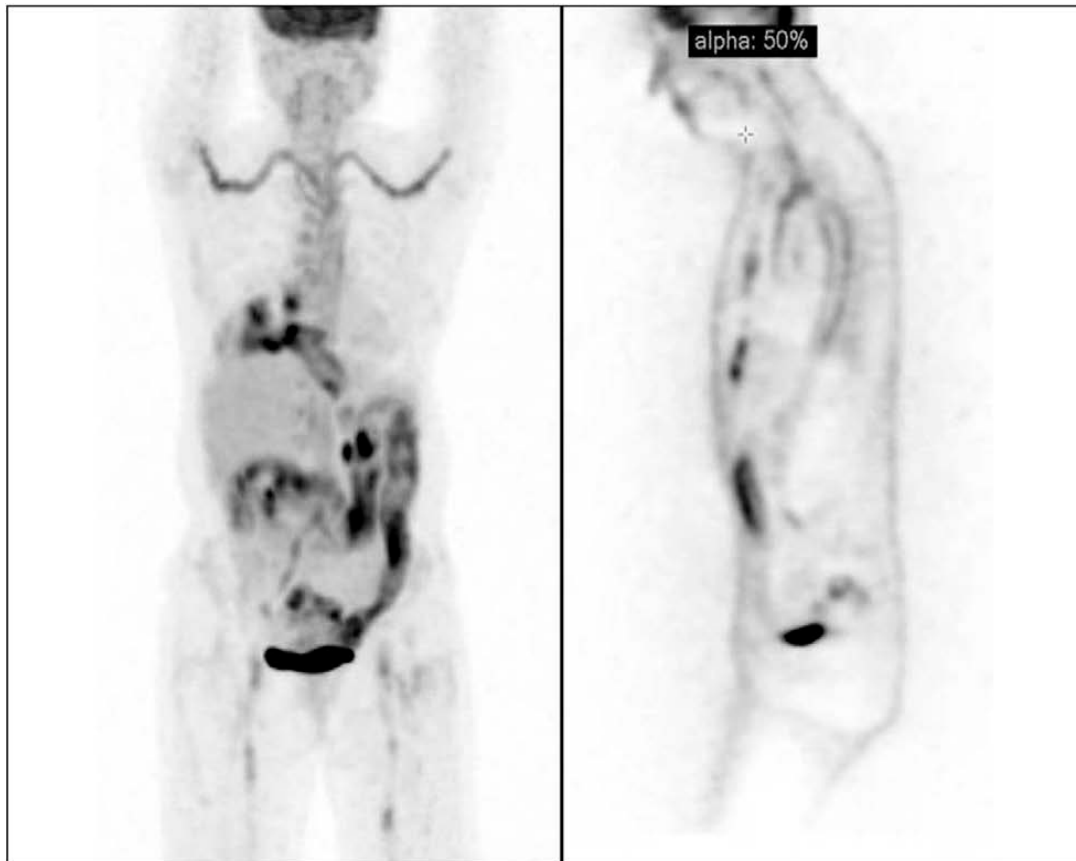


Figure n° 18 : Tomographie par émission de positons au F-18 fluorodéoxyglucose (FDG) d'une patiente avec une artérite à cellules géantes histologiquement prouvée [66].

L'examen montre une atteinte hypermétabolique bilatérale des artères sous-clavières et de l'aorte thoracique.

c. Histologie :

La biopsie de l'artère temporale (BAT) est l'examen de référence pour confirmer une ACG. La BAT est facile à réaliser et ne se complique qu'exceptionnellement. L'examen est fait sous anesthésie locale et peut être réalisé en ambulatoire. Le côté à biopsier peut être guidé par des anomalies fonctionnelles ou physiques latéralisées et le prélèvement doit mesurer au moins 1 cm. Dans une situation de diagnostic clinique qui paraît d'emblée hautement probable, la biopsie ne doit pas retarder la mise en route du traitement puisque les anomalies histologiques persistent pendant au moins 15 jours [64]. (Figure 19)

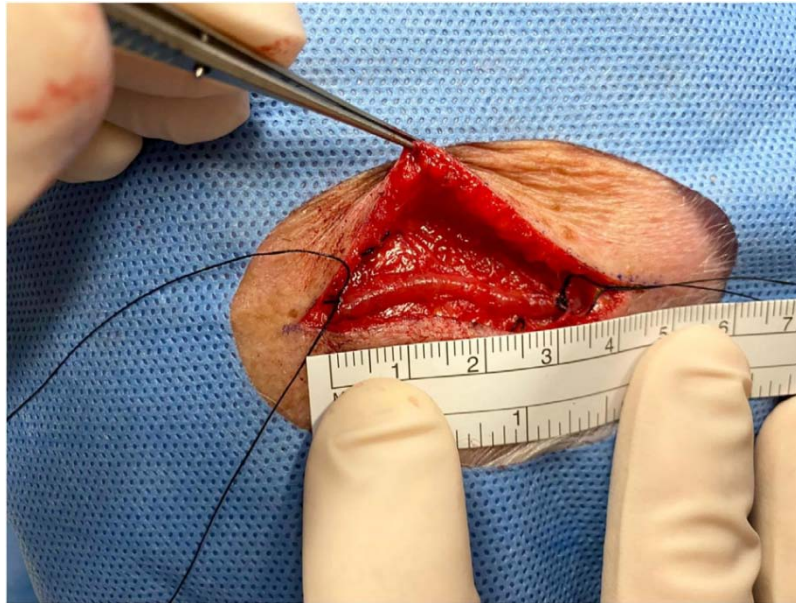


Figure n° 19 : Biopsie d'artère temporale [67]

L'analyse histologique se fait sur des coupes sériées et repose sur une simple étude morphologique.

Pour être considérée comme preuve histologique d'une ACG, la biopsie doit nécessairement montrer un infiltrat inflammatoire mononucléé de la média et/ou de l'intima [64]. (Figure 20)

La présence surajoutée d'une élastophagie de la limitante élastique interne et/ou de cellules géantes est pathognomonique mais inconstante. La présence isolée d'un infiltrat péri-adventitial ou d'une atteinte des vasa vasorum est beaucoup moins spécifique de l'ACG, car ces aspects peuvent être rencontrés dans d'autres pathologies ou être simplement liés à l'âge. Il en est de même pour l'hyperplasie intimale et la dissociation de la limitante élastique interne qui n'ont pas de spécificité. Environ 60 à 80 % des cas d'ACG ont une BAT positive, mais une biopsie sans signes inflammatoires nets n'écarte donc pas le diagnostic. Dans 10 à 20 % des ACG, la BAT ne montre des anomalies que d'un côté. Une BAT controlatérale est utile si le premier fragment biopsique est trop court ou si le diagnostic paraît trop incertain pour démarrer un traitement. L'intérêt de déterminer le siège de la BAT par un écho-Doppler des artères temporales n'est pas démontré [54].

Il est possible que la probabilité de trouver une BAT positive varie selon la présentation de l'ACG; certaines études suggèrent que la BAT est moins fréquemment positive dans les ACG avec atteinte des gros vaisseaux [63].

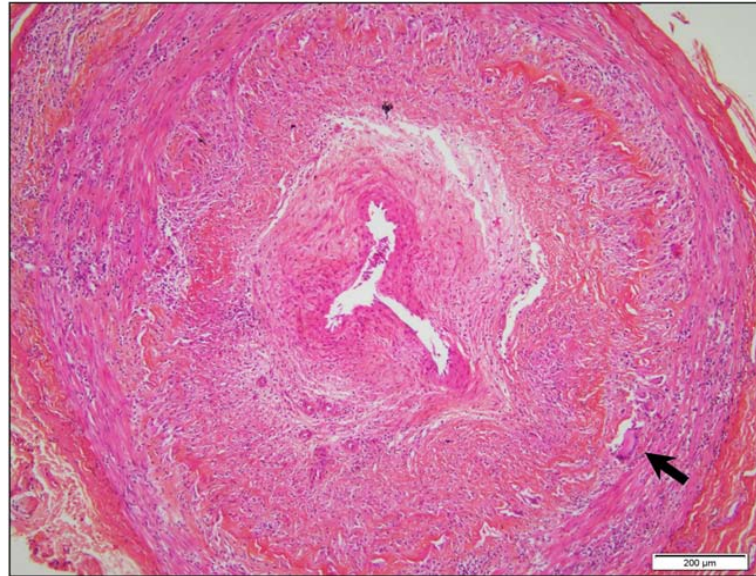


Figure n° 20 : Biopsie d'artère temporale au cours d'une artérite à cellules géantes (HES, grossissement x 100) [66]

L'examen montre un infiltrat mononucléé circonférentiel touchant toutes les tuniques de l'artère, une hyperplasie de l'intima et une cellule géante (flèche).

6.2. Takayasu :

a. Biologie :

On ne dispose pas de marqueur biologique diagnostique spécifique ou d'anticorps spécifique de la maladie de Takayasu. Le syndrome inflammatoire est confirmé par l'augmentation de la protéine C réactive (CRP), du fibrinogène, des α_2 -globulines, de l'haptoglobine, de l'orosomucoïde et/ou de la vitesse de sédimentation (VS). Le syndrome inflammatoire est inconstant et son absence ne signe pas nécessairement l'absence d'activité de la maladie. La recherche de facteurs antinucléaires ou de facteurs rhumatoïdes est négative en l'absence de connectivite associée. La présence d'anticorps anti-cellules endothéliales a été

rapportée mais n'est pas spécifique. La pentraxine-3 a été décrite comme marqueur d'activité de la maladie. La CRP appartient à la famille des pentraxines, mais est synthétisée par le foie, à la différence de la pentraxine-3 qui serait produite par les cellules immunitaires et les cellules de la paroi artérielle. Toutefois, la pentraxine-3 n'est pas dosée en routine clinique [68, 69].

Dans les séries pédiatriques, les paramètres les plus souvent notés comme élevés sont la VS puis la CRP, dont l'utilisation comme un reflet d'activité reste également incertaine [70].

L'inflammation chronique s'associe plus fréquemment à une anémie et une thrombocytose chez l'enfant que chez l'adolescent [71].

b. Imagerie :

L'imagerie de l'aorte et de ses branches a pour objectifs : 1. La recherche d'une atteinte morphologique de l'aorte et/ou de ses branches évocatrice d'aortite (épaississement et remodelage pariétal artériel, sténose, anévrisme). 2. La mise en évidence d'une activité inflammatoire pariétale artérielle [72].

L'imagerie artérielle joue un rôle majeur dans le diagnostic positif de la maladie et pour le suivi évolutif. La recherche d'une atteinte de l'aorte et de ses branches est réalisée par l'écho-Doppler artériel, l'angioTDM ou l'angioIRM. L'artériographie corps entier, mentionnée dans les critères de classification américains, n'est plus aujourd'hui utilisée pour le diagnostic et le suivi des patients. La tomographie par émission de positrons ou TEP-scanner a été proposée pour étudier l'activité inflammatoire pariétale artérielle [14, 56].

L'écho-Doppler vasculaire met en évidence un halo hypoéchogène périvasculaire typique et permet de mesurer l'épaisseur de la paroi des carotides et axillaires avec une bonne sensibilité [72].

Cette modalité d'imagerie ne permet pas de déterminer l'activité de la maladie et est moins sensible que l'imagerie en coupe (angioTDM, angioIRM) pour les lésions inflammatoires des artères viscérales, en l'absence de sténose hémodynamique. Son emploi est aussi limité par l'inaccessibilité de certains vaisseaux comme l'aorte thoracique et les artères pulmonaires [73].

L'évaluation de l'activité inflammatoire de l'artérite de Takayasu par l'utilisation de produit de contraste échographique a été illustrée mais reste encore à valider [72].

L'angioTDM ou l'angioIRM sont intéressantes lorsqu'elles montrent un épaississement pariétal ou qu'elles permettent de visualiser des sténoses et des anévrysmes artériels. L'angioTDM a comme avantage une excellente résolution spatiale isotrope couvrant l'ensemble de l'arbre artériel et une grande accessibilité. L'angioTDM sera synchronisée sur le rythme cardiaque avec un temps artériel et un temps tardif, permettant d'évaluer les prises de contraste pariétales [61].

L'aortite se caractérise par un épaississement pariétal aortique thoracique ou abdominal, d'aspect circonférentiel et régulier, supérieur ou égal à 2-3 mm, se rehaussant parfois après injection. L'avantage de l'angioIRM (incluant angiographie par résonance magnétique et séquences dédiées en IRM) est l'absence de toute irradiation et de produit de contraste iodé ainsi que la possibilité, en complément de l'étude morphologique, de détecter des signes d'inflammation vasculaire tels que l'œdème pariétal à l'aide de l'imagerie pondérée en T1 sans et avec injection de gadolinium ainsi qu'en imagerie T2 avec saturation de la graisse. Son caractère non irradiant rend l'IRM particulièrement adaptée au suivi de patients jeunes [72].

Cependant, si la place de cette technique dans l'évaluation diagnostique des lésions vasculaires est établie, l'évaluation de l'activité inflammatoire de l'artérite de Takayasu a été illustrée mais reste encore à valider. La TEP au FDG est une technique qui vise à une approche plus directe du degré de l'inflammation vasculaire en estimant la consommation de glucose radioactif augmenté dans l'infiltrat cellulaire inflammatoire de la paroi artérielle. Le paramètre d'interprétation de la TEP FDG le plus utilisé est l'analyse visuelle, comparant le degré de fixation aortique à celui du foie, et qui classe l'examen en trois grades (grade 1 : fixation inférieure à celle du foie ; grade 2 : fixation aortique égale à celle du foie ; grade 3 : fixation aortique supérieure à celle du foie). Un hypermétabolisme vasculaire en TEP ne définit pas nécessairement une maladie active. L'absence de fixation n'exclue pas une progression de la maladie. Cet

examen s'insère au sein d'un faisceau d'arguments permettant d'évaluer l'activité de la maladie mais ne suffit pas à lui seul pour modifier l'attitude thérapeutique [74].

La sensibilité et la spécificité de ces techniques d'imagerie pour l'étude de l'activité inflammatoire restent à établir par des études comparatives sur de plus larges cohortes [74].

Dans les formes pédiatriques, aucune donnée comparative n'est disponible à ce jour ; certaines études pédiatriques mettent en avant l'intérêt de l'angioloRM (moins irradiant que l'angioTDM) et de l'écho-Doppler pour les artères rénales et carotides – l'enjeu de l'irradiation étant majeur sur le risque oncogénique. L'atteinte abdominale plus ou moins associée à d'autres topographies est la plus fréquente [62, 71].

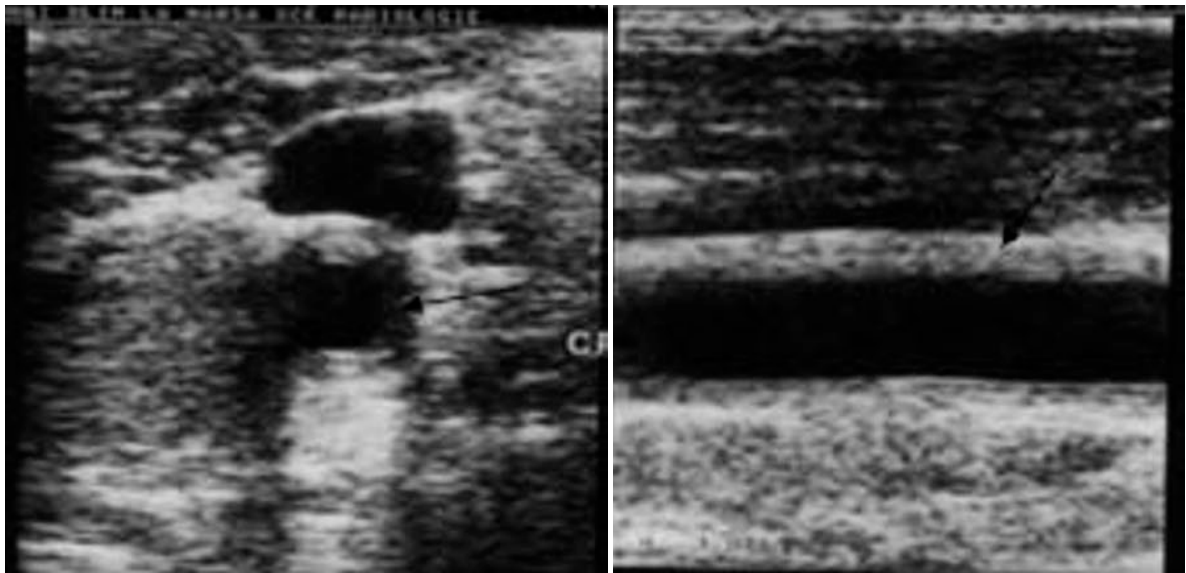


Figure n° 21 : Échographie d'une artère carotide primitive : épaississement pariétal circonférentiel (flèche) [75].

a Coupe axiale.
b Coupe sagittale.

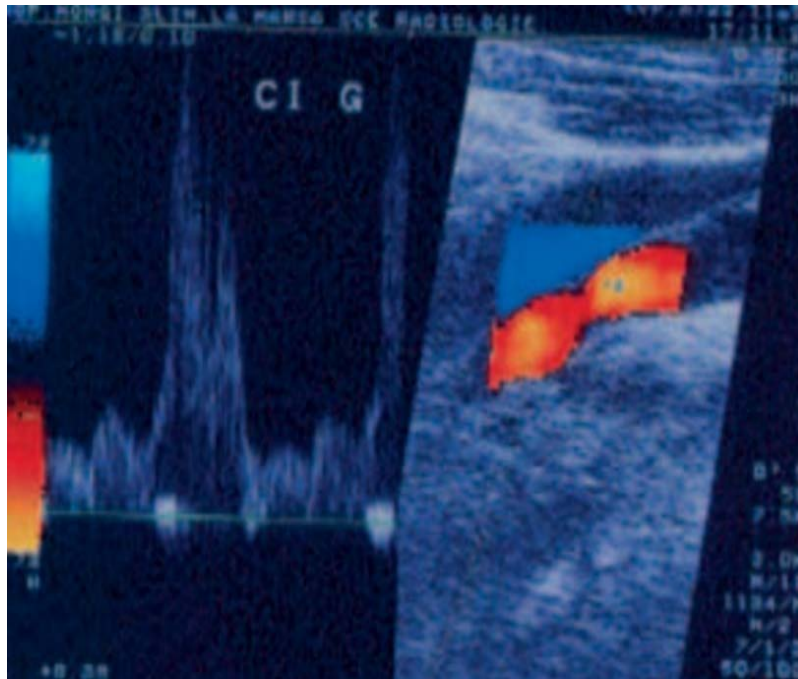


Figure n° 22 : Écho-Doppler : sténose de l'artère carotide interne gauche [75].

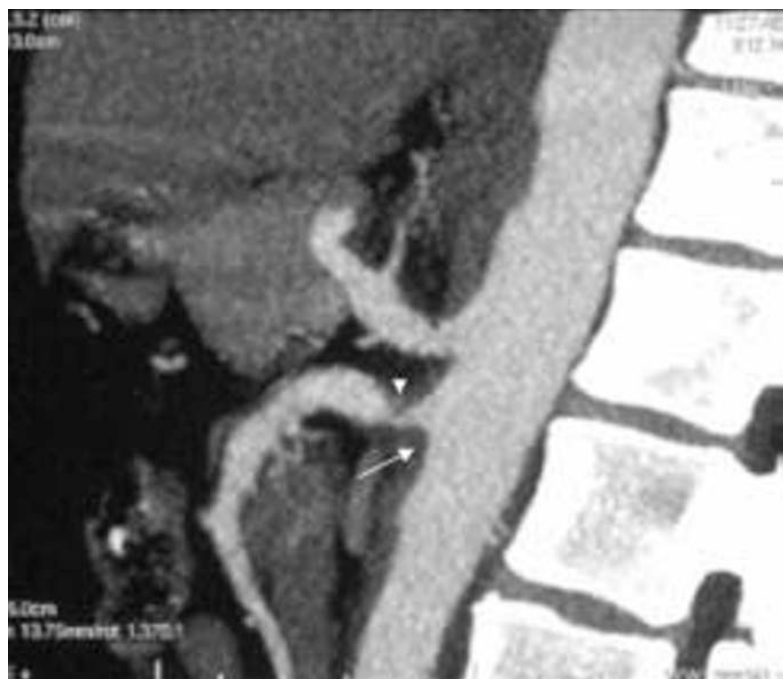


Figure n° 23 : Angioscanner de l'aorte abdominale en reconstruction sagittale : sténose de l'artère mésentérique supérieure (tête de flèche) associée à un épaississement de la paroi de l'aorte abdominale (flèche) [75]



Figure n° 24 : Tomodensitométrie thoracique : prise de contraste adventitielle tardive ; signe du double anneau [75].

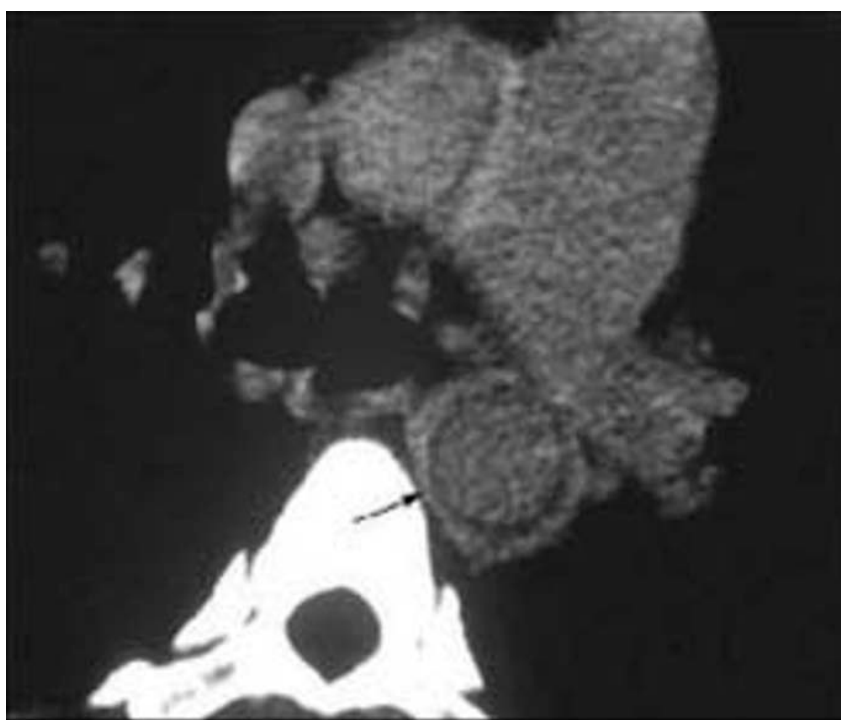


Figure n° 25 : Angioscanner thoracique : dissection de l'aorte thoracique descendante (flèche) associée à un aspect flou et inflammatoire de la paroi aortique [75].



Figure n° 26 : Angioscanner thoracique : dilatation de l'artère pulmonaire associée à une sténose de ses branches droite et gauche et à un épaississement de la paroi de l'aorte descendante [75].

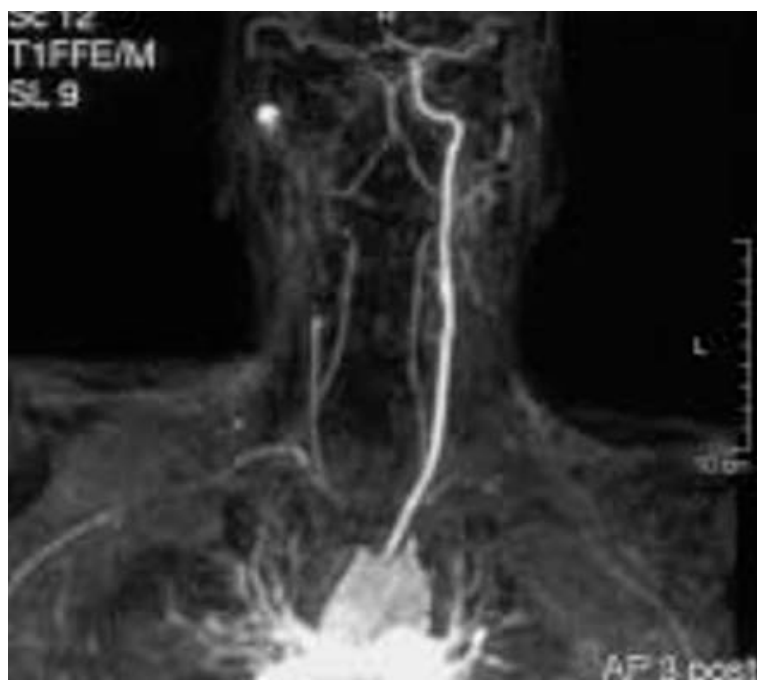


Figure n° 27 : Angio-IRM des troncs supra-aortiques : occlusion du tronc artériel brachio-céphalique et de l'artère carotide sous-clavière gauche [75].



Figure n° 28 : Angio-IRM de l'aorte : sténose bilatérale des artères rénales avec calibre irrégulier de l'aorte sous rénale [75].

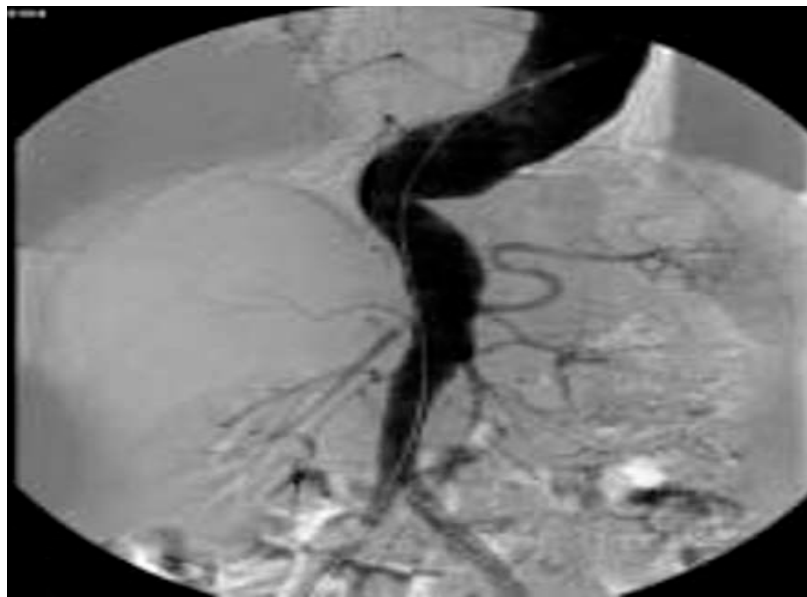


Figure n° 29 : Aortographie : anévrysme de l'aorte thoracique descendante associée à un calibre irrégulier de l'aorte sous rénale [75].

À noter que l'absence de visualisation de l'artère carotide primitive est secondaire à un artefact.

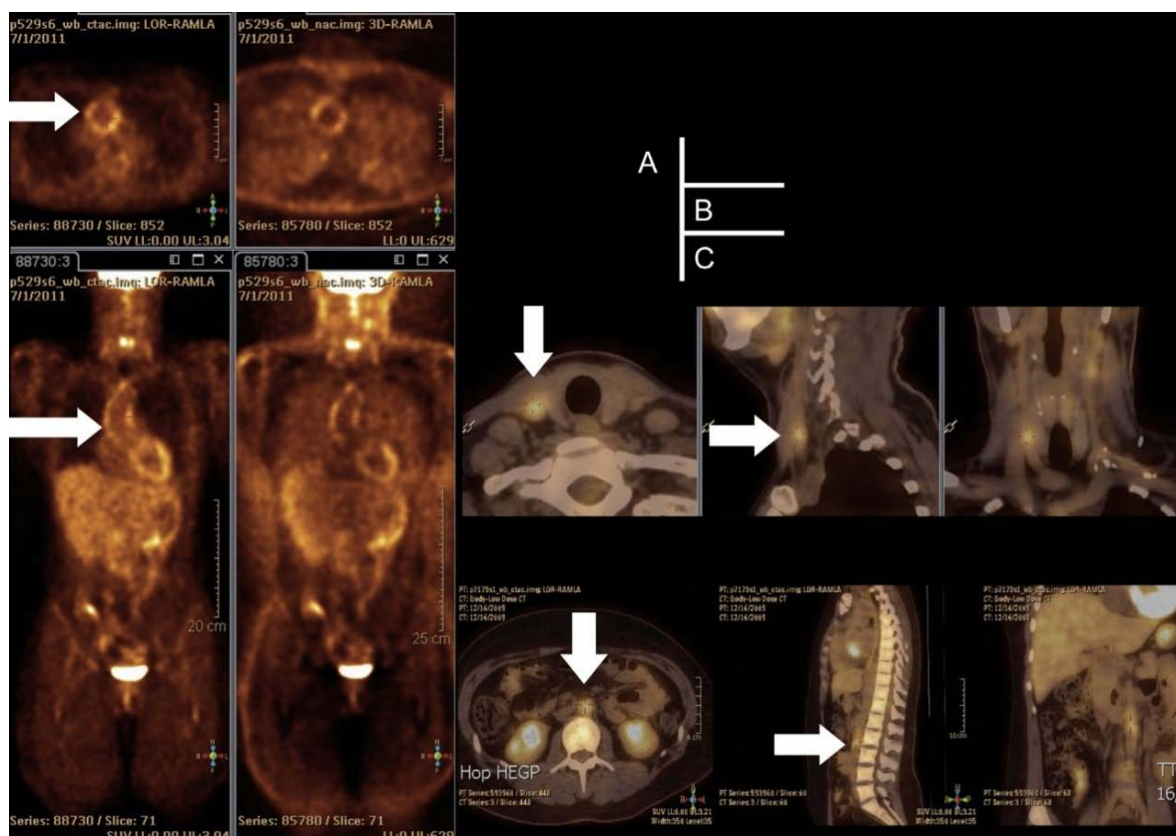


Figure n° 30 : Tomographie par émission de positrons [76].

- A. Hypermétabolisme de la paroi de l'aorte thoracique ascendante.
- B. Hypermétabolisme de la paroi de la carotide primitive droite.
- C. Hypermétabolisme de la paroi de l'aorte abdominale (flèches).

	Artériographie	EchoDoppler	Angio-TDM	Angio-IRM	TEP SCANNER
Sténose	+++	+++ (local)	+++	++	-
Epaisseur de paroi	-	+++ (local)	+++	++	-
Anévrysme	+++	+++ (local)	+++	+++	-
Inflammation de paroi vasculaire	-	+ (avec produit de contraste)	++	++	+++ *
Flux	+	+++ (local)	-	+++	-

Figure n° 31 : Imagerie au cours de l'artérite de takayasu [75]

*plus sensible sur le diagnostic initial

AngioTDM et angioIRM de l'aorte thoracique et de l'aorte abdominale, et angioTDM et angioIRM des troncs supra-aortiques (TSA)

c. Histologie :

L'examen anatomopathologique peut apporter un diagnostic de certitude mais la biopsie artérielle doit être réservée aux patients nécessitant un geste de revascularisation et n'est plus nécessaire aujourd'hui pour le diagnostic. Macroscopiquement, l'aorte apparaît épaissie, rigide, fibrosée au niveau de ses 3 couches. La fibrose peut parfois s'étendre au-delà de l'adventice et prendre un aspect proche de la fibrose rétropéritonéale. Des zones de sténoses alternent fréquemment avec des dilatations anévrysmales. Ces sténoses apparaissent caractéristiques lorsqu'elles siègent dans la portion distale de l'artère sous-clavière [77].

En microscopie, les zones de lésions actives et de fibrose sont souvent présentes chez le même patient suggérant l'existence d'un processus inflammatoire récurrent. En phase aiguë, les anomalies prédominent au niveau de l'adventice, qui est le siège d'un infiltrat inflammatoire lymphocytaire et parfois gigantomégaclaire autour des vasa vasorum et plus rarement des tissus adjacents. La média est le siège d'une néovascularisation accompagnée des mêmes infiltrats inflammatoires. On peut trouver des signes d'élastophagie. L'intima est épaissie par la présence de dépôts de mucopolysaccharides, de cellules musculaires lisses et de fibroblastes. À la phase chronique, l'adventice est épaissie par la fibrose, l'intima peut être le siège de dépôts calciques et présenter des lésions athéroscléreuses [77].

7. Diagnostic positif :

7.1. ACG :

Le diagnostic de l'ACG est suspecté sur la base d'une clinique évocatrice associée à un syndrome inflammatoire biologique et est confirmé par la biopsie. Cinq critères diagnostiques ont été proposés par l'ACR en 1990 (tableau XIX) : début des symptômes après 50 ans, céphalées récentes, anomalie du pouls temporal, augmentation de la VS, biopsie de l'artère temporale anormale. La présence de trois critères permet de poser un diagnostic avec une sensibilité de 93,5% et une spécificité de 91,2%. Il existe un certain nombre de cas où la clinique est très évocatrice mais la biopsie négative. En l'absence d'un diagnostic alternatif plausible, ces patients sont considérés comme ayant une ACG à biopsie négative et traités comme tels [2].

Tableau n° XIX : Critères de classification pour l'ACG proposés par l'ACR

La présence de trois critères permet de poser un diagnostic de maladie de Horton avec une sensibilité de 93,5% et une spécificité de 91,2%. (Adapté de Fautrel B. in : Le livre des critères 2005, Maladies systémiques, Pfizer).
1. Début des premiers symptômes après 50 ans
2. Céphalées récentes Céphalées localisées de début récent
3. Anomalie du pouls temporal Sensibilité de l'artère temporale à la palpation ou diminution du pouls temporal, non liées à l'athérosclérose
4. Augmentation de la vitesse de sédimentation VS $\geq$ 50 mm/h
5. Biopsie de l'artère temporale anormale Biopsie artérielle révélant une vascularite caractérisée par un infiltrat lymphocytaire et un granulome à cellules géantes

7.2. Takayasu :

Des critères diagnostic de la *maladie de Takayasu* ont été établis par l'American college of rheumatology (ACR) en 1990 (tableau XX). Six critères ont été proposés dont cinq cliniques (claudication des membres, diminution du pouls huméral, asymétrie de la tension artérielle de plus de 10 mmHg, souffle artériel des artères sous-clavières ou de l'aorte) et un radiologique (artériographie anormale). La présence d'au moins trois critères permet de poser un diagnostic avec une sensibilité de 90,55% et une spécificité de 97,8%. D'autres critères avaient été proposés par Ishikawa [58] en 1988 et ont été modifiés par Sharma [79] et coll. en 1996 afin d'augmenter la sensibilité dans les populations où les lésions de l'aorte abdominale prédominent [2].

Ces critères sont surtout utiles pour le recrutement de patients lors d'études, mais étant donné qu'ils utilisent l'artériographie comme référence et non les techniques d'imagerie moins invasives, ils sont moins utiles dans la pratique. Ils ne permettent notamment pas de poser un diagnostic dans la phase précocclusive de la maladie. Le diagnostic repose donc avant tout sur une clinique et une imagerie évocatrices [2].

Tableau n° XX : Critères de classification pour la MT proposés par l'ACR

La présence de trois critères permet de poser un diagnostic de maladie de Takayasu avec une sensibilité de 90,5% et une spécificité de 97,8%. (Adapté de Fautrel B. in : Le livre des critères 2005, Maladies systémiques, Pfizer).	
1. Age de début ≤ 40 ans	
2. Claudication des membres Apparition et aggravation d'une fatigue et d'un inconfort musculaire d'un ou plusieurs membres, particulièrement d'un membre supérieur	
3. Diminution d'un pouls huméral Hypopulsatilité d'une ou des deux artères humérales	
4. Asymétrie de la tension artérielle > 10 mmHg Différence > 10 mmHg de la TA systolique entre les deux bras	
5. Souffle artériel des artères sous-clavières ou de l'aorte Souffle systolique à l'auscultation d'une ou des deux artères sous-clavières ou de l'aorte abdominale	
6. Artériographie anormale Sténose ou occlusion de l'aorte, de ses branches primaires, ou des grosses artères des membres sur l'artériographie, sans rapport avec un athérome, une dysplasie fibro-musculaire ou une autre cause. Les lésions sont en général focales ou segmentaires	

Les critères d'Ishikawa de 1988 modifiés par Sharma et al. en 1996 intègrent les signes vasculaires et systémiques, considérant également la présence de sténoses ou d'occlusion vasculaire en artériographie [80]. (Tableau XXI)

Tableau n° XXI : Critères diagnostiques d'Ishikawa, modifiés par Sharma et al.

<i>Critères majeurs</i>
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
<i>Critères mineurs</i>
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 % [81].

8. Diagnostic différentiel :

8.1. ACG :

Pour les formes typiques d'ACG, la question d'un diagnostic alternatif ne se pose quasiment pas. Dans les autres cas, les diagnostics différentiels d'une ACG sont d'autant plus nombreux que la présentation est fruste. Si le diagnostic d'ACG est évoqué sur la seule présence d'un syndrome inflammatoire chez une personne âgée de plus de 50 ans, les diagnostics à évoquer incluent une autre pathologie inflammatoire, notamment infectieuse ou néoplasique. Un tableau clinique dominé par des arthralgies des ceintures doit faire éliminer une polyarthrite rhumatoïde à début rhizomélisque ou une PPR « pure ». La distinction entre ACG et PPR peut être difficile et repose essentiellement sur la présence ou non de manifestations céphaliques fonctionnelles ou à l'examen clinique ; chez un patient présentant des manifestations de PPR isolées, il n'est pas habituel de faire une BAT [48]. Si le diagnostic d'ACG est évoqué devant des manifestations visuelles d'apparition aiguë, le principal diagnostic différentiel est représenté par les NOIA « non artéritiques ». Dans de rares cas, une biopsie montrant une inflammation de la paroi de l'artère temporale correspond à une forme de vascularite autre qu'une ACG [49].

D'une manière générale, la possibilité d'un diagnostic alternatif doit être gardée à l'esprit dans le cas des ACG diagnostiquées sans preuve apportée par la BAT ou les examens d'imagerie. Dans ce cas, le diagnostic initial d'ACG doit être remis en question en cas de réponse inadéquate à la corticothérapie, soit par cortico-résistance primaire ou par cortico-dépendance de haut niveau [64].

8.2. Takayasu :

Pour les formes typiques d'artérite de Takayasu, la question d'un diagnostic alternatif ne se pose quasiment pas. Dans les autres cas, les diagnostics différentiels d'une artérite de Takayasu sont d'autant plus nombreux que la présentation est fruste [59].

Le diagnostic différentiel avec l'artérite à cellules géantes ou artérite gigantocellulaire (anciennement dénommée maladie de Horton) peut être difficile, en particulier en cas de découverte de lésions artérielles inflammatoires chez une personne de plus de 50 ans. L'âge n'est pas un élément discriminant suffisant car des lésions artérielles en relation avec une artérite de Takayasu peuvent passer inaperçues chez une patiente jeune et être découvertes à l'occasion d'une progression de la maladie, d'un bilan systématique ou de conséquences des lésions artérielles, plusieurs années après le début de la maladie. La présence de signes d'artérite céphalique (céphalées, anomalies du scalp) et les anomalies caractéristiques à la biopsie de l'artère temporale sont des éléments plus discriminants en faveur d'une artérite à cellules géantes [68].

Les autres étiologies d'aortites doivent être systématiquement évoquées et écartées. L'origine infectieuse (principalement en rapport avec la tuberculose, la syphilis, ou dans des tableaux cliniques plus bruyants le staphylocoque, le streptocoque et la salmonelle) sera évoquée selon le contexte clinique et avec un bilan biologique adapté. Les autres pathologies inflammatoires et/ou auto-immunes, telles que la maladie de Behçet, le syndrome de Cogan, la polychondrite atrophiante, la polyarthrite rhumatoïde ou la granulomatose avec polyangéite, seront évoqués en présence de signes cliniques caractéristiques et/ou de marqueurs auto-immuns spécifiques [72].

Les autres pathologies vasculaires non inflammatoires telles que l'athérome, les maladies vasculaires génétiques (syndrome de Marfan et apparentés, syndromes de Loeys-Dietz, syndrome de Williams-Beuren, syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire), l'artérite post-radique, la dysplasie fibromusculaire seront éliminés sur les antécédents personnels, familiaux et les caractéristiques cliniques et radiologiques du patient. Les péri-aortites (Erdheim Chester, maladie à IgG4, les fibroses rétropéritonéales péri anévrismales ...) peuvent également être évoquées [72].

En pédiatrie, outre les diagnostics cités ci-dessus, il peut exister une confusion diagnostique dans les formes d'artérite de Takayasu étendue aux racines des moyens vaisseaux avec la maladie de Kawasaki (atteinte coronaire) et la périartérite noueuse (atteinte mésentérique et rénale). Chez les enfants, on peut évoquer d'autres maladies génétiques avec composantes vasculaires possibles, entre autres : le syndrome de Blau (qui dans ce contexte n'est pas toujours associé à la triade classique atteinte oculaire-cutanée-articulaire), le syndrome d'Alagille (avec l'atteinte hépatique au premier plan plus ou moins syndrome polymalformatif), le syndrome de Grange (avec atteinte morphogénique digitale, parfois cardiaque et fragilité osseuse), la dysplasie fibromusculaire ou la médiolyse segmentaire artérielle [82].

9. Evolution et complications :

9.1. ACG:

Les complications ischémiques de l'artérite à cellules géantes (ACG) sont nombreuses. Certaines sont anodines car réversibles, comme la claudication de la mâchoire, d'autres sont sévères par leurs séquelles fonctionnelles, par la nécessité d'interventions vasculaires ou du fait d'un risque vital [83].

Les principales complications de la maladie de l'ACG sont :

a. Complications ophtalmologiques:

Les complications sont dominées par la neuropathie ischémique antérieure aiguë artéritique. La neuropathie ischémique postérieure (il est préférable de réserver le terme de neuropathie rétrobulbaire aux atteintes inflammatoires non vascularitiques du nerf optique), l'oblitération de l'artère centrale de la rétine et la cécité corticale sont plus rares [83].

Des manifestations sérieuses mais non graves puisque totalement réversibles, sont la diplopie et l'amaurose transitoire. Ces manifestations sont en revanche des facteurs de risque majeurs d'atteinte visuelle grave [84], et justifient à ce titre une prise en charge diagnostique et thérapeutique urgente.

b. Complications neurologiques centrales vascularitiques : Accident vasculaire cérébral [50].

c. Nécrose des parties molles:

La nécrose du scalp ou de la langue sont des complications sévères classiques de la maladie [85–89].

d. Atteintes cardiaques:

L'atteinte coronarienne imputable à la vascularite est exceptionnelle. L'atteinte cardiaque spécifique est plutôt une myopéricardite ou la conséquence valvulaire aortique d'une atteinte de l'aorte ascendante [83].

Les principales complications cardiaques sont à type de myocardite, péricardite, une myopéricardite, une insuffisance aortique [90].

e. Complications artérielles périphériques vascularitiques : l'artériopathie des membres supérieurs et inférieurs [91].

f. Atteinte digestive: ischémie mésentérique [92, 93].

À court terme, le pronostic de l'artérite à cellules géantes est lié au risque d'amaurose définitive, généralement par neuropathie optique ischémique antérieure, survenant dans 5 à 20 % des cas [94].

La plupart des études rétrospectives indiquent que l'artérite à cellules géantes n'affecte pas la survie à long terme, qui est autour de 80 % à 5 ans [94].

Souvent, il a néanmoins été observé une discrète surmortalité dans l'année qui suit le diagnostic, en particulier du fait de la survenue de complications cardiovasculaires comme une aortite (10–20 % des cas), un accident vasculaire cérébral (5–10 % des cas), ou un infarctus du myocarde, souvent associés à une athéromatose et à une hypertension artérielle [94].

Une dissection aortique ou une rupture d'anévrisme sont des causes de décès directement imputables à la vascularite [94].

La majorité des patients développent des comorbidités secondaires au traitement par corticoïdes : des infections, qui sont une cause possible de décès, ou une ostéoporose dans 20 à 40 % des cas, dont les traitements préventifs améliorent le pronostic [94].

En effet, le pronostic vital est exceptionnellement mis en jeu et la plupart des auteurs considèrent que l'ACG n'altère pas significativement l'espérance de vie [49, 95]. C'est essentiellement le pronostic fonctionnel lié à l'atteinte oculaire qui est au premier plan [49, 95, 96]. Le profil évolutif des patients est assez variable, allant d'une maladie rapidement contrôlée par les corticoïdes avec une guérison définitive et l'arrêt du traitement en quelques mois, à des formes résistantes, ou caractérisées par de nombreuses rechutes et une corticothérapie prolongée, voire définitive [96]. L'ACG est en soi une cause possible de décès, en particulier en cas d'aortite ou d'accident vasculaire cérébral (AVC) [97–100]. En outre, les patients les plus âgés ont souvent des comorbidités susceptibles d'être aggravées par la maladie et/ou son traitement (diabète, troubles cognitifs, dénutrition) et de conduire au décès. La corticothérapie prolongée, dont les modalités sont variables selon les équipes, augmente le risque d'infections potentiellement fatales chez le sujet âgé [94].

9.2. Takayasu :

La morbidité globale de l'artérite de Takayasu dépend de la gravité des lésions et de leurs conséquences [101]. Les complications de la maladie comprennent les suivantes:

- AVC
- Hémorragie intracrânienne
- Convulsions
- Sténose de greffe et/ou occlusion
- Ischémie
- Défaillance des organes
- Complications de l'hypertension (p. ex., dissection aortique [102])
- Fœtus...

L'évolution est très variable. Malgré les traitements actuels, environ 50% des patients rechutent ou développent une complication vasculaire dans les 10 ans qui suivent le diagnostic de maladie de Takayasu. Les lésions vasculaires peuvent progresser de façon totalement silencieuse [68].

L'évaluation de l'activité de l'artérite de Takayasu répond à des critères à la fois cliniques, biologiques et d'imagerie. La rémission se définit par l'absence de nouveau symptôme, l'absence de syndrome inflammatoire, l'absence de modification radiologique. La rémission soutenue doit être obtenue avec un objectif de prednisone $< 0,1$ mg/kg/j. Dans une étude française récente, après un suivi médian de 6,1 ans, des rechutes ont été observées dans 43% des cas, des complications vasculaires dans 38% des cas et des décès dans 5% des cas. Les taux de survie sans événement à 5 et 10 ans, de survie sans rechute et de survie sans complication étaient de 48,2% et de 36,4%, 58,6% et 47,7% et 69,9% et 53,7%, respectivement. Le sexe masculin, la CRP élevée et la carotidodynie étaient associés au risque de rechute. L'évolution progressive de la maladie, l'atteinte de l'aorte thoracique et la rétinopathie étaient associées au risque de complications vasculaires [68].

Le pronostic vital de l'artérite de Takayasu est globalement bon. Toutefois, l'artérite de Takayasu est associée à une mortalité accrue. La survie à 15 ans est de 85% et à 20 ans de 75% dans des études anciennes datant des années 80. Le taux de mortalité standardisé (SMR) était de 3,0 comparé à la population générale du même âge. Une identification précoce des patients présentant des facteurs de mauvais pronostic pourrait aider à prévenir ces décès [104].

Le pronostic après un AVC n'a pas été spécifiquement étudié, mais les AVC sont régulièrement cités comme cause de décès dans les séries publiées [104].

Dans l'artérite de Takayasu à début pédiatrique, peu de données concordent pour définir un taux de mortalité à 5 ans, qui fluctuerait entre 0 et 40%. Celui-ci est d'autant plus élevé que le début est précoce (< 5 ans) et que la maladie est active. Le sexe, l'ethnie, le retard diagnostique, la topographie des atteintes, ne semblant pas impacter le pronostic. Le taux de rémission sans traitement est estimé à environ 25–50% ; d'autant plus haut que les patients ont

été mis sous biothérapie (une étude rapportant à 2 ans une rémission chez 80% des patients) – et décrit comme plus favorable chez l'adulte que l'enfant dans une étude brésilienne. Les complications classiques liées à l'hypertension artérielle sont fréquentes [62].

10. Traitement :

10.1. ACG :

a. Corticothérapie :

Depuis leur première utilisation en 1948 [105], les corticoïdes sont la pierre angulaire du traitement de l'artérite à cellules géantes (ACG). Leur efficacité, quasi-constante, en fait un vrai test diagnostique. Ils soulagent les symptômes et préviennent la survenue de complications ischémiques, en particulier, visuelles. En France, il est recommandé de débiter à 0,7 mg/kg/j d'équivalent prednisone, ou 1 mg/kg/j en cas de complication ischémique liée à l'ACG. Chez le sujet obèse, il est préférable d'éviter de dépasser 80 mg/j. Du fait de sa présentation galénique qui permet un sevrage mg par mg et d'une moindre variabilité interindividuelle des concentrations plasmatiques, la prednisone est préférée à la prednisolone [106]. Les bolus de méthylprednisolone à forte dose (15 mg/kg/j) sont parfois utilisés dans les formes graves, notamment ophtalmologiques, mais leur efficacité n'a jamais été clairement établie et leur tolérance peut poser problème chez les patients âgés [107–110]. Un essai thérapeutique randomisé de faible effectif (27 patients) a suggéré que la réalisation de 3 bolus de méthylprednisolone (15 mg/kg/j) permettait d'apporter un bénéfice en termes d'épargne en corticoïdes [111] mais les doses cumulées restaient très élevées (5636 mg vs 7860 mg). Compte tenu des stratégies d'épargne en corticoïdes actuellement disponibles, la réalisation de bolus de méthylprednisolone n'est pas justifiée dans cette indication. Plus que la dose initiale de corticoïdes, il semble que ce soit plutôt la rapidité avec laquelle le traitement est instauré qui est déterminante pour limiter les séquelles visuelles [108, 112, 113].

La durée du traitement d'attaque est classiquement d'un mois [114] mais cela semble excessif et cela augmente le risque de mauvaise tolérance. Le Groupe français d'étude de l'ACG (GEFA) recommande de débiter la décroissance une fois que les symptômes et le syndrome inflammatoire ont disparu, soit 2 semaines environ après l'initiation du traitement. Ensuite, la dose de prednisone sera progressivement diminuée pour atteindre la dose de 15 à 20 mg/j à 3 mois, 7,5 à 10 mg/j à 6 mois, 5 mg/j à 12 mois et la corticothérapie sera stoppée à 18 mois [115].

b. Traitement d'épargne en corticothérapie :

Sauf dans de rares situations où l'épargne en corticoïdes constitue un enjeu majeur et après discussion avec un centre expert, l'utilisation d'un traitement d'épargne en corticoïdes, en particulier méthotrexate ou tocilizumab, n'est pas recommandé au diagnostic en dehors d'essais thérapeutiques [116]. De même, l'intérêt d'utiliser ces traitements en association à la corticothérapie dans les formes sévères d'ACG (complications ischémiques) n'a pas été démontré.

Un traitement d'épargne en corticoïdes est recommandé en cas de rechutes multiples associées à une mauvaise tolérance de la corticothérapie et/ou de cortico-dépendance $\geq 7,5$ mg/j [116].

Sauf mauvaise tolérance de la corticothérapie, la survenue d'une 1^{re} rechute doit conduire à reprendre la corticothérapie à une dose préalablement efficace avant de tenter un nouveau sevrage, généralement à un rythme plus lent que le premier.

Certains médicaments ne doivent pas être utilisés car ils sont inefficaces : antipaludéens [117, 118], ciclosporine [119] et anti-TNF- α [120–123]. Le cyclophosphamide pourrait avoir un intérêt en cas de corticorésistance ou de contre-indication aux corticoïdes [124–126] mais sa place est marginale depuis l'arrivée du tocilizumab. La dapsons diminue le risque de rechute d'ACG mais au prix d'effets indésirables graves (agranulocytose). Son utilisation n'est donc pas recommandée dans l'ACG [127].

À l'heure actuelle, le méthotrexate [128, 129] et le tocilizumab [130, 131] sont les deux traitements à avoir démontré une efficacité au cours de l'ACG. D'autres molécules sont en cours de développement, notamment l'abatacept, l'ustekinumab et les inhibiteurs des Janus-kinases (Jak).

b.1. Méthotrexate :

Le bénéfice du méthotrexate a été suggéré par une méta-analyse de 3 essais thérapeutiques randomisés contre placebo relativement anciens. Cette méta-analyse a montré que le méthotrexate (7,5 à 15 mg/semaine) a un effet modeste de prévention des rechutes (Mahr et coll., Arthritis Rheum 2007) [132].

b.2. Tocilizumab :

Les données les plus solides pour suggérer un effet d'épargne cortisonique d'un traitement adjuvant concernent le tocilizumab. L'effet bénéfique du tocilizumab en termes d'épargne cortisonique a été démontré par 2 essais thérapeutiques randomisés contre placebo. Le plus grand des 2 essais a étudié le tocilizumab par voie SC (à la posologie de 162 mg par semaine ou 162 mg toutes les 2 semaines) pendant 12 mois (Stone et coll., New Engl J Med 2017). L'autre essai, qui avait porté sur un nombre de patients beaucoup plus faible, avait étudié le tocilizumab par voie IV (à la posologie de 8 mg/kg/4 semaines) et également pour une durée de 12 mois (Villiger et coll., Lancet 2016). Dans les 2 essais, le profil de sécurité du tocilizumab était satisfaisant mais l'interruption du traitement après 12 mois s'accompagnait d'un risque de rechute de la maladie chez environ 50% des patients (Stone et coll., Congrès EULAR 2019 ; Adler et coll., Rheumatology 2019). Sur la base de ces 2 essais, le tocilizumab a obtenu l'AMM en France pour le traitement de l'ACG pour la voie d'administration SC à la posologie 162 mg par semaine [133].

b.3. Autres traitements d'épargne en corticothérapie :

Les données concernant les autres traitements adjuvants sont moins probantes ou insuffisamment documentées. Un petit essai thérapeutique contre placebo ancien a montré un résultat positif mais discutable en faveur de l'azathioprine (De Silva et coll., Ann Rheum Dis 1986). L'abatacept (anti-CTLA4) a montré un effet bénéfique modeste dans un essai thérapeutique randomisé contre placebo (Langford et coll., Arthritis Rheumatol 2017) [134]. La dapsone pourrait avoir une efficacité intéressante mais au prix d'une toxicité importante [135].

L'hydroxychloroquine prescrite dès le diagnostic et la ciclosporine n'ont pas fait preuve d'efficacité dans des essais contrôlés. Les études randomisées qui ont évalué le bénéfice des anti-

TNF (adalimumab, etanercept, infliximab) sont négatives. Les données suggérant une efficacité d'autres immunosuppresseurs (cyclophosphamide, leflunomide, mycophénolate mofétil) ou thérapies ciblées (anakinra, ustékinumab) sont difficiles à interpréter car issues de petites séries ouvertes qui incluaient le plus souvent seulement des patients en rechute d'une ACG [134].

c. Traitements associés :

c.1. Antiagrégants plaquettaires et anticoagulants :

Le rationnel de prescrire un traitement antiagrégant aux patients atteints d'ACG provient d'études rétrospectives indiquant que les patients traités par aspirine à dose antiagrégante (75 à 300 mg/jour), donnée en prévention primaire ou secondaire, font moins d'accidents ischémiques cérébro-oculaires et d'événements cardio-vasculaires tous confondus. D'autres études similaires n'ont pas pu confirmer ces observations et la question de l'intérêt d'associer l'aspirine de manière systématique au traitement d'une ACG n'a fait l'objet d'aucun essai thérapeutique contrôlé [136, 137].

Dans ce contexte d'incertitude, il semble raisonnable de réserver la prescription d'aspirine à dose antiagrégante (75 à 300 mg/jour) aux ACG avec atteinte ophtalmologique dans un objectif de prévention d'un nouvel événement ischémique oculaire. Pour toutes les autres formes d'ACG nouvellement diagnostiquées, la prescription systématique d'aspirine ne paraît pas légitime et la décision de prescrire l'aspirine doit se faire au cas par cas après évaluation du risque vasculaire individuel (voir 5.6 : Dépistage des complications cardio-vasculaires) [136].

L'éventuel effet bénéfique des anticoagulants ne repose que sur quelques observations singulières. Par conséquent, la prescription systématique d'un traitement anticoagulant n'est pas recommandée. Pour les patients hospitalisés, un traitement par héparine de bas poids moléculaire à titre préventif est volontiers donné en prophylaxie de la thrombose veineuse profonde et cela d'autant plus que l'on se trouve dans un contexte d'une profonde altération de l'état général ou d'un état inflammatoire marqué [137].

c.2. Statines :

Même si un rôle anti-inflammatoire des statines a été rapporté via une inhibition de la voie Th17 grâce à l'inhibition de la Rho kinase [138,139] impliquée dans la pathogénie de l'ACG [139], les statines n'ont pas d'influence sur l'évolution de la maladie [140–143] et ne sont donc pas spécifiquement recommandées au cours de l'ACG.

Cependant, il faut garder à l'esprit que la corticothérapie peut induire ou déséquilibrer une hypertension artérielle, un diabète ou une dyslipidémie. Le dépistage et la prévention des facteurs de risque vasculaires doit donc se faire selon les bonnes pratiques générales au cours de l'ACG [116].

c.3. Prévention de l'ostéoporose cortisonique :

La prévention de l'ostéoporose cortisonique est souvent sous-estimée, quelle que soit la pathologie mais en particulier au cours de l'ACG. Selon les recommandations du groupe de recherche et d'information sur les ostéoporoses (GRIO) et de la société française de rhumatologie (SFR) (Briot et coll., Joint Bone Spine 2014), il y a une indication formelle à prescrire un traitement anti-ostéoporotique aux personnes atteintes d'ACG comme il s'agit d'hommes de plus de 50 ans et de femmes ménopausées recevant une corticothérapie $\geq 7,5$ mg/jour de prednisone pour une durée > 3 mois. Les bisphosphonates de référence (à réserver aux patients ayant une clairance de la créatinine supérieure à 35 ml/min) sont l'alendronate ou le risédronate (par voie orale) ou l'acide zolédronique (à 5 mg en perfusions IV). Le tériparatide (Forsteo®) est à réserver aux patients ayant une ostéoporose sévère (et notamment aux patients ayant un antécédent de 2 fractures vertébrales au moment de l'instauration de la corticothérapie). La durée du traitement recommandée est de 2 ans pour les bisphosphonates et de 18 mois pour le tériparatide. La prolongation du traitement anti-ostéoporotique au-delà de cette période doit être décidée au cas par cas en tenant compte d'événements fracturaires par fragilité osseuse et de données ostéodensitométriques en fin de séquence thérapeutique [144].

Une situation d'échec du traitement, par exemple en cas de survenue d'événements fracturaires par fragilité osseuse sous prophylaxie anti-ostéoporotique, peut nécessiter un avis spécialisé en pathologie osseuse [116].

Les autres mesures de prévention de l'ostéoporose cortico-induite incluent l'évaluation et l'éviction ou la réduction de facteurs de risque d'ostéopénie. Une supplémentation en vitamine D (correspondant à 800 à 1200 UI/jour) doit être prescrite (en s'assurant éventuellement que le taux sérique de 25 OH vitamine D est > 30 ng/ml). En revanche, la supplémentation systématique en calcium n'est pas efficace pour prévenir l'ostéoporose cortico-induite ; une supplémentation par calcium doit être prescrite seulement si une enquête alimentaire révèle des apports alimentaires inférieurs à ceux recommandés (800 à 1200 mg/jour). Les conseils d'hygiène de vie comportent également le sevrage d'un tabagisme, une réduction des prises excessives d'alcool et une activité physique régulière [144, 145].

d. Angioplastie et chirurgie vasculaire :

Une artérite inflammatoire des membres survient chez 3 à 16 % des patients. Dans plus de 2 tiers des cas, l'atteinte prédomine aux membres supérieurs par atteinte des artères sous-clavières et/ou axillaires et se manifeste par une claudication, une asymétrie tensionnelle, un souffle vasculaire, une diminution/abolition d'un pouls, un syndrome de Raynaud voire des complications ischémiques avec recours à l'amputation dans 5,6 à 15,8 % des cas. Dans plus de 50 % des cas, ces patients présentent une atteinte concomitante de l'aorte [146, 147]. Dans cette situation, le traitement fait appel à la corticothérapie (0,7 mg/kg/j voire 1 mg/kg/j en cas de complication ischémique) à laquelle de l'aspirine est généralement ajoutée [115, 147]. Dans une étude rétrospective, la corticothérapie permettait d'améliorer la symptomatologie dans 38,8 % des cas [146]. À l'heure actuelle, il n'existe aucune donnée ayant montré l'utilité d'ajouter des bolus de méthylprednisolone, un traitement immunosuppresseur ou une biothérapie, notamment du tocilizumab dans cette indication. Malgré le traitement médical et le développement d'une circulation collatérale, certains patients restent symptomatiques et un geste de revascularisation est nécessaire, par abord chirurgical ou endovasculaire.

Aucun essai randomisé n'a comparé l'efficacité respective de ces différentes procédures. De fait, ce type de traitement ne peut s'envisager qu'après concertation pluridisciplinaire dans un centre expert, en sachant qu'il est recommandé de n'intervenir qu'une fois la maladie quiescente pour éviter la survenue de thrombose de stent ou d'anévrisme anastomotiques [114, 147].

Chez les patients atteints d'ACG, le risque de survenue d'un anévrisme de l'aorte est multiplié par 2 par rapport à la population générale [148]. L'aorte thoracique est plus fréquemment atteinte que l'aorte abdominale [149]. Un anévrisme de l'aorte est rarement rencontré au diagnostic d'ACG car cela survient généralement après plusieurs années d'évolution, dans un segment aortique précédemment inflammatoire [150]. C'est la raison pour laquelle le GEFA recommande de réaliser pour tout patient une TDM thoraco-abdominale au diagnostic d'ACG puis tous les 2 à 5 ans [115]. Les indications pour le traitement chirurgical sont les mêmes qu'en dehors de l'ACG mais la quiescence de la maladie doit être obtenue avant afin d'éviter le développement de faux anévrismes ou de thrombose des stents [151].

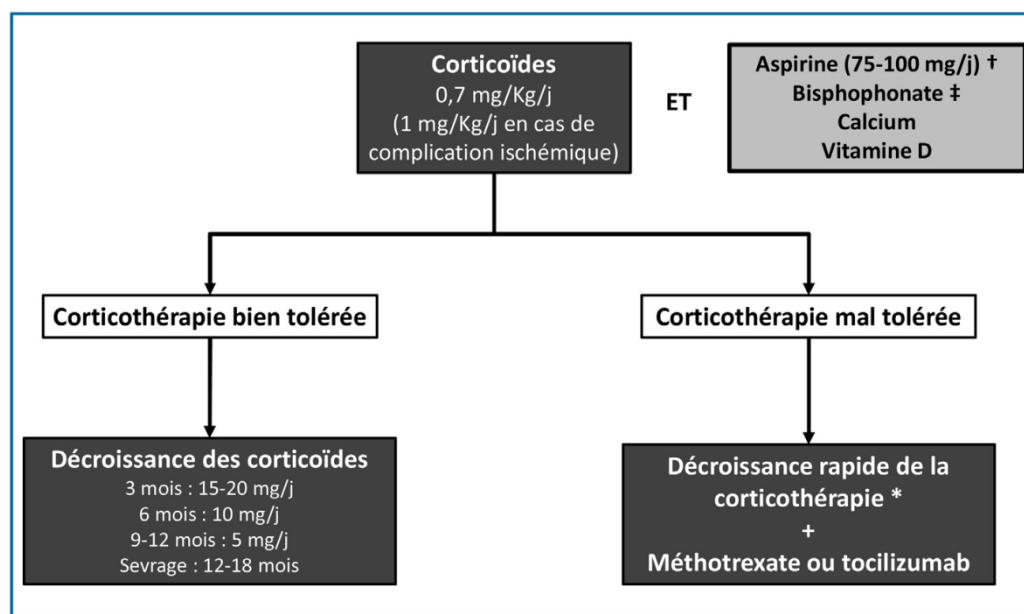


Figure n° 32 : Prise en charge thérapeutique au diagnostic d'artérite à cellules géantes [116]

†

‡

Pendant 1 mois ou au long cours en cas de complication ischémique; Après réalisation d'éventuels soins dentaires ; * En cas de corticothérapie mal tolérée à l'initiation du traitement (troubles thymiques ou psychotiques sévères, diabète compliqué ou HTA non contrôlés par un

traitement maximal. . .), nous proposons un sevrage rapide de la corticothérapie (3-6 mois) en association au méthotrexate ou au tocilizumab.

10.2. Takayasu :

a. Corticothérapie :

Pour Takayasu, la corticothérapie est recommandée dans les formes actives de la maladie. La posologie de prednisone généralement prescrite en traitement d'attaque se situe entre 0,5 (formes peu sévères avec atteinte artérielle limitée) et 0,7 à 1 mg/kg/j (sans dépasser 70 mg/j) dans les formes plus sévères (atteinte d'organe vital, lésions artérielles multiples et/ou évolutives, HTA rénovasculaire, insuffisance rénale vasculaire, coronarite, ischémie de membre, infarctus cérébral en lien avec l'artérite des TSA, ischémie digestive symptomatique, insuffisance aortique). L'administration de bolus de corticoïdes (méthylprednisolone) n'est pas indiquée en dehors de formes graves mettant en jeu le pronostic vital [14].

La dose initiale est généralement maintenue pendant 2 à 4 semaines. La phase de décroissance peut être débutée dès que les manifestations cliniques et le syndrome inflammatoire biologique se sont notablement amendés. Pendant cette phase de décroissance, les objectifs suggérés de dose de prednisone à atteindre sont de 15 à 20 mg/jour au 3ème mois, et $\leq 0,1$ mg/kg/j au 6ème mois du début de traitement. (Figure 2) Le traitement à partir de ce seuil de 5 mg/jour de prednisone correspond à la phase de sevrage [14].

Le principe du sevrage consiste à réduire très progressivement la posologie de prednisone, généralement de 1 mg par mois et/ou de réaliser un test au synacthène. L'objectif de décroître la prednisone de manière prudente est double : d'une part, identifier une éventuelle dose minimale efficace de corticoïdes pour maintenir une artérite de Takayasu en rémission et, d'autre part, laisser la sécrétion surrénalienne se rétablir afin d'assurer une sécrétion adéquate de cortisone endogène. Habituellement, une tentative d'arrêt du traitement corticoïde est envisagée au terme de 24 mois de maladie quiescente [152].

La corticothérapie est d'autant plus utile et efficace que le diagnostic de la maladie est porté tôt, en phase pré-occlusive. La corticothérapie seule permet d'obtenir une rémission dans 25 à 50% des cas. Les rechutes lors de la décroissance de la corticothérapie sont décrites dans 30 à 40% des cas. Dans la série prospective du NIH portant sur 60 patients, 48 avaient des signes d'activité de la maladie et ont reçu une corticothérapie (prednisone 1 mg/kg/j). Sur ces 48 patients, 25 (52%) ont été mis en rémission. Seize (64%) patients ont rechuté et ont été retraités par corticoïdes avec une réponse favorable dans la moitié des cas. La corticothérapie au long cours peut se révéler délétère dans cette pathologie en raison notamment des complications cardiovasculaires qu'elle peut engendrer. Selon les séries, 20 à 50% des patients développent des effets secondaires en rapport avec la corticothérapie, incluant cataracte, œdème périphérique, myopathie, fracture, infection et diabète [153].

b. Traitements d'épargne en corticothérapie :

b.1. Méthotrexate :

Au cours de l'artérite de Takayasu, soit d'emblée ou en cas de non-réponse ou de rechute lors de la décroissance de la corticothérapie un traitement immunosuppresseur est habituellement proposé (Figure 3). Le recours au méthotrexate dans cette indication semble intéressant mais ce traitement n'a été évalué que dans des études ouvertes et sur de faibles effectifs. Le méthotrexate est généralement prescrit aux doses de 0,3 mg/kg/semaine. L'adjonction du méthotrexate aux corticoïdes permet d'obtenir une rémission dans 50 à 80% des cas de cortico-résistance ou de cortico-dépendance. Dans une étude pilote sur 16 patients ayant une artérite de Takayasu cortico-résistante, 13 sur 16 (81%) ont été mis en rémission. Des rechutes sont survenues dans 44% des cas (7 patients sur 13). Après un suivi moyen de 18 mois, 50% des patients restaient en rémission prolongée. La durée du maintien du traitement immunosuppresseur n'est pas clairement définie dans l'artérite de Takayasu [152,154]. Le méthotrexate est tératogène (Centre de Référence sur les Agents Tératogènes (www.lecrat.fr)) (anomalies de fermeture du tube neural) et donc contre-indiqué au cours de la grossesse ou de l'allaitement.

Chez l'enfant, le méthotrexate est le traitement le plus fréquemment utilisé à visée d'épargne cortisonique – son usage est publié chez environ 50 patients, avec une efficacité non directement évaluable. Les doses publiées varient de 10 à 15 mg/m²/semaine – sans dépasser généralement 20 mg/semaine pour une durée totale de 18 à 24 mois. L'usage de la forme sous-cutanée permet de limiter les effets indésirables digestifs à type de nausées, et d'optimiser l'observance – vérifiée par une infirmière ou le parent réalisant l'injection. La tolérance semble bonne ; une étude seulement souligne la survenue de 4 cas de candidose dont une hospitalisée, chez des enfants par ailleurs sous prednisone orale au long cours [70, 152].

b.2. Azathioprine et purinéthol :

L'azathioprine (2 à 3 mg/kg/jour maximum 150 mg/j) en association avec les corticoïdes, chez 65 patients, permettait l'obtention d'une rémission clinique, ainsi que l'absence de progression artérielle pendant une durée de suivi de 12 mois. En revanche, il n'y avait pas d'amélioration des lésions radiologiques préexistantes sous azathioprine. En cas d'intolérance digestive à l'azathioprine, le purinéthol (1 à 2 mg/kg/jour) peut être essayé [154].

Chez l'enfant, l'azathioprine est également utilisée, dans une moindre mesure que le méthotrexate, à visée d'épargne cortisonique. Elle est utilisée à la dose de 2 mg/kg/j [62].

b.3. Mycophénolate mofétil :

Parmi 10 patients traités par le mycophénolate mofétil (2 g/jour), une rémission clinique et un effet d'épargne cortisonique étaient obtenus chez tous les patients. Dans une autre étude, 21 patients traités par mycophénolate mofétil présentaient une amélioration clinique et un effet d'épargne cortisonique pendant une durée médiane de suivi de 9,6 mois [154].

L'utilisation du cyclophosphamide rapportée dans des publications plus anciennes n'est désormais plus utilisée avec l'arrivée des biothérapies [152].

b.4. Anti-TNF alpha

L'intérêt des biothérapies a été évalué principalement dans des études ouvertes rétrospectives chez des patients réfractaires aux immunosuppresseurs classiques ou corticodépendants [154].

Les antagonistes du TNF α , principalement l'infliximab, ont été évalués dans plusieurs séries ouvertes. Les taux de réponse clinique (complète ou partielle) d'environ 80% et l'effet d'épargne cortisonique chez ces patients, ayant eu le plus souvent plusieurs lignes d'immunosuppresseurs, semblent indiquer une efficacité de ces agents [152, 154].

Ces résultats sont corroborés par 5 séries pédiatriques – dont une fait état d'un bénéfice à l'usage des biothérapies en termes de rémission sans rechute sous traitement à 2 ans. Le plus utilisé reste l'infliximab avec environ 20 cas publiés (dose décrite de 5 à 6 mg/kg en schémas variables à semaines 0-2-4-8 puis toutes les 8 semaines ou semaines 0-2-4 puis toutes les 4 semaines) dont 66% de réponse. L'autre anti-TNF α moins utilisé est l'adalimumab (dose décrite de 40 mg / 2 semaines chez les > 30 kg – ou 24 mg/m² chez les < 30kg). Leur tolérance semble bonne – ce qui les font le plus souvent préférer au cyclophosphamide. On peut également noter que l'indication des anti-TNF α est d'autant plus pertinente qu'il existe une spondylarthrite ou une maladie inflammatoire intestinale associée à l'artérite. L'expérience acquise dans les formes sévères avec les traitements biologiques concerne surtout la voie IV. Une expérience préliminaire existe avec certains biologiques par voie sous-cutanée [82, 152].

b.5. Tocilizumab

Plusieurs séries ouvertes rétrospectives ont montré l'efficacité du tocilizumab, un anti-IL6R, en termes de rémission clinico-biologique et un effet d'épargne cortisonique [155].

La comparaison des antagonistes du TNF α par rapport au tocilizumab a montré des résultats similaires en termes de réponses cliniques (61% et 70% à 6 mois), avec une fréquence similaire de complications vasculaires au cours du suivi, ainsi qu'une survie à 3 ans sans rechute de 91% et 85,7%, respectivement. Au cours du suivi, 21% d'effets secondaires ont été noté chez 49 patients traités, dont la moitié ont nécessité l'arrêt de la biothérapie. La fréquence des

complications n'était pas différente entre les antagonistes de TNF α et le tocilizumab. Dans cette même étude, la comparaison avec les immunosuppresseurs classiques semblait être en faveur des biothérapies (antagonistes de TNF α et tocilizumab) en termes de survie sans rechute et sans événements vasculaires ; sous réserve des biais liés à l'analyse rétrospective. Il faut souligner néanmoins que l'évaluation radiologique, et en particulier l'effet des biothérapies sur les lésions existantes et l'apparition de nouvelles localisations artérielles, est habituellement peu analysée. Un essai randomisé évaluant l'efficacité du tocilizumab versus placebo dans les maladies de Takayasu réfractaires a été récemment publié par une équipe Japonaise (TAKT study). Le temps jusqu'à la rechute était le critère d'évaluation principal et 18 patients ont été inclus dans chaque bras de traitement. Les résultats de cette étude suggèrent un effet bénéfique en faveur du tocilizumab bien que le critère principal d'évaluation n'ait pas été atteint en analyse en intention de traiter [152, 155].

c. Traitements associés :

c.1. Antiagrégants plaquettaires et anticoagulants

Le rationnel de prescrire un traitement antiagrégant aux patients diagnostiqués avec une artérite de Takayasu est faible [156].

Dans ce contexte d'incertitude, il semble raisonnable de réserver la prescription d'aspirine à dose antiagrégante (75 à 300 mg/jour) aux artérites de Takayasu avec atteinte sténosante serrée. Chez l'enfant la dose d'aspirine est de 3–5 mg/kg (sans dépasser 75 mg/j) ; son usage varie entre 30–60% [152].

La prescription systématique d'un traitement anticoagulant n'est pas recommandée.

c.2. Statines

L'impact préventif des statines sur la survenue de complications cardio-vasculaires n'a pas été spécifiquement démontré pour l'artérite de Takayasu [157].

Il existe une interaction complexe entre les maladies inflammatoires et le développement de l'athérosclérose. Des traits spécifiques liés à l'inflammation et à la nature de la maladie inflammatoire conduisent à une athérosclérose précoce et à un risque accru de maladie cardiovasculaire athéroscléreuse. Ainsi, il a été suggéré de multiplier par 1,5 le risque cardiovasculaire établi à partir des facteurs de risque classique présents chez un individu [156].

Néanmoins, la présence d'une maladie inflammatoire n'est pas en elle même une indication suffisante pour systématiquement prescrire une statine. Il n'y a pas non plus de cibles de LDL-cholestérol spécifiques en cas de maladie inflammatoire ou inférieures à celles recommandées aux individus sans maladie inflammatoire. Les cibles sont telles que décrites ci-après selon les recommandations ESC 2019 [156, 157].

Pour les patients à bas risque CV (<1% de mortalité cardiovasculaire à 10 ans (échelle SCORE)) l'objectif de LDL-cholestérol est d'être inférieur à 3 mmol/L (soit 1,16 g/L), avec intervention diététique avant instauration d'un traitement pour un LDL-c entre 3 et 4,9 mmol/L, et l'instauration d'emblée d'une statine en plus de l'intervention diététique pour tout LDL-cholestérol > 4,9 mmol/L (soit 1,9 g/L).

Pour les patients à risque modéré CV (1-5% de mortalité cardiovasculaire à 10 ans), l'objectif de LDL-cholestérol est d'être inférieur à 2,6 mmol/L (soit 1 g/L).

Pour les patients à haut risque CV (5-10% de mortalité cardiovasculaire à 10 ans), l'objectif de LDL-cholestérol est d'être inférieur à 1,8 mmol/L (soit 0,7 g/L).

Pour les patients à très haut risque CV ($\geq 10\%$ de mortalité cardiovasculaire à 10 ans), l'objectif de LDL-cholestérol est d'être inférieur à 1,4 mmol/L (soit 0,55 g/L). C'est également la cible préconisée pour tout patient en prévention secondaire cardiovasculaire et tout patient avec insuffisance rénale sévère (débit de filtration glomérulaire inférieur à 30 mL/min/1,73m²).

Les hypolipémiants à prescrire sont les statines en première intention avec augmentation des doses pour atteindre la cible, et / ou l'adjonction d'ézétimibe en seconde intention [152].

c.3. Prévention de l'ostéoporose cortisonique

L'importance de la prévention de l'ostéoporose cortisonique est souvent sous-estimée. Cette prévention a pour objectif de limiter le risque de fracture chez les patients sous corticothérapie au long cours ($\geq 7,5$ mg/ jour d'équivalent prednisone pendant ≥ 3 mois). Des recommandations françaises ont été émises en 2014 ; elles envisagent le cas des femmes non ménopausées et des hommes de moins de 50 ans, principale population concernée par l'artérite de Takayasu mais pour laquelle la conduite à tenir en prévention de l'ostéoporose cortisonique est moins évidente que pour une population plus âgée [152].

d. Revascularisation :

Les complications vasculaires sont la source principale de morbi-mortalité au cours de l'artérite de Takayasu. La prise en charge de ces complications vasculaires est proche de celle des lésions d'athérosclérose commune. Le point important est d'éviter une intervention sur des lésions artérielles en période inflammatoire, le risque de resténose étant particulièrement important et serait multiplié par 7 dans ce contexte. Ce risque de resténose était de 32% dans une autre étude, et plus fréquent chez les patients sous corticoïdes seuls en comparaison à ceux sous un immunosuppresseur associé. La surveillance régulière est nécessaire afin de dépister l'apparition de nouvelles lésions artérielles, ainsi que les complications telles que les sténoses, les thromboses ou les anévrysmes [158].

Les modalités et le rythme de cette surveillance ne sont pas consensuels, et doivent tenir compte du contrôle de la maladie, de l'existence et du siège des complications artérielles, de l'âge du patient et des techniques disponibles au niveau de chaque site. Le traitement de revascularisation d'une lésion sténosante symptomatique devrait faire l'objet d'une discussion pluridisciplinaire par une équipe entraînée [152].

- **Situations nécessitant la discussion d'un geste de revascularisation [152] :**

Dans la mesure du possible, en l'absence de phase inflammatoire

- Sténose des artères rénales avec HTA rénovasculaire résistante au traitement médical

- Sténose artérielle symptomatique avec ischémie permanente d'aval
- Anévrisme (en fonction de sa localisation et de sa taille)

Les indications de revascularisation doivent être systématiquement discutées avec un centre expert.

III. Discussion de nos résultats :

1. Profil épidémiologique :

1.1. Sexe des patients :

Dans notre étude, on a retrouvé une prédominance féminine ; 18 femmes et un homme sur la série de Takayasu avec un sex-ratio de H/F=0,05 et 16 femmes et 6 hommes sur la série d'ACG avec un sex-ratio de H/F=0,4; cette prédominance féminine dans ces deux pathologies est retrouvée aussi dans les différentes séries de littérature.

Tableau n° XXII : Sexe ratio des patients des différentes séries sur Takayasu

Série	Nombre de cas	Sexe-ratio (H/F)
A.El Asri (Rabat 2002) [159]	47	0,09
N.Ghannouchi Jaafoura (Tunisie 2010) [160]	27	0,12
Piyush N. Joshi (India 2014) [161]	42	0,35
Manel Kechaou (Tunisie 2009) [162]	29	0,16
Z.Meddeb (Tunisie 2017) [163]	30	0,11
J.Schmidt (Etats-Unis 2013) [164]	126	0,09
Notre série	19	0,05

Tableau n° XXIII : Sexe ratio des patients des différentes séries sur l'ACG

Série	Nombre de cas	Sexe-ratio (H/F)
J.P.F. Fonseca (Portugal 2014) [165]	55	0,37
A.Daumas (France 2018) [166]	164	0,46
Y.Bouabid (Rabat 2011) [167]	15	0,66
F.Muratore (Etats-Unis 2014) [168]	332	0,39
K.Paricaud (France 2017) [169]	100	0,39
Notre série	22	0,4

1.2. Âge des patients :

L'âge moyen de nos patients au moment de la première consultation est de 39 ans avec des extrêmes de 16 ans et de 63 ans pour la série de Takayasu, alors que sur la série d'ACG, l'âge moyen est de 66 ans avec des extrêmes d'âge allant de 48 à 92.

L'âge moyen de début de la maladie dans notre série de Takayasu est proche de ceux retrouvés dans la littérature : 33,2 ans dans la série de N.Ghannouchi, 32,7 ans dans la série de N.Joshi, 35,4 ans dans la série de M.Kechaou et d'autres séries (tableau XXIV), la même chose pour notre série d'ACG et les autres séries de la littérature : 77,9 ans dans la série de J.P.F.Fonesca, 74 ans dans la série de A.Daumas, 72 ans dans la série de F.Muratore et d'autres séries mentionnées sur le tableau XXV :

Tableau n°2 XXIV : Age moyen au moment du diagnostic selon les séries de Takayasu

Série	Nombre de cas	Age moyen (ans)
A.El Asri (Rabat 2002)	47	27,4
N.Ghannouchi Jaafoura (Tunisie 2010)	27	33,2
Piyush N. Joshi (Inde 2014)	42	32,7
Manel Kechaou (Tunisie 2009)	29	35,4
Z.Meddeb (Tunisie 2017)	30	34,5
J.Schmidt (Etats-Unis 2013)	126	31,5
Notre série	19	39

Tableau n° XXV : Age moyen au moment du diagnostic selon les séries d'ACG

Série	Nombre de cas	Age moyen (ans)
J.P.F. Fonseca (Portugal 2014)	55	77,9
A.Daumas (France 2018)	164	74
Y.Bouabid (Rabat 2011)	15	63
F.Muratore (Etats-Unis) 2014)	332	72
K.Paricaud (France 2017)	100	73,4
Notre série	22	66

1.3. Répartition géographique à l'intérieur du Maroc :

Nous nous sommes intéressés aux lieux de résidence de tous nos patients, en espérant aboutir à un résultat significatif quant à la corrélation avec l'apparition de la maladie mais nous n'avons pas pu avoir de détails sur le déplacement de ces patients entre les différentes régions du Maroc et le moment de l'apparition des premiers signes de l'affection, et donc les corrélations géographiques n'ont pas pu être établies.

Il est à noter que la majorité des patients proviennent de la ville de Marrakech, chose expliquée fort probablement par le territoire drainé par notre formation ; suivie de la partie Sud du Maroc et les zones de drainage des références dans la région.

Par ailleurs, les autres séries marocaines publiées ne précisent pas l'origine géographique des patients, il est donc impossible pour le moment de savoir de quelle région prédominante arrivent les patients.

1.4. Antécédents personnels et habitudes toxiques:

Le rôle des facteurs de l'athérosclérose dans la survenue de l'ACG essentiellement chez les femmes a été incriminé dans plusieurs études [170–172].

Dans notre série d'ACG, on a noté que 36% des patients avaient comme antécédents une hypertension artérielle, 23% avaient un diabète, et 9% des patients étaient tabagiques. D'autres études ont également trouvé des résultats similaires comme mentionné dans le tableau XXVI.

La tuberculose a été incriminée dans la pathogénie de la maladie de Takayasu sur plusieurs constatations [173], dont l'une des plus importantes est la forte incidence de cette infection dans certaines séries de maladie de Takayasu. En fait cette hypothèse est remise en question, car la plupart des études récentes ne retrouvent pas cette forte incidence (9,3% pour I. Benghorbel et al. 2012 [174], 6% pour A. El Asri et al. 2002 et 6% pour Z. Meddeb et al. 2017). L'incidence dans notre série n'est que de 16 %. A part la tuberculose, aucun autre antécédant personnel n'a été décrit dans les autres études antérieures.

Tableau n° XXVI : Les antécédents personnels selon les différentes séries de l'ACG

Série	Nombre de cas	Pourcentage		
		HTA	Diabète	Tabac
H. De Boysson 2018 [175]	693	47%	10%	11%
A.Daumas 2018	164	48%	14%	23%
Y. Bouabid 2011	15	34%	34%	13%
A.Mahr 2019 [176]	306	46%	9,5%	–
F. Muratore 2014	332	50%	6%	8%
K. Paricaud 2017	100	50%	13%	12%
Notre série	22	36%	23%	9%

2. Profil clinique :

2.1. Motif de consultation :

Dans notre série de Takayasu, le motif de consultation le plus retrouvé est la claudication des membres supérieurs chez 58% des patients, la même chose pour les différentes séries de la littérature, notamment l'étude de El Asri et al. 2002 (38%), la série de N. Ghannouchi Jaafoura et al. 2010 (81,5%), la série de P.N. Joshi et al. 2014 (67%) et l'étude de I. Benghorbel et al. 2012 (69%).

Pour notre série d'ACG, on a trouvé les mêmes résultats avec les études antérieures avec une prédominance des céphalées comme motif de consultation le plus fréquent chez 41% des patients dans notre étude, 75% dans la série de A. Daumas et al. 2018, 78% dans l'étude de K. Paricaud et al. 2017, 89% dans la série de H. De Boysson et al. 2018, 58% dans la série de J.P.F. Fonseca et al. 2014 et 89% dans l'étude de A. Mahr et al. 2019.

2.2. Les données de l'examen général :

Dans notre série de Takayasu, les manifestations les plus fréquentes étaient les manifestations cardiovasculaires, plus spécifiquement la claudication intermittente des membres supérieurs qui était retrouvée chez 9 patients (47%), résultat qui est très proche des données de la littérature ; elle était retrouvée dans la série de Schmidt et al chez 50 patients (40%) et chez 23 patients (49%) dans une étude réalisée en 2002 par El Asri et al. D'autres signes cardiovasculaires notamment l'abolition ou diminution des pouls, l'asymétrie tensionnelle, l'HTA et la présence de souffle vasculaire étaient aussi fréquents dans notre étude que dans les autres séries de la littérature. Les autres manifestations fréquentes dans notre étude étaient les manifestations neurologiques (57,8%), articulaires principalement les arthralgies (36,8%) et générales (42%) notamment une altération de l'état général, avec une fréquence moindre des manifestations oculaires, pulmonaires et cutanées. Plusieurs séries de la littérature ont trouvé les mêmes résultats comme mentionné dans le tableau XXVII.

Tableau n° XXVII : Comparaison des données cliniques entre les différentes séries de Takayasu

	El Asri et al (2002)	Ghannouchi et al (2010)	Meddeb et al (2017)	Kechaou et al (2009)	Schmidt et al (2013)	Notre série
Manifestations générales:	31(66)	8(29,6)		10(34,5)		8(42)
– Fièvre	10(21,3)		13(43,33)	2(7)	30(29)	2(10)
– AEG	12(25,5)		6(20)	7(24)	58(54)	6(31,5)
Manifestations cardiovasculaires :						17(89)
– Claudication intermittente des membres	23(49)	22(81,5)	20(66,66)	16(55)	50(40)	9(47)
– Asymétrie tensionnelle	17(36)	20(74,1)	23(76,66)	27(93)	81(66)	5(26)
– HTA	17(36)	27(100)	22(73,66)	11(38)	41 (38)	4(21)
– Abolition/diminution de pouls	45(95)	15(55,5)	20(66,66)	11(38)	88 (70)	13(86)
– Souffle vasculaire	36(76)		24(80)	17(58,6)	60 (50)	11(58)
– Carotydodynie	2(4,2)	2(7,4)	3(10)	1(3)	15(15)	0
Manifestations neurologiques :	30(64)	13(48,1)				12(57,8)
– Céphalées	14(30)	9(33,3)	0	16(55)	50(45)	6(31,5)
– AVC/AIT	10(21,2)	2(7,4)	1(3)	2(7)	11 (11)	4(21)
– Vertiges	16(34)	1(3,7)	0	9(31)	51(49)	0
Manifestations oculaires :	8(17)	6(22,2)	0			
– BAV	0	0		0	11(12)	2(10)
– Cécité	0	0		0	0	2(10)
– Diplopie	0	0		0	7 (7)	0
– Rétinopathie ischémique	6(12,8)	1(3,7)		1(3)	0	0
– Uvéite	2(4,2)	0		2(7)	0	0
– Autres	0	5(18,5)		1(3)	16 (16)	
Manifestations articulaires				1		
– Arthralgies	29(62)	7(25,9)	7(23,33)	2(41,3)	36(35)	9(36,8)
Manifestations pulmonaires	0	3(11,1)	0	0	0	7(37)
Manifestations cutanées	3(6)	0	5(16,66)	2(7)	16(13)	4(21)

Alors que dans notre série d'ACG, on a trouvé que les manifestations neurologiques principalement les céphalées représentent les manifestations les plus fréquentes retrouvées chez 21 patients (95%), ceci a été rapporté dans nombreuses séries de la littérature, notamment la série de Daumas et al dont 123 patients (75%) présentaient des céphalées et l'étude de Bouabid et al qui a trouvé les céphalées chez tous les patients. Les autres manifestations les plus fréquentes que nous avons également trouvé dans notre série étaient les manifestations oculaires et générales chez 17 patients (77%) suivie par les manifestations articulaires (68%)

notamment une pseudo-polyarthrite rhizomélique (PPR) chez 7 patients (32%). Ces résultats sont similaires aux résultats des autres séries de la littérature comme le montre le tableau XXVIII, dont les manifestations générales ont été retrouvées chez 56% des patients dans la série de Gil et al [177] et chez 76% des patients dans l'étude réalisée par Paricaud et al en 2017. Les anomalies de l'artère temporale, la claudication de la mâchoire étaient des signes cardiovasculaires fréquents dans plusieurs études antérieures ainsi que notre étude. La PPR a été mise en évidence dans plusieurs séries, notamment dans l'étude réalisée par Muratore et al en 2014 qui l'a retrouvée chez 26% des patients, alors que Daumas l'a rapporté chez 36,6% des patients. Les manifestations pulmonaires essentiellement la toux était un signe clinique non négligeable puisqu'elle a été retrouvée par Daumas chez 15,9% des patients, 16% des patients dans l'étude faite par Gil et 24% dans la série de Paricaud. Nous avons retrouvé dans notre étude 4 patients (18%) présentant une toux, rejoignant ainsi les autres études. Alors que Muratore et al, Bouabid et al n'ont pas rapporté de signes pulmonaires dans leurs études.

Tableau n° XXVIII : Comparaison des données cliniques entre les différentes séries de l'ACG

	A.Daumas et al (2018)	Y.Bouabid et al (2011)	Muratore et al (2014)	Paricaud et al (2017)	Gil et al (2008)	Notre série
Manifestations générales :			113(34)	76(76)	17(56)	17(77)
– Fièvre	67(40,9)			45(45)	7(23)	9(41)
– AEG	108(65,9)	8 (53)		56(56)	14(46)	11(50)
Manifestations oculaires :	47(28,7)			25(25)	14(46)	17(77)
– BAV		9 (60)	77(23)			15(68)
– Cécité	22(13,4)					2(9)
– Diplopie		3 (20)	28(8)	5(5)		2(9)
– NOIA				12(12)		3(13)
– Uvéite						0
– Amaurose				10(16)		1(4)
– Autres		1 (7)				
Manifestations neurologiques :						21(95)
– Céphalées	123(75)	15 (100)	176(53)	78(78)	20(66)	21(95)
– AVC/AIT	9(5,5)	0				0
– Hyperesthésie du cuir chevelu	68(41,5)	7 (47)	95(28)	34(34)	13(43)	3(13)
– Autres		2 (13%)				
Manifestations cardiovasculaires :						15(68)
– Claudication intermittente des membres	0		70(21)			2(9)
– Claudication de la mâchoire	59(36)	4 (27)	139(42)	38(38)	12(40)	3(13)
– Anomalie des artères temporales	70(42,7)	6 (40)	72(25)		17(56)	8(36)
– Atteinte vasculaire des membres	9(5,5)					2(9)
– Souffle vasculaire	13(7,9)		11(3)	11(11)		1(4)
– HTA						2(9)
Manifestations articulaires						15(68)
– PPR	60(36,6)	2 (13)	88(26)	48(35)	14(46)	7(32)
– Arthralgies		3 (20)				14(63)
Manifestations pulmonaires	26(15,9)	0	0	24(24)	5(16)	4(18)
Manifestations cutanées					0	7(32)
– Nécrose cutanée/linguale	0	0	3(1)			

3. Profil paraclinique :

3.1. Biologie :

Nous avons noté dans notre série de Takayasu une VS élevée chez tous nos patients avec une moyenne de 51,1mm et une CRP élevée chez 58% des patients avec une moyenne de 27,6 mg/dl. El Asri a rapporté également dans son étude une élévation de la VS chez 77% des patients avec une moyenne de 69,6 mm, alors que la CRP n'a été élevée que chez un patient. L'étude de Ghannouchi a montré elle-aussi des résultats similaires avec une VS élevée chez 80% des patients. Kechaou et dans son étude en 2009 a rapporté une élévation de la VS chez 65% des patients et la CRP chez 48% des patients. Mais la biologie ne comporte aucun test spécifique pour la maladie de Takayasu, son seul intérêt est de montrer un syndrome inflammatoire. Celui-ci est présent chez 58 % de nos malades et montre bien que les patients se présentent dans un tableau de maladie active dans notre série. Cela est en étroite corrélation avec l'importance des signes généraux.

En ce qui concerne le bilan immunologique, il s'est révélé négatif chez la plupart des patients qui en ont bénéficié, à l'exception de 2 cas avec AAN positifs et 3 cas avec APL positifs et un cas avec ANCA positif, ces résultats concordent avec l'étude faite par Arnaud en 2010 [178] qui a souligné que les anticorps antinucléaires et les facteurs rhumatoïdes peuvent être parfois mises en évidence, mais toujours à taux faibles.

Dans notre série d'ACG, nous avons retrouvé un syndrome inflammatoire chez 82% des patients, avec une élévation de la VS chez 95% des patients avec une moyenne de 69,4 et une élévation de la CRP chez 86% des patients avec une moyenne de 76,1. Ce syndrome inflammatoire a été rapporté dans les autres études antérieures, notamment l'étude de Bouabid en 2011 dont tous les patients présentent un syndrome inflammatoire, l'étude faite par Muratore et al en 2014, trouvant ainsi des moyennes de VS à 68,1 et de CRP à 64,1. Daumas a rapporté dans son étude en 2018 l'élévation de la VS chez 55% des patients avec une moyenne de 89,4 et une moyenne de CRP de 106,69. Gil et al ont retrouvé également des valeurs proches avec une moyenne de VS à 85 et une CRP de moyenne de 98,5.

L'hémogramme a été réalisé chez tous nos patients, et qui a révélé une anémie dans 36,3% des cas, dont 22,7% était hypochrome microcytaire et 13,6% était normochrome normocytaire et une hyperleucocytose chez 36% des patients. L'anémie a été fréquemment rapporté dans les différentes séries de la littérature, notamment une anémie hypochrome microcytaire chez 34% des patients dans la série de Bouabid qui a trouvé également une hyperleucocytose présente chez 47% des patients, alors que Alonso [179] a noté dans son étude faite en 2003 que la majorité des patients ont présenté une anémie normocytaire. Ces résultats concordent avec les données de la littérature qui soulignent qu'au cours de l'ACG, il s'y associe souvent une anémie inflammatoire, une hyperleucocytose ou encore une thrombocytose [177, 180-182]. Pour le bilan immunologique, nous avons trouvé chez nos patients qui en ont bénéficié ces 4 auto-anticorps (AAN, AC Anti-DNA, AC Anti-SSA et FR) se positivant une seule fois dans notre série d'ACG, Alonso a rapporté également la positivité des AAN chez 2 patients mais à taux faibles et a rajouté que la recherche des auto-anticorps n'est pas nécessaire.

3.2. Imagerie :

Dans notre série de Takayasu, l'échodoppler a été utilisée chez 89% de nos patients (le doppler des TSA chez 79%, du membre supérieur chez 42%, du membre inférieur chez 21%, des artères rénales chez 31%, de l'aorte abdominale chez 16% des cas), le scanner chez 73% des patients, l'IRM chez 36,8% et l'artériographie dans 16% des cas. Ces techniques ont permis d'identifier des lésions de sténose dans 94,7% des cas, d'épaississement pariétal dans 73,6% des cas, de thrombose vasculaire dans 15,7% des cas. Dans la série de Ghannouchi et la série de El Asri, les lésions de sténose ont été également prédominantes comme notre étude, retrouvées chez tous les patients dans les deux séries (Tableau n XXIX). Des lésions anévrysmales ont été décrites dans plusieurs études, notamment l'étude de Arnaud en 2006 [183], et qui étaient retrouvées chez 12,2% des patients, dans 17% des cas dans l'étude de El Asri et dans 7,4% des cas dans l'étude de Ghannouchi alors qu'aucun anévrysme n'a été décrit dans notre étude. Ceci peut être expliqué par notre utilisation précoce des techniques d'imagerie qui nous a permis de diagnostiquer tôt les lésions.

Les lésions radiologiques prédominaient dans notre étude au niveau des TSA (100%). D'autres vaisseaux ont été atteints, notamment les artères rénales (26,3%), les artères des membres supérieurs 21%), les artères axillaires (15,7%), les artères vertébrales (15,7%), les artères cérébrales dans 2 cas et les artères iliaques dans 2 cas. L'aorte était atteinte dans 47,3% des cas, avec un épaississement pariétal trouvé chez 31,5% des patients, des lésions de sténose de l'aorte dans 21% des cas et une ectasie dans un cas. Les autres études antérieures ont montré des résultats similaires notamment l'étude de Benghorbel en 2014 [184] dont les lésions prédominaient également au niveau des TSA (64,1%), l'aorte a été atteinte dans 32,1% des cas et les artères rénales dans 21,8% des cas. La prédominance des lésions au niveau des TSA a été rapportée également dans l'étude faite par Lajmi en 2017 [185], ce qui rejoint les données de la littérature (Tableau n°XXX).

Tableau n° XXIX : Fréquence des lésions radiologiques selon les différentes séries de Takayasu

	Arnaud et al 2006	Ghannouchi et al 2010	El Asri et al 2002	Kechaou et al 2009	Lajmi et al 2017	Salvarani et al 2005	Notre étude
Sténose	84,1%	100%	100%	96,5%	77,7%	93%	94,7%
Epaississement pariétal	72%	0	17%	79,3%	100%	17%	73,6%
Anévrysme	12,2%	7,4%	17%	0	11,1%	7%	0
Thrombose	51,2%	0	0	34,4%	38,8%	57%	15,7%
Ectasie	0	0	0	13,7%	0	0	5%

Tableau n° XXX : Les vaisseaux atteints selon les différentes séries de Takayasu

	Benghorbel 2014	El Asri 2002	Ghannouchi 2010	Kechaou 2009	Notre étude
TSA	64,1%	83%	96,2%	82,7%	100%
Artères axillaires		34%	22,2%	24,1%	15,7%
Artères vertébrales		34%	18,5%	17,2%	15,7%
Artères rénales	21,2%	21,3%	36,3%	24,1%	26,3%
Aorte	32,1%	40,5%	52,3%	41,3%	47,3%
Artères iliaques		13%	22,2%	3,4%	10,5%

Dans notre série d'ACG, l'échodoppler des artères temporales confortait le diagnostic chez 2 patients (9%) en montrant le signe du halo caractéristique. Ce signe du halo a été décrit la

première fois en 1995 par Schmidt et al [187–190]. Dans l'étude de Reinhard [191], comportant 48 patients, la sensibilité globale de l'examen échographique comparativement à la BAT réalisée dans un deuxième temps est de 73 % avec une spécificité de 93 %, une valeur prédictive positive de 96 % et une valeur prédictive négative de 58 %. Le signe du halo seul, a une sensibilité de 67 %, comparativement à l'ensemble des données cliniques qui ont une sensibilité de 65 %, une spécificité de 100 %, une valeur prédictive positive de 100 % et une valeur prédictive négative de 73 %. Dans l'étude de Salvarani et al. [192], la Se du halo pour le diagnostic d'artérite confirmées par la BAT n'est que de 40 % avec une spécificité de 79 %, une valeur prédictive positive de 50 % et une valeur prédictive négative de 96 % ; ce qui est moins bon que la valeur diagnostique de la palpation clinique d'une artère temporale anormale où la sensibilité est de 67 % et la spécificité de 99 %. Cette technique reste néanmoins intéressante, car elle est non invasive et permet de visualiser une plus grande longueur de la paroi. Elle pourrait dans les équipes expérimentées, être une aide au diagnostic qui augmenterait la valeur diagnostique des critères ACR. Dans une étude portugaise faite en 2014 par Fonseca, l'échodoppler détectait le halo caractéristique chez 88% parmi 26 patients. Alors que Gonzalez [193] a rapporté dans son étude faite en 2018 que l'échodoppler de l'artère temporale a contribué au diagnostic chez 3 patients, et dans la série de Mahr, l'échodoppler a été faite chez 31,2% des patients et a contribué dans le diagnostic de 52,7% des patients.

L'angioscanner, l'échodoppler des TSA et l'IRM ont été réalisés respectivement chez 59%, 41% et 32% des patients de notre série et ont contribué au diagnostic en montrant des lésions artérielles au niveau de l'aorte et les autres vaisseaux notamment les artères carotides, axillaires, sous clavières et iliaques. Les lésions trouvées dans notre étude étaient dominées par l'épaississement pariétal dans 36% des cas, une sténose dans 9% des cas, une ectasie dans 4% et un anévrysme dans 4% des cas. L'aorte a été touchée dans 41% des cas avec atteinte de l'aorte thoracique chez 28% des patients et abdominale chez 9% des patients. Nous avons trouvé une aortite chez 32% des patients, une ectasie de l'aorte chez 2 patients et un anévrysme aortique dans un seul cas. Plusieurs études antérieures ont démontré la présence plus ou moins

fréquente de l'aortite au cours de l'ACG. Le tableau XXXI compare la présence de l'aortite entre les différentes séries de la littérature. Malgré que la TEP-TDM a fait preuve de son utilité dans le diagnostic radiologique de l'ACG, elle n'a été réalisée chez aucun patient de notre série vu la faible accessibilité et le coût élevé de cette technique.

Tableau n° XXXI : Fréquence de l'aortite selon les différentes séries de l'ACG

	G. Aizel et al 2020 [194]	A.Daumas et al 2018	F.Muratore et al 2014	K.Paricaud et al 2014	Notre série
Aortite	43,8%	36%	33,7%	22%	32%

3.3. Histologie :

Dans notre série d'ACG, la biopsie de l'artère temporale a été réalisée chez 82% des patients et a contribué au diagnostic dans 68% des cas, ceci rejoint les autres séries antérieures, comme le montre le tableau suivant :

Tableau n° XXXII : Résultats de la BAT selon les différentes séries de l'ACG

	Nombre de patients	Pourcentage des patients ayant bénéficié d'une BAT	Pourcentage des patients avec une BAT positive
H. De Boysson 2018	693	100%	91%
A.Daumas 2018	164	97,5%	60,6%
Y. Bouabid 2011	15	100%	67%
A.Mahr 2019	306	84,7%	67,1%
R.Gueneau 2018 [195]	24	87,5%	85,7%
K.Paricaud 2017	100	98%	70,4%
Notre étude	22	82%	68%

Même si l'examen anatomopathologique peut apporter un diagnostic de certitude dans la maladie de Takayasu, la biopsie artérielle n'est plus nécessaire aujourd'hui pour le diagnostic et elle est réservée aux patients nécessitant un geste de revascularisation. Ce qui fait que les patients de notre série de Takayasu n'ont pas bénéficié de biopsie artérielle.

4. Profil thérapeutique :

4.1. la corticothérapie :

La corticothérapie était administrée pour juguler l'inflammation dans 100% des cas dans les deux séries, traitement auquel les immunosuppresseurs ont été adjoints, en fonction de la gravité de l'atteinte et la répétition des poussées.

Dans notre série de Takayasu tous les patients ont bénéficié d'une corticothérapie orale à base de prednisone à dose de 1mg/kg/j avec des mesures adjuvantes, précédée dans 21% des cas par CTC sous forme de bolus intraveineux de méthylprednisolone 1mg/kg/jr pendant 3 jours. Ce qui rejoint les autres séries dont le taux de l'utilisation de la corticothérapie était élevé comme la série de El Asri avec 87%, la série de Arnaud [183] avec 96,1% la série de Schmidt avec 92%, la série de Benghorbel [184] avec 79,4% cas d'utilisation de la CTC, on trouve également la série de Kechaou avec 75,8% et la série de Ghannouchi avec 66,6% des cas traités par CTC.

Tous les patients de notre série d'ACG ont bénéficié également d'une corticothérapie orale à dose de 1mg/kg/j, précédée dans 41% des cas par des bolus intraveineux de MTP. Daumas a rapporté également dans son étude l'utilisation de la CTC orale chez tous les patients précédée par des bolus de MTP dans 22,5% des cas, plusieurs études antérieures ont rapporté également l'utilisation de la CTC chez tous les patients, notamment l'étude de Perrineau [197], l'étude de Regent [196], l'étude de Paricaud et la série de Fonseca. La CTC orale a été précédée par des bolus de MTP dans 18% des cas dans la série de Paricaud et dans 36,4% des cas dans l'étude de Fonseca.

4.2. Les traitements d'épargne en corticothérapie:

Dans notre série de Takayasu, on a eu recours aux immunosuppresseurs dans 47% des cas, avec utilisation du méthotrexate chez 37% des patients et le cyclophosphamide chez 10% des patients. La biothérapie a été utilisée dans 10% des cas, avec recours au tocilizumab (Actemra©) chez 5% des patients et etanercept (Embrelex©) chez 5% des patients. Les autres

études antérieures rapportent également l'utilisation des immunosuppresseurs ou la biothérapie comme des traitement d'épargne en cortisone. L'utilisation du méthotrexate a été décrite dans plusieurs séries notamment la série de Arnaud [183] (25,6%), la série de Kechaou (17,2%), la série de El Asri (4,2%), la série de Ghannouchi (3,7%) et la série de Schmidt (58%). Le recours au tocilizumab n'a pas été décrit dans ces études, par contre l'utilisation d'autres molécules a été rapporté , notamment l'azathioprine dans 28% des cas dans la série de Arnaud [183] et dans 18% des cas dans la série de Schmidt, le mycophénolate mofétil chez 17,3% des patients dans la série de Arnaud et chez 18% des patients dans la série de Schmidt, le cyclophosphamide chez 4,2% des patients dans la série de El Asri, l'infliximab et l'adalimumab chez respectivement 24% et 5% des patients dans la série de Schmidt.

On a eu recours aux immunosuppresseurs, plus spécifiquement le méthotrexate, dans 9% des cas dans notre série d'ACG et à la biothérapie dans 18% des cas avec utilisation du tocilizumab dans 18% des cas et de l'etanercept dans 5% des cas. Le recours à ces traitements d'épargne en cortisone a été également décrit dans des études antérieures notamment la série de Mahr avec utilisation du méthotrexate dans 11,4% des cas et du tocilizumab dans 14,4% cas. Paricaud a également rapporté l'utilisation du méthotrexate chez 12% des patients, du tocilizumab chez un patient et du cyclophosphamide chez un patient.

4.3. Les autres traitements médicaux:

Le traitement adjuvant de la CTC a été utilisé chez tous nos patients dans la série de Takayasu, avec recours à d'autres traitements médicaux notamment les anti-agrégants plaquettaires (AAP) dans 74% des cas, les statines dans 31% des cas, les anticoagulants dans 26% des cas et les antihypertenseurs dans 26% des cas. Meddeb a également rapporté le recours aux antihypertenseurs dans 63,3% des cas. L'utilisation des anti-agrégants plaquettaires a été fréquente dans plusieurs études antérieures, notamment la série de Arnaud (80,5%) [183], la série de El Asri (44,6%), la série de Ghannouchi (33,3%) et la série de Meddeb (73,3%).

Pour notre série d'ACG, le traitement adjuvant de la CTC a été également utilisé chez tous nos patients, comme c'était le cas pour la série de Bouabid. Fonseca a rapporté l'utilisation du traitement adjuvant dans 55% des cas, alors que Perrineau l'a rapportée dans 41% des cas. L'utilisation des AAP a été également fréquente dans les différentes séries de la littérature : 44,9% des cas dans la série de Aizel, 50,6% des cas dans la série Daumas, 33% dans la série de Fonseca, 100% dans la série de Bouabid et 64% des cas dans la série de Paricaud. Notre étude rejoint les précédentes avec utilisation des AAP chez 45% de nos patients. Le recours aux statines et aux antihypertenseurs a été également décrit dans l'étude de Aizel et l'étude de Paricaud ainsi que notre étude.

4.4. Le traitement chirurgical:

Dans notre série de Takayasu, un patient a eu recours à une revascularisation. Dans l'étude de Benghorbel, la revascularisation a été réalisée chez 10,2% des patients, et chez 40,7% des patients dans l'étude de Ghannouchi, et dans 6,8% des patients dans la série de Kechaou et chez 16,6% des patients dans la série de Lajmi. Un geste chirurgical a été réalisé chez 2 cas dans notre série, et chez 10,2% des patients dans la série de Benghorbel, et dans 25,9% des cas dans la série de Ghannouchi, et dans 34,4% des cas dans l'étude de Kechaou, et chez 16,6% des patients dans l'étude de Lajmi et chez 19,1% des patients dans l'étude de El Asri.

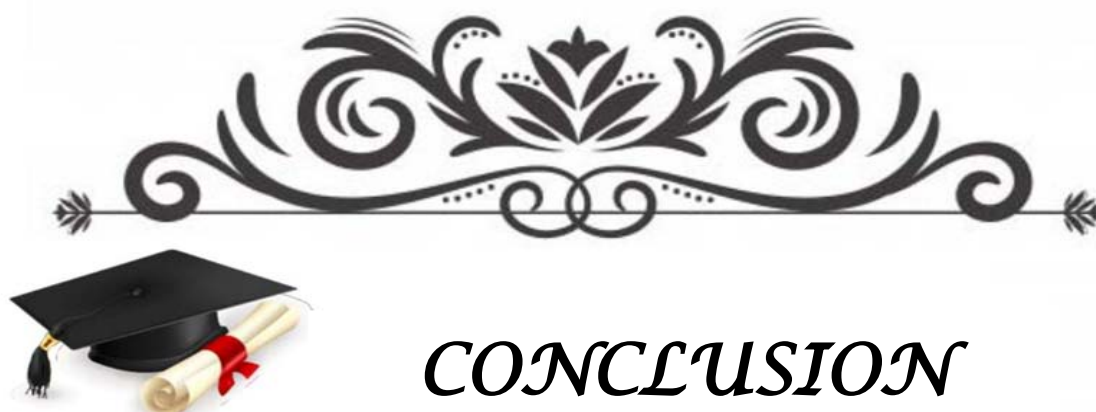
Dans notre série d'ACG, un geste chirurgical a été prescrit chez 9% des patients, alors que les autres séries antérieures n'ont pas décrit d'intervention chirurgicale chez les patients.

5. Evolution et pronostic :

Chez nos patients avec Takayasu, nous avons constaté une bonne évolution clinique dans 84% des cas et radiologique dans 26,3%. Cette bonne évolution clinique et radiologique a été rapportée également dans la série de El Asri chez respectivement 49% et 19% des patients, ainsi que d'autres séries avec une amélioration chez 69,2% des patients dans la série de Benghorbel, et dans 37,5% des cas dans l'étude de Ghannouchi. La survenue des rechutes a été décrite dans

plusieurs études, elle a été rapportée chez 23% des patients dans la série de Benghorbel [184], dans 12,7% des cas dans l'étude de El Asri, et chez 34,4% des patients dans l'étude de Kechaou et dans 48,1% des cas dans la série de Ghannouchi alors qu'elle n'apparaît que chez un patient dans notre série. Aucun décès n'a été noté chez nos patients, comme c'était le cas l'étude de Kechaou, alors que Meddeb a rapporté le décès dans 2 cas, il apparaît également dans 3 cas dans la série de Benghorbel [184] et dans 8 cas dans la série de Arnaud [183]. Les complications décrites dans les différentes études antérieures ainsi que notre étude ont été surtout liées à la corticothérapie, notamment une HTA cortico-induite retrouvée chez 2 cas dans la série de Ghannouchi et chez un cas dans notre étude. On a noté également la survenue d'un SCA dans les suites d'un patient de notre série. Ghannouchi a rapporté dans son étude un diabète cortisonique chez 2 patients, une cataracte cortisonique dans un cas. El Asri a également décrit la survenue d'une myopathie cortisonique dans les suites d'un patient et une ostéonécrose aseptique de la tête fémorale dans un cas.

Sur notre série d'ACG, les rechutes ont été notées dans 13,6% des cas, ceci rejoint les autres études antérieures, on trouve l'étude de Daumas qui a rapporté la survenue de rechutes chez 30,4% des patients, l'étude de Mahr avec rechute dans 21% des cas, alors que Paricaud l'a rapporté chez 56% des patients. Le décès a été une évolution peu fréquente dans les différentes séries : Un cas dans la série de Regent, de même pour notre série et 5 cas dans la série de Daumas. Les complications liées à la CTC ont été retrouvées chez 36,6% de nos patients et dans 64% des cas dans l'étude de Perrineau. Daumas a décrit la survenue de complications aortiques dans 36,5% des cas, alors que dans l'étude faite par Mahr, les complications liées à l'ACG ont été retrouvées chez 15,7% des patients avec présence de complications ophtalmologiques dans 5,2%.



CONCLUSION



L'artérite à cellules géantes (ACG) et la maladie de Takayasu (MT) sont des vascularites systémiques primitives granulomateuses des gros vaisseaux.

Toutes deux ont une prédominance féminine. L'ACG touche surtout des personnes de plus de 50 ans, alors que la MT concerne des femmes jeunes, rarement de plus de 40 ans. Ceci a été aussi constaté à travers notre travail.

Dans ces deux pathologies, le diagnostic et le suivi sont difficiles en raison de l'absence de marqueur spécifique.

Dans notre contexte, la confirmation diagnostique de l'ACG a été apportée par une biopsie d'artère temporale (BAT) ou par l'imagerie de l'artère temporale ou de l'aorte, mais la BAT reste l'examen de référence pour confirmer le diagnostic de l'ACG. La confirmation diagnostique d'une artérite de Takayasu dans notre série a été apportée par un faisceau d'arguments basés sur l'âge et le sexe, la clinique, et l'imagerie retrouvant une atteinte de l'aorte et/ou ses branches. L'échodoppler, L'IRM, la TDM ont largement contribué au diagnostic dans notre série et ont progressivement remplacé les techniques d'imagerie vasculaire invasive pour l'étude des atteintes des gros vaisseaux.

La corticothérapie a donné de bons résultats dans nos séries de Takayasu et d'ACG. Les immunosuppresseurs et la biothérapie ont permis également d'améliorer le pronostic fonctionnel.

La surveillance clinique, biologique et par imagerie régulière est nécessaire pour le suivi des patients, en particulier pour évaluer la réponse thérapeutique, diagnostiquer les rechutes et les récives, gérer les effets indésirables de la corticothérapie et dépister les complications vasculaires tardives.



Résumé

Introduction : L'artérite à cellules géantes (ACG) et la maladie de Takayasu (MT) sont deux vascularites granulomateuses chroniques qui affectent les gros vaisseaux.

Objectif de l'étude : Décrire les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs des vascularites des gros vaisseaux.

Patients et méthodes: Notre travail est une étude descriptive rétrospective concernant les patients porteurs d'une vascularite des gros vaisseaux, colligés sur une période de 10 ans s'étendant du début Janvier 2010 à la fin de Décembre 2020, suivis au service de Médecine Interne du CHU Mohammed VI de Marrakech.

Résultats : Quarante et un patients ont été colligés, soit 19 patients avec Takayasu et 22 patients avec ACG. Il s'agissait de 18 femmes et un homme pour la série de Takayasu avec un sex-ratio de 0,05, et 16 femmes et 6 hommes pour la série de l'ACG avec un sex-ratio de 0,4. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 39 ans pour Takayasu et de 66 ans pour l'ACG.

Sur le plan clinique, le principal motif de consultation dans la série de Takayasu était la claudication des membres supérieurs chez 58% des patients, alors que sur la série de l'ACG, les céphalées étaient le principal motif chez 41% des patients.

Les manifestations cliniques les plus fréquentes dans la série de Takayasu étaient les manifestations cardiovasculaires (89%) dominées par l'abolition et/ou diminution des pouls dans 86% des cas, le souffle vasculaire (58%), l'asymétrie tensionnelle (26%) et l'HTA (21%), suivies par l'altération de l'état général (31%), les céphalées (31,5%) et les arthralgies (36,8%). Pour la série de l'ACG, les signes cliniques les plus fréquents étaient les céphalées (95%), suivies par la baisse de l'acuité visuelle (68%), l'AEG (50%), la PPR (32%) et des anomalies des artères temporales dans 36% des cas.

Pour la série de Takayasu, l'échodoppler, le scanner, l'IRM et l'artériographie ont été utilisés respectivement dans 89%, 58%, 36,8% et 16% des cas, et ont permis d'identifier des lésions de sténose dans 94,7% des cas, d'épaississement pariétal dans 73,6% des cas, de thrombose vasculaire dans 15,7% des cas. Les lésions radiologiques prédominaient au niveau des TSA (100%). Dans la série de l'ACG, l'échodoppler des artères temporales a montré le signe du halo caractéristique chez 2 patients (9%). L'angioscanner, l'échodoppler des TSA et l'IRM ont été réalisés respectivement chez 59%, 41% et 32% des patients et ont contribué au diagnostic en montrant des lésions artérielles au niveau de l'aorte et les autres vaisseaux notamment les artères carotides, axillaires, sous clavières et iliaques. Les lésions trouvées dans notre étude étaient dominées par l'épaississement pariétal dans 36% des cas, une sténose dans 9% des cas, une ectasie dans 4% et un anévrisme dans 4% des cas. L'aorte a été touchée dans 41% des cas.

La biopsie de l'artère temporale a été réalisée chez 82% des patients avec ACG et a contribué au diagnostic dans 68% des cas.

La corticothérapie a été utilisée chez tous les patients dans les deux séries, précédée de bolus de méthylprednisolone dans 21% des cas avec Takayasu et 41% des cas avec ACG. Les immunosuppresseurs utilisés dans la série de Takayasu sont le méthotrexate (37%) et le cyclophosphamide (10%), alors que dans la série de l'ACG, seul le méthotrexate qui a été utilisé dans 10% des cas.

La biothérapie a été utilisée dans les deux séries ; le tocilizumab a été utilisé chez 18% des patients avec ACG et chez un patient avec Takayasu, l'etanercept a été utilisé dans un cas avec Takayasu.

Le traitement adjuvant de la corticothérapie a été utilisé chez tous les patients dans les deux séries. Les antiagrégants plaquettaires (AAP) ont été prescrits chez 74% des patients avec Takayasu (74%) et chez 45% des patients avec ACG. Les statines ont été utilisées chez 31% des patients avec Takayasu et chez 14% des patients avec ACG. La revascularisation a été nécessaire chez un patient avec Takayasu.

L'évolution a été favorable chez 84% des patients avec Takayasu et 73% des patients avec

ACG. Le recul moyen était de 60,83 mois dans la série de Takayasu et de 49,2 mois dans la série d'ACG.

Le décès a été noté chez un patient avec ACG. Des complications principalement liées à la corticothérapie ont été observées dans les deux séries ; une HTA chez un patient avec Takayasu, un diabète cortico-induit chez 2 patients avec ACG, une cataracte cortisonique chez un patient avec ACG, un SCA chez un patient avec Takayasu et un patient avec ACG et un AVC chez patient avec ACG.

Conclusion : Les limites de cette étude concernent son caractère monocentrique et rétrospectif des données et les faibles effectifs limitant l'extrapolation de nos résultats. Malgré ces limites, les résultats présentés dans notre étude concernant l'ACG et la MT sont assez concordants avec ceux de la littérature.

Abstract

Introduction: Giant cell arteritis (GCA) and Takayasu disease (TD) are two chronic granulomatous vasculitis that affect the large vessels.

Study Objective: To describe the epidemiologic, clinical, paraclinical, therapeutic, and evolutionary aspects of large vessel vasculitis.

Patients and methods: Our work is a retrospective descriptive study concerning patients with vasculitis of the large vessels, collected over a period of 10 years extending from the beginning of January 2010 to the end of December 2020, followed in the service of Internal Medicine of the CHU Mohammed VI of Marrakech.

Results: Forty-one patients were collated, 19 patients with Takayasu and 22 patients with GCA. There were 18 women and one man for the Takayasu series with a sex ratio of 0.05, and 16 women and 6 men for the GCA series with a sex ratio of 0.4. The mean age at diagnosis was 39 years for Takayasu and 66 years for GCA.

Clinically, the main reason for consultation in our Takayasu series was upper limb claudication in 58% of patients, whereas in the GCA series, headache was the main reason in 41% of patients.

The most frequent clinical manifestations in our Takayasu series were cardiovascular manifestations (89%) dominated by pulse abolition and/or decrease in 86% of cases, vascular murmur (58%), blood pressure asymmetry (26%), and hypertension (21%), followed by altered general condition (31%), headache (31.5%), and arthralgia (36,8%). For the GCA series, the most frequent clinical signs were headache (95%), followed by decreased visual acuity (68%), altered general condition (50%), PMR (31%), and temporal artery abnormality in 36%.

For our Takayasu series, Doppler, CT, MRI, and arteriography were used in 89%, 58%, 36,8%, and 16% of cases, respectively, and identified lesions of stenosis in 94.7%, parietal thickening in 73.6%, and vascular thrombosis in 15.7% of cases. Radiological lesions were predominant in the SAT (100%). In

the GCA series, Doppler of the temporal arteries showed the characteristic halo sign in 2 patients (9%). CT scan, doppler of the SAT and MRI were performed in 59%, 41% and 32% of the patients, respectively, and contributed to the diagnosis by showing arterial lesions in the aorta and other vessels, including the carotid, axillary, subclavian and iliac arteries. The lesions found in our study were dominated by parietal thickening in 36% of cases, stenosis in 9% of cases, ectasia in 4% and aneurysm in 4% of cases. The aorta was involved in 41% of cases.

Temporal artery biopsy was performed in 82% of patients with GCA and contributed to the diagnosis in 68% of cases.

Corticosteroid therapy was used in all patients in both series, preceded by bolus methylprednisolone in 21% of cases with Takayasu and 41% of cases with GCA. The immunosuppressants used in the Takayasu series were methotrexate (37%) and cyclophosphamide (10%), whereas in the GCA series, only methotrexate was used in 10% of cases.

Biotherapy was used in both series; tocilizumab was used in 18% of patients with GCA and in one patient with Takayasu, etanercept was used in one case with Takayasu.

Adjuvant corticosteroid therapy was used in all patients in both series. Antiplatelet agents (APAs) were prescribed in 74% of patients with Takayasu (74%) and in 45% of patients with GCA. Statins were used in 31% of patients with Takayasu and in 14% of patients with GCA. Revascularization was required in 1 patient with Takayasu.

The outcome was favorable in 84% of patients with Takayasu and 73% of patients with GCA. The mean follow-up was 60.83 months in our Takayasu series and 49.2 months in the GCA series. Death was noted in a patient with GCA. Complications mainly related to corticotherapy were observed in both series; hypertension in one Takayasu patient, cortico-induced diabetes in 2 GCA patients, cortisone-induced cataract in one GCA patient, ACS in one Takayasu patient and one GCA patient and stroke in one GCA patient.

Conclusion: The limitations of this study concern its monocentric and retrospective nature and the small numbers limiting the extrapolation of our results. Despite these limitations, the results presented in our study concerning GCA and TD are fairly consistent with those in the literature.

ملخص

المقدمة : يعد مرض التهاب الشرايين ذو الخلايا العملاقة (ا.ش.خ.ع) ومرض تاكاياسو (م.ت) من أبرز

الالتهابات الحبيبية المزمنة للأوعية الدموية والتي تؤثر خصوصاً على الأوعية الدموية الكبيرة

الهدف من الدراسة : وصف الجوانب الوبائية والسرييرية واللاسرييرية والعلاجية والتطورية لالتهاب الأوعية

الدموية الكبيرة.

المرضى والطرق : عملنا عبارة عن دراسة وصفية بأثر رجعي على مرضى مصابين بالتهاب الأوعية الدموية

الكبيرة ، تم جمعهم على مدى 10 سنوات تمتد من بداية يناير 2010 إلى نهاية ديسمبر 2020، منتبئين بقسم الطب

الباطني في مستشفى محمد السادس الجامعي من مراكش.

النتائج : تم جمع واحد وأربعين مريضاً، منهم 19 مريضاً مصاباً بتاكاياسو و 22 مريضاً مصاباً بالتهاب

الشرايين ذو الخلايا العملاقة. كانت هناك 18 امرأة ورجل واحد في سلسلة تاكاياسو بنسبة جنس 0.05، و 16 امرأة

و 6 رجال في سلسلة (ا.ش.خ.ع) بنسبة جنس تبلغ 0.4. كان متوسط العمر عند التشخيص 39 عاماً لـ تاكاياسو و 66

لـ (ا.ش.خ.ع).

من الناحية السرييرية، كان السبب الرئيسي للاستشارة في سلسلة تاكاياسو هو عرج الأطراف العلوية لدى 58٪

من المرضى، بينما في سلسلة (ا.ش.خ.ع)، كان الصداع هو السبب الرئيسي لدى 41٪ من المرضى.

كانت المظاهر السرييرية الأكثر شيوعاً في سلسلة تاكاياسو هي المظاهر القلبية الوعائية (89٪) التي يغلب

عليها الإلغاء و / أو النقصان في البقول في 86٪ من الحالات، النفخة الوعائية (58٪)، عدم تناسق ضغط الدم

(26٪) وارتفاع ضغط الدم (21٪)، يليه تدهور الحالة العامة (31٪) والصداع (31.5٪) وآلام المفاصل (47٪).

بالنسبة لسلسلة (ا.ش.خ.ع)، كانت العلامات السرييرية الأكثر شيوعاً هي الصداع (95٪)، يليه انخفاض حدة البصر

(68٪)، تدهور الحالة العامة (50٪) ، التهاب المفاصل الزائف (31٪) وخلل في الشرايين الصدى في 36٪ من

الحالات.

بالنسبة لسلسلة تاكاياسو، تم استخدام الموجات فوق الصوتية دوبلر، والأشعة المقطعية، والتصوير بالرنين المغناطيسي، والتخطيط الشرياني على التوالي في 89٪، 58٪، 37٪ و 16٪ من الحالات، وتم تحديد آفات التضيق في 94,7٪ من الحالات، سماكة الجدار في 73.6٪ من الحالات، تجلط الدم الوعائي في 15,7٪ من الحالات. سادت الآفات الإشعاعية في الجذع فوق الأبهري (100٪). في سلسلة (إ.ش.خ.ع)، أظهرت الموجات فوق الصوتية للشرابين الصدغية علامة الهالة المميزة لدى 2 مريض (9٪). تم إجراء تصوير الأوعية المقطعية المحوسبة ودوبلر الجذع فوق الأبهري والتصوير بالرنين المغناطيسي في 59٪ و 41٪ و 32٪ من المرضى على التوالي، وساهموا في التشخيص من خلال إظهار الآفات الشريانية في الشريان الأبهر والأوعية الأخرى بما في ذلك الأوعية السباتية والإبطية وتحت الترقوة والشرابين الحرقفية. سيطر على الآفات الموجودة في دراستنا سماكة الجدار في 36٪ من الحالات، تضيق في 9٪ من الحالات، توسع في 4٪ وتمدد الأوعية الدموية في 4٪ من الحالات. تأثر الشريان الأبهر في 41٪ من الحالات.

تم إجراء خزعة الشريان الصدغي في 82٪ من المرضى المصابين ب (إ.ش.خ.ع)، وساهمت في تشخيص 68٪ من الحالات.

تم استخدام العلاج بالكورتيكوستيرويد لدى جميع المرضى في كلتا السلسلتين، مسبقاً ببلعة من ميثيل بريدنيزولون في 21٪ من حالات تاكاياسو و 41٪ من حالات (إ.ش.خ.ع). مثبطات المناعة المستخدمة في سلسلة تاكاياسو هي ميثوتريكسات (37٪) وسيكلوفوسفاميد (10٪)، بينما في سلسلة (إ.ش.خ.ع) فقط ميثوتريكسات الذي استخدم في 10٪ من الحالات.

تم استخدام العلاج الحيوي في كلتا السلسلتين؛ تم استخدام توسيليزوماب لدى 18٪ من المرضى الذين يعانون من (إ.ش.خ.ع) ولدى مريض واحد مصاب بتاكاياسو، وتم استخدام إيتانيرسيبت في حالة واحدة من سلسلة تاكاياسو. تم استخدام العلاج المساعد للعلاج بالكورتيكوستيرويد لدى جميع المرضى في كلتا السلسلتين. كان استخدام العوامل المضادة للصفائح (APAs) ضرورياً لدى 74٪ من المرضى الذين يعانون من تاكاياسو (74٪) وفي 45٪ من المرضى الذين يعانون من (إ.ش.خ.ع). تم استخدام الستيرويدات في 31٪ من مرضى تاكاياسو و 14٪ من مرضى (إ.ش.خ.ع). كانت إعادة التوعية ضرورية لدى مريض مصاب بتاكاياسو.

كان التطور ايجابيا في 84% من حالات تاكاياسو و 73% من حالات (ا.ش.خ.ع). كان متوسط المتابعة 60.83 شهراً في سلسلة تاكاياسو و 49.2 شهراً في سلسلة (ا.ش.خ.ع).

لوحظت حالة وفاة واحدة بمرض (ا.ش.خ.ع). وقد لوحظت المضاعفات المرتبطة بشكل رئيسي بالعلاج بالكورتيكوستيرويد في كلا السلسلتين؛ ارتفاع ضغط الدم لدى مريض مصاب بمرض تاكاياسو، ومرض السكري الناجم عن الكورتيكوستيرويد لدى مريضين مصابين بـ (ا.ش.خ.ع)، وإعتام عدسة العين الناجم عن الكورتيكوستيرويد لدى مريض مصاب بـ (ا.ش.خ.ع)، ومتلازمة الشريان التاجي الحادة لدى مريض مصاب بـ تاكاياسو ومريض مصاب بـ (ا.ش.خ.ع) وسكتة دماغية لدى مريض مصاب بـ (ا.ش.خ.ع).

خلاصة : تتعلق قيود هذه الدراسة بطبيعتها أحادية المركز، وجمع البيانات بأثر رجعي، والأعداد الصغيرة التي تحد من استقراء نتائجنا. على الرغم من هذه القيود، فإن النتائج المقدمة في دراستنا بشأن (ا.ش.خ.ع) ومرض تاكاياسو متوافقة إلى حد ما مع تلك الموجودة في البحوث العلمية.



Annexe 1

Critères de l'ACR pour l'ACG et la MT

Tableau n° XXXIII : Critères diagnostiques de l'ACG selon ACR 1990 [78]

- Age > 50 ans au début des symptômes
- Céphalées inhabituelles
- Anomalies cliniques des artères temporales à type de douleurs provoquées par la palpation ou diminution du pouls ou claudication de la mâchoire
- Augmentation de la VS = 50 mm/h
- Infiltrats de granulocytes ou de cellules mononuclées avec habituellement présence de cellules géantes dans la paroi artérielle

Diagnostic probable si 3 critères ou + (sensibilité = 94 %, spécificité = 91 %)

Tableau n° XXXIV : Critères diagnostiques de la maladie de Takayasu selon ACR 1990 [56]

- Age = 40 ans au début des symptômes
- Claudication d'un membre, surtout membre supérieur
- Diminution des pouls aux membres supérieurs
- Asymétrie tensionnelle > 10 mm Hg pour la pression systolique aux bras
- Souffles sous-claviers ou de l'aorte abdominale
- Anomalies artériographiques à type de sténose ou occlusion de l'aorte

Diagnostic probable si 3 critères ou + (sensibilité = 91 %, spécificité = 98 %)

Annexe 2

Fiche d'exploitation- vascularites des gros vaisseaux

• IDENTITE :

N° de dossier :

Nom et prénom :

Sexe :

Age :

Origine :

Couverture sociale : -RAMED ☐ -CNOPS ☐ - CNSS ☐ - Autres :

Statut marital : -Célibataire ☐ -Marié(e) ☐ -Divorcé(e) ☐

• CLINIQUE :

1) ATCDs :

HTA : Non ☐ Oui ☐ Tuberculose : Non ☐ Oui ☐

Diabète : Non ☐ Oui ☐ Tabagisme : Non ☐ Oui ☐

Athérosclérose: Non ☐ Oui ☐ Alcoolisme : Non ☐ Oui ☐

Pathologies médicales associés : Non ☐ Oui ☐

Prise médicamenteuse : Non ☐ Oui ☐

ATCD médicaux : Non ☐ Oui ☐

ATCD chirurgicaux : Non ☐ Oui ☐

ATCD gynéco obstétricaux : Non ☐ Oui ☐

ATCD familiaux : Non ☐ Oui ☐

2) Motif de Consultation :

Céphalées : ☐

Claudication des MS : ☐

Claudication des MI : ☐

Claudication de la Mâchoire : ☐

AEG : ☐

Fièvre : ☐

AVCI révélateur : ☐

BAV : ☐

Polyarthralgies : ☐

Hyperesthésie du cuir chevelu : ☐

HTA : ☐

3) – Date de début de symptômes :

– Date d'hospitalisation :

– Délai :

4) – Signes Cliniques :

– Signes généraux :

Fièvre : ☐

Amaigrissement : ☐

Anorexie : ☐

Asthénie : ☐

– Signes cardiovasculaires :

Claudication des MS : ☐

Abolition/diminution des pouls : ☐

Asymétrie tensionnelle : ☐

Anomalie de l'artère temporale : ☐

Insuffisance cardiaque : ☐

Claudication des MI : ☐

Douleurs thoraciques : ☐

Souffle vasculaire : ☐

HTA : ☐

Autres : ☐

– Signes neurologiques :

Céphalées : ☐

AVC : ☐

Vascularite cérébrale : ☐

Hyperesthésie du cuir chevelu : ☐

Vertiges : ☐

Autres : ☐

– Signes oculaires :

BAV : ☐

NOIA : ☐

Uvéite postérieure : ☐

Diplopie : ☐

Amaurose : ☐

Névrite optique : ☐

Vascularite rétinienne : ☐

Œdème papillaire : ☐

Cécité : ☐

Autres : ☐

– Signes articulaires & musculaires :

Arthralgies : ☐

Arthrites : ☐

PPR : ☐

Autres : ☐

– Signes pulmonaires :

Toux : ☐

Râles : ☐

Dyspnée : ☐

Autres : ☐

– Signes cutanéomuqueux :

Urticaire : ☐

Ulcération : ☐

Érythème :	☐	Gangrène :	☐	Nodules :	☐
Purpura :	☐	Aphtes :	☐	Prurit :	☐
Nécrose cutanée :		Autres :			

-Signes rénaux :

OMI :	☐	Hématurie :	☐
Œdème palpébral :	☐	Autres :	

-Signes digestifs :

Douleurs abdominales :	☐	Hémorragie digestive :	☐
Troubles du transit :	☐	Autres :	

• **BIOLOGIE :**

Bilan inflammatoire :

VS :	CRP :
EPP sérique :	Fibrinogène :

Hémogramme :

- GB :	- PNN :
- PNE :	- Hb :

Bilan rénal :

Urée :	Non fait (e) ☐	fait (e) ☐	
Créatinine :	Non fait (e) ☐	fait (e) ☐	
Protéinurie de 24 h :	Non fait (e) ☐	fait (e) ☐	

Bilan infectieux :

ECBU :	Non fait (e) ☐	fait (e) ☐	
Glycémie :	Non fait (e) ☐	fait (e) ☐	
HbA1c :	Non fait (e) ☐	fait (e) ☐	

Bilan lipidique :

HDL :	Non fait (e) ☐	fait (e) ☐	
Triglycérides :	Non fait (e) ☐	fait (e) ☐	
LDL :	Non fait (e) ☐	fait (e) ☐	

Bilan hépatique :

ASAT/ALAT :	Non fait (e) ☐	fait (e) ☐	
Bilirubine :	Non fait (e) ☐	fait (e) ☐	
PAL :	Non fait (e) ☐	fait (e) ☐	
γGT :	Non fait (e) ☐	fait (e) ☐	

Autres bilans :

Acide urique : Non fait (e) ☐ fait (e) ☐

TSH : Non fait (e) ☐ fait (e) ☐

SEROLOGIES VIRALES ET BACTERIENNES :

HVB : Non fait (e) ☐ fait (e) ☐

HVC : Non fait (e) ☐ fait (e) ☐

HIV : Non fait (e) ☐ fait (e) ☐

TPHA/VDRL : Non fait (e) ☐ fait (e) ☐

AUTOANTICORPS:

AAN : ☐

Anti DNA natif : ☐

Anti ENA : ☐

ANCA : – C- ANCA : ☐

– P- ANCA : ☐

AC anti phospholipides: – Ac Anti-Cardiolipine: ☐

– Ac Anti-β2 glycoprotéine: ☐

– TCA: ACC: ☐

Facteur Rhumatoïde : ☐

• IMAGERIE :

+ Echodoppler des Vx :

Siège de l'échodoppler	Epaississement	Sténose	Anévrisme	Ectasie	Autres
TSA					
Artère temporale					
MS					
Vaisseaux abdominaux					
MI					
Artères rénales					

+TDM thoracique et/ou abdominale et/ ou pelvienne : Non ☐ Oui ☐

+AngioTDM des TSA : Non ☐ Oui ☐

+AngioIRM des TSA : Non ☐ Oui ☐

+Aortographie/Artériographie : Non ☐ Oui ☐

+TDM cérébrale : Non ☐ Oui ☐

+IRM cérébrale : Non ☐ Oui ☐
+Fond d'oeil : Non ☐ Oui ☐
+Angiographie rétinienne : Non ☐ Oui ☐
+Echographie mode B : Non ☐ Oui ☐
+ETT : Non ☐ Oui ☐
+ECG : Non ☐ Oui ☐ Autres :
+Rx du poumon : Non ☐ Oui ☐

Biopsie	Résultats	
	Aspect Histologique	Conclusion
B.de l'artère temporale		
B. des glandes salivaires accessoires		
B. cutanée ou des nodules sous cutanés		
Biopsie neuromusculaire		
Ponction Biopsie Rénale		

• **BIOPSIES :**

• **DIAGNOSTIC RETENU :** HORTON ☐ TAKAYASU ☐

• **DATE DE DIAGNOSTIC :**

• **CRITERES DE L'ACR :**

• **TRAITEMENT INSTAURE :**

1/Corticothérapie : Par voie orale :
 Non ☐ Oui ☐ Par bolus :

2/Immunosuppresseurs : Non Oui
 +Molécules : ☐ ☐
 +Dose : ☐ ☐
 +Durée : ☐ ☐

3/Biothérapie : Non Oui
 +Molécules : ☐ ☐
 +Dose : ☐ ☐
 +Durée : ☐ ☐
 +Indication : ☐ ☐

Traitement associé :

4/Médical :

Traitement adjuvant de la CTC :	Non ☐	Oui ☐
AAP :	Non ☐	Oui ☐
Antalgiques :	Non ☐	Oui ☐
Statines :	Non ☐	Oui ☐
Autres :	Non ☐	Oui ☐

5/Chirurgical ou endovasculaire :

Geste :
Suites :
Evolution :

• **EVOLUTION :**

o A court terme (3 mois) :

Favorable : ☐

Défavorable : ☐ – Clinique : Ex. Vasculaire :
– Biologique : CRP : VS :
– Radiologique :

o A long terme :

1 / Favorable : ☐

2 / Défavorable : ☐

3 / Complications de la maladie :

1. Persistance du syndrome inflammatoire	☐
2. Rechute	☐
3. Ischémie	☐
4. Amputation	☐
5. Autres :	

4 / Complications dues aux traitements :

• **SUIVI :**

Toujours : Non ☐ Oui ☐ Recul :

Perdu(e) de vue :

Décédé(e) : Cause de décès :



1. **Guillevin, L., & Terrier, B.**
Classification des vascularites systémiques.
La Presse Médicale, 2012, 41(10), 986–995.
2. **Petitpierre, S., Bart, P. A., Leimgruber, A., Prior, J., & Spertini, F.**
Les artérites des grands vaisseaux: maladie de Horton et maladie de Takayasu.
Rev Med Suisse, 2007, 3, 1056–63.
3. **Michel BA, Arend WP, Hunder GG.**
Clinical differentiation between giant cell (temporal) arteritis and Takayasu's arteritis.
J Rheumatol 1996; 23:106–11
4. **Muratore, F., Pipitone, N., & Salvarani, C.**
Standard and biological treatment in large vessel vasculitis: guidelines and current approaches.
Expert review of clinical immunology, 2017, 13(4), 345–360.
5. **Loïc Guillevin, Benjamin Terrier,**
Classification des vascularites systémiques.
Presse Med. 2012; 41: 986–995.
6. **ZEEK PM,**
Periarteritis nodosa; a critical review.
Am J ClinPathol. 1952 Aug; 22(8):777–90.
7. **Caroline Doutrelon–Miguet,**
Facteurs de risque d'infection chez les patients traités pour une vascularite à ANCA : étude de 97 patients.
Humanhealth and pathology. 2014.
8. **JC Jennette, RJ.Falk, PA.Bacon, N. Basu, MC. Cid, F. Ferrario, et al,**
Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides.
ArthritisRheum. 2013 Jan; 65(1):1–11.
9. **K. Akli, T. Squalli Houssaini, W. Bono,**
Les atteintes rénales au cours des vascularites à ANCA (A propos de 30 cas).
Thèse N° 37/13 Faculté de médecine et de pharmacie de Fès ; 2013.
10. **L. Allarda, C. Polib, G. Championa, J–L. Giniès, J–F. Subra, A. Chevailler,**
Les maladies associées aux anticorps anti–cytoplasme des polynucléaires neutrophiles en pédiatrie.
Revue Francophone Des Laboratoires – Juillet/Aout 2014 – N°464.

11. **E. Merlina, J-L. Stéphan,**
Classification des vascularites de l'enfant.
Revue du rhumatisme monographies 79 (2012) 12-19.
12. **Salvarani C, Gabriel SE, O' Fallon WM, Hunder GG.**
The incidence of giant cell arteritis in Olmsted County, Minnesota: Apparent fluctuations in a cyclic pattern.
Ann Intern Med 1995; 123:192-4.
13. **Salvarani C, Cantini F, Boiardi L, Hunder GG.**
Polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis.
N Engl J Med 2002; 347:261-71.
14. **Kerr GS, Hallahan CW, Giordano J, Leavitt RY, Fauci AS.**
Takayasu Arteritis.
Ann Intern Med 1994; 120:919-29.
15. **Bruneval, P.**
Pathologie des vascularites des gros troncs.
La Revue de médecine interne, 1999, 20(10), 875-887.
16. **Camilleri, J. P., Berry, C. L., Fiessinger, J. N., & Bariéty, J. (Eds.).**
Diseases of the arterial wall.
Springer Science & Business Media, 2012.
17. **Lie JT.**
Temporal artery biopsy diagnosis of giant cell arteritis: lessons from 1109 biopsies. Anat Pathol 1996; 1: 69-97.
18. **Klein RG, Campbell RJ, Hunder GG, Carney JA.**
Skin lesions in temporal arteritis.
Mayo Clin Proc 1976; 51: 504-10.
19. **Lie JT, Brown AL, Carter ET. Rochester, Minn.**
Spectrum of aging changes in temporal arteries. Its significance, in interpretation of biopsy of temporal artery.
Arch Pathol 1970; 90: 278-85.
20. **Lie JT, Nagpal S.**
Churg-Strauss syndrome with nongiant cell eosinophilic temporal arteritis.
J Rheumatol 1994; 21: 366-7.

21. **Grishman E, Wolfe D, Spiera H.**
Eosinophilic temporal and systemic arteritis.
Hum Pathol 1995; 26: 241–4.
22. **Achkar AA, Lie JT, Hunder GG, O'Fallon WM, Gabriel SE.**
How does previous corticosteroid treatment affect the biopsy findings in giant cell (temporal) arteritis?
Ann Intern Med 1994; 120: 987–92.
23. **Lavignac C, Jauberteau–Marchan MO, Liozon E, Vidal E, Catanzano G, Liozon F.**
Etude immunohistochimique des lésions d'artérite temporale de Horton avant et au cours de la corticothérapie.
Rev Med Interne 1996; 17: 814–20.
24. **Liozon F, Lavignac C, Emilie D, Liozon E, Crevon MC, Vidal E, et al.**
Etude en immunohistochimie des lésions d'artérite temporale de la maladie de Horton.
Ann Med Interne 1993; 144: 85–91.
25. **Fiessinger JN, Camilleri JP, Chousterman M, Cormier JM, Housset E.**
Maladie de Horton et maladie de Takayasu : critères anatomopathologiques. 2 observations.
Nouv Press Med 1978; 7: 639–42.
26. **Long A, Bruneval P, Laurian C, Cormier JM, Camilleri JP, Fiessinger JN.**
Maladie de Takayasu : valeur diagnostique et thérapeutique de la biopsie de l'artère sous-clavière.
Ann Chir Vasc 1990; 4: 151–5.
27. **Vaideeswar, P., & Deshpande, J. R.**
Pathology of Takayasu arteritis: a brief review.
Annals of Pediatric Cardiology, 2013, 6(1), 52.
28. **Schmidt D, Loffler KU.**
Temporal arteritis. Comparison of histological and clinical findings.
Acta Ophthalmol 1994; 72: 319–25.
29. **Wilkinson MS, Russell RWR.**
Arteries of the head and neck in giant cells arteritis.
Arch Neurol 1972; 27: 378–91.

30. **Klein RG, Hunder GG, Stanson AW, Sheps SG.**
Large artery involvement in giant cell [temporal] arteritis.
Ann Intern Med 1975; 83: 806–12.
31. **Lie JT.**
Aortic and extracranial large vessel giant cell arteritis: a review of 72 cases with histopathologic documentation.
Semin Arthritis Rheum 1995; 24: 422–31.
32. **Ninet JP, Bachet P, Dumontet CM, Bureau du Colombier P, Double-Stewart M, Pasquier JH.**
Subclavian and axillary involvement in temporal arteritis and polymyalgia rheumatica. Am J Med 1990; 88: 13–20.
33. **Ladanyi M, Fraser RS.**
Pulmonary involvement in giant cell arteritis.
Arch Pathol Lab Med 1987; 111: 1178–80.
34. **Lie JT, Failoni DD, Davis DC.**
Temporal arteritis with giant cell aortitis, coronary arteritis, and myocardial infarction.
Arch Pathol Lab Med 1986; 110: 857–60.
35. **Grishman E.**
Disseminated giant cell arteritis.
Mod Pathol 1993; 6: 633–6.
36. **Wagenaar SSC, van den Bosch JMM, Westermann CJJ, Bosman HG, Lie JT.**
Isolated granulomatous giant cell vasculitis of the pulmonary elastic arteries.
Arch Pathol Lab Med 1986; 110:962–4.
37. **Abu-Farsakh H, Mody D, Brown RW, Truong LD.**
Isolated vasculitis involving the female genital tract: clinicopathologic spectrum and phenotyping of inflammatory cells.
Mod Pathol 1994; 7: 610–5.
38. **Hoehn B, Baty V, Aymard B, Judlin P, Foliguet B, Canton P.**
Giant-cell arteritis of the female genital tract.
J Intern Med. 1994; 236: 345–7.
39. **Lupi-Herrera E, Sanchez-Tortes G, Marcushamer J, Mispireta J, Horwitz S, Vela JE.**
Takayasu's arteritis clinical study of 107 cases.
Am Heart J 1977; 93: 94–103.

40. **Fiessinger JN, Tawfik-Taher S, Capron L, Laurian C, Cormier JM, Camilleri JP, Housset E.**
Maladie de Takayasu. Critères diagnostiques.
Nouv Presse Med 1982; 11: 583-6.
41. **Lupi-Herrera E, Sanchez TG, Horwitz S, Gutierrez FE.**
Pulmonary artery involvement in Takayasu's arteritis.
Chest 1975; 67: 69-74.
42. **Emi Y, Yamakado T, Futagami Y, Tamai T, Hasegawa Y, Koyama T, et al.**
Isolated bilateral coronary ostial stenosis in Takayasu's arteritis.
Am Heart J 1990; 119: 962-4.
43. **Kerr KM, Auger WR, Fedullo PF, Channick RH, Yi ES, Moser KM.**
Large vessel pulmonary arteritis mimicking chronic thromboembolic disease.
Am J Respir Crit Care Med 1995; 152: 367-73.
44. **Hara MS, Sobue R, Ohba S, Kitase M, Sasaki S, Ogino H, et al.**
Diffuse pulmonary lesions in early phase Takayasu arteritis predominantly involving pulmonary artery.
J Comput Assist Tomogr 1998; 22: 501-803.
45. **Rose AG, Halper J, Factor SM.**
Pulmonary arteriopathy in Takayasu's disease.
Arch Pathol Lab Med 1984; 108: 644-8.
46. **Blétry O, Kieffer E, Herson S, Valere P, Masquet C, Lacombe P, et al.**
Formes artérielles pulmonaires graves de l'artérite de Takayasu. Trois observations et revue de la littérature.
Arch Mal Cœur Vaiss 1991 ; 84 : 817-22.
47. **Samson, M., & Bonnotte, B.**
Physiopathologie des vascularites primitives des gros vaisseaux.
La Revue de Médecine Interne, 2016 37(4), 264-273.
48. **Liozon E, Ly K-H, Robert P-Y.**
[Ocular complications of giant cell arteritis].
Rev Med Interne. 2013 Jul; 34(7):421-30.
49. **Salvarani, Carlo, Fabrizio Cantini, and Gene G. Hunder.**
"Polymyalgia Rheumatica and Giant-Cell Arteritis."
Lancet (London, England) 372, no. 9634 (July 19, 2008): 234-45.

50. **Samson M, Jacquin A, Audia S, Daubail B, Devilliers H, Petrella T, et al.**
Stroke associated with giant cell arteritis: a population-based study.
J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2015 Feb; 86(2):216–21.
51. **Kale N, Eggenberger E.**
Diagnosis and management of giant cell arteritis: a review.
Curr Opin Ophthalmol. 2010 Nov; 21(6):417–22.
52. **Espitia O, Néel A, Leux C, Connault J, Espitia-Thibault A, Ponge T, et al.**
Giant cell arteritis with or without aortitis at diagnosis. A retrospective study of 22 patients with longterm followup.
J Rheumatol. 2012 Nov; 39(11):2157–62.
53. **Baslund B, Helleberg M, Faurschou M, Obel N.**
Mortality in patients with giant cell arteritis.
Rheumatol Oxf Engl. 2015 Jan; 54(1):139–43.
54. **Hayreh SS, Zimmerman B.**
Management of giant cell arteritis. Our 27-year clinical study: new light on old controversies.
Ophthalmol J Int Ophthalmol Int J Ophthalmol Z Augenheilkd. 2003 Aug; 217(4):239–59.
55. **Assie C, Janvresse A, Plissonnier D, Levesque H, Marie I.**
Long-term follow-up of upper and lower extremity vasculitis related to giant cell arteritis: a series of 36 patients.
Medicine (Baltimore). 2011 Jan; 90(1):40–51.
56. **Arend WP, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Calabrese LH, Edworthy SM, et al.**
The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of takayasu arteritis.
Arthritis Rheum. 2010; 33(8):1129–34.
57. **Fiessinger JN, Tawfik-Taher S, Capron L, Laurian C, Cormier JM, Camilleri JP, et al.**
[Takayasu's disease. Diagnostic criteria (author's transl)].
Nouv Presse Med. 1982; 11(8):583–6.
58. **Ishikawa K.**
Diagnostic approach and proposed criteria for the clinical diagnosis of Takayasu's arteriopathy.
J Am Coll Cardiol. 1988; 12(4):964–72.

59. **Moriwaki R, Noda M, Yajima M, Sharma BK, Numano F.**
Clinical Manifestations of Takayasu Arteritis in India and Japan — New Classification of Angiographic Findings.
Angiology. 1997; 48(5):369–79.
60. **Comarmond C, Cluzel P, Toledano D, Costedoat-Chalumeau N, Isnard R, Gaudric J, et al.**
Findings of Cardiac Magnetic Resonance Imaging in Asymptomatic Myocardial Ischemic Disease in Takayasu Arteritis.
Am J Cardiol. 2014; 113(5):881–7.
61. **Choe YH, Han B-K, Koh E-M, Kim D-K, Do YS, Lee WR.**
Takayasu's Arteritis: Assessment of Disease Activity with Contrast-Enhanced MR Imaging.
Am J Roentgenol. 2000; 175(2):505–11.
62. **Aeschlimann FA, Eng SWM, Sheikh S, Laxer RM, Hebert D, Noone D, et al.**
Childhood Takayasu arteritis: disease course and response to therapy.
Arthritis Res Ther [Internet]. 2017; 19(1).
63. **Kermani TA, Warrington KJ, Crowson CS, Ytterberg SR, Hunder GG, Gabriel SE, et al.**
Large-vessel involvement in giant cell arteritis: a population-based cohort study of the incidence-trends and prognosis.
Ann Rheum Dis. 2013 Dec; 72(12):1989– 94.
64. **Luqmani R, Lee E, Singh S, Gillett M, Schmidt WA, Bradburn M, et al.**
The Role of Ultrasound Compared to Biopsy of Temporal Arteries in the Diagnosis and Treatment of Giant Cell Arteritis (TABUL): a diagnostic accuracy and cost-effectiveness study.
Health Technol Assess Winch Engl. 2016 Nov; 20(90):1– 238.
65. **Nuenninghoff DM, Hunder GG, Christianson TJH, McClelland RL, Matteson EL.**
Mortality of large-artery complication (aortic aneurysm, aortic dissection, and/or large-artery stenosis) in patients with giant cell arteritis: a population-based study over 50 years.
Arthritis Rheum. 2003 Dec; 48(12):3532–7.
66. **Chaigne-Delalande, S., de Menthon, M., Lazaro, E., & Mahr, A.**
Artérite à cellules géantes et maladie de Takayasu: aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques.
La Presse Médicale, 2012, 41(10), 955–965.

67. **Simon, S., Ninan, J., & Hissaria, P.**
Diagnosis and management of giant cell arteritis: Major review.
Clinical & Experimental Ophthalmology, 2021, 49(2), 169–185.
68. **Aydin SZ, Yilmaz N, Akar S, Aksu K, Kamali S, Yucel E, et al.**
Assessment of disease activity and progression in Takayasu's arteritis with Disease Extent Index–Takayasu.
Rheumatology. 2010; 49(10):1889–93.
69. **Dagna L, Salvo F, Tiraboschi M, Bozzolo EP, Franchini S, Doglioni C, et al.**
Pentraxin–3 as a Marker of Disease Activity in Takayasu Arteritis.
Ann Intern Med. 2011; 155(7):425.
70. **Batu ED, Sönmez HE, Hazirolan T, Özaltın F, Bilginer Y, Özen S.**
Tocilizumab treatment in childhood Takayasu arteritis: Case series of four patients and systematic review of the literature.
Semin Arthritis Rheum. 2017; 46(4):529–35.
71. **Brunner J, Feldman BM, Tyrrell PN, Kuemmerle–Deschner JB, Zimmerhackl LB, Gassner I, et al.**
Takayasu arteritis in children and adolescents.
Rheumatology. 2010; 49(10):1806–14.
72. **Kato Y, Terashima M, Ohigashi H, Tezuka D, Ashikaga T, Hirao K, et al.**
Vessel Wall Inflammation of Takayasu Arteritis Detected by Contrast–Enhanced Magnetic Resonance Imaging: Association with Disease Distribution and Activity. Hosoda T, éditeur.
PLOS ONE. 2015; 10(12): e0145855.
73. **Mekinian A, Lambert M, Huglo D, Devos P, Mirault T, Steinling M, et al.**
Pulmonary perfusion scintigraphy: A tool to detect the presence of pulmonary artery involvement in Takayasu's arteritis.
Presse Médicale. 2012; 41(2): e37–42.
74. **Soussan M, Nicolas P, Schramm C, Katsahian S, Pop G, Fain O, et al.**
Management of Large–Vessel Vasculitis with FDG–PET: A Systematic Literature Review and Meta–Analysis.
Medicine (Baltimore). 2015; 94(14): e622.

75. **Farhat, L. C. B., Miaoui, A., Askri, A., Dali, N., Souissi, M., Oueslati, S., & Hendaoui, L.**
Imagerie de l'artérite de Takayasu.
Journal de Radiologie, 2019, 90(4), 465–468.
76. **Mirault, T., & Messas, E.**
La maladie de Takayasu.
La Revue de Médecine Interne, 2016, 37(4), 223–229.
77. **Quéméneur, T., Hachulla, É., Lambert, M., Perez-Cousin, M., Queyrel, V., Launay, D., ... & Hatron, P. Y.**
Maladie de Takayasu.
La Presse Médicale, 2006, 35(5), 847–856.
78. **Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, et al.**
The American college of rheumatology 1990 criteria for classification of giant cell arteritis.
Arthritis Rheum 1990; 33: 1122–8.
79. **Sharma BK, Jain S, Suri S, Numano F.**
Diagnostic criteria for Takayasu arteritis.
Int J Cardiol. 1996; 54(Suppl): S141–7.
80. **Mirault, T.**
Traitement de l'artérite de Takayasu : place de l'imagerie dans l'exploration de la maladie et conséquences interventionnelles.
Bulletin de l'Académie Nationale de Médecine, 2020, 204(1), 29–40.
81. **Essaadouni, L.**
Les critères diagnostiques de la maladie de Takayasu.
La Revue de médecine interne (Paris), 2009, 30.
82. **Ruperto N, Ozen S, Pistorio A, Dolezalova P, Brogan P, Cabral DA, et al.**
EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch–Schonlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part I: Overall methodology and clinical characterisation.
Ann Rheum Dis. 2010; 69(5):790–7.
83. **Sailler, L., & Paricaud, K.**
Complications ischémiques de l'artérite à cellules géantes.
La Presse Médicale, 2019, 48(9), 948–955.

84. **Liozon E, Dalmay F, Lalloue F, Gondran G, Bezanahary H, Fauchais AL, et al.**
Risk Factors for Permanent Visual Loss in Biopsy-proven Giant Cell Arteritis: A Study of 339 Patients.
J Rheumatol 2016; 43(7):1393-9.
85. **Fongaufier C, Guffroy A, Lutz JC.**
Tongue and scalp necrosis: simultaneous initial complications revealing giant cell arteritis.
J Rheumatol 2018; 45(6):873-4.
86. **Jud P, Hafner F.**
Bitemporal scalp necrosis in giant-cell arteritis.
Joint Bone Spine 2018; 85 (5):635-6.
87. **Akram Q, Knight S, Saravanan R.**
Bilateral scalp necrosis as a rare but devastating complication of giant cell arteritis.
Clin Rheumatol 2015; 34(1):185-7. [44]
88. **Vegesack EC, Fick S, Czarnecka A, Radant K, Marsch WC, Stadie V.**
Successful wound closure using artificial dermis and split-skin grafting in deep bilateral scalp necrosis caused by giant cell arteritis.
J Dtsch Dermatol Ges 2015; 13(6):591-3. [45]
89. **Currey J.**
Scalp necrosis in giant cell arteritis and review of the literature.
Br J Rheumatol 1997; 36(7):814-6
90. **Clifford AH, Arafat A, Idrees JJ, Roselli EE, Tan CD, Rene Rodriguez E, et al.**
Outcomes among 196 patients with non-infectious proximal aortitis.
Arthritis Rheumatol 2019.
91. **Assie C, Janvresse A, Plissonnier D, Levesque H, Marie I.**
Long-term follow-up of upper and lower extremity vasculitis related to giant cell arteritis: a series of 36 patients.
Medicine (Baltimore) 2011; 90(1):40-51
92. **Lorthioir A, Marie I, Tetart F, Bernet J, Lévesque H.**
Mesenteric artery involvement in giant cell arteritis: two cases and literature review.
Rev Med Interne 2008; 29(12):1007-12.

93. **Scola CJ, Li C, Upchurch KS.**
Mesenteric involvement in giant cell arteritis. An underrecognized complication? Analysis of a case series with clinicoanatomic correlation.
Medicine (Baltimore) 2008; 87(1):45–51.
94. **Agard, C., Espitia, O., & Néel, A.**
Pronostic de l'artérite à cellules géantes (maladie de Horton).
La Presse Médicale, 2012, 41(10), 966–974.
95. **Pipitone N, Boiardi L, Bajocchi G, Salvarani C.**
Long-term outcome of giant cell arteritis.
Clin Exp Rheumatol 2006; 24(2 Suppl. 41): S65–70.
96. **Gonzalez-Gay MA, Martinez-Dubois C, Agudo M, Pompei O, Blanco R, Llorca J.**
Giant cell arteritis: epidemiology, diagnosis, and management.
Curr Rheumatol Rep 2010; 12: 436–42.
97. **Nuenninghoff DM, Hunder GG, Christianson TJ, McClelland RL, Matteson EL.**
Mortality of large-artery complication (aortic aneurysm, aortic dissection, and/or large-artery stenosis) in patients with giant cell arteritis: a population-based study over 50 years.
Arthritis Rheum 2003; 48:3532–7.
98. **Gonzalez-Gay MA, Garcia-Porrúa C, Pineiro A, Pego-Reigosa R, Llorca J, Hunder GG.**
Aortic aneurysm and dissection in patients with biopsy-proven giant cell arteritis from northwestern Spain: a population-based study.
Medicine (Baltimore) 2004; 83:335–41.
99. **Agard C, Ponge T, Fradet G, Baron O, Sagan C, Masseau A et al.**
Giant cell arteritis presenting with aortic dissection: two cases and review of the literature. Scand
J Rheumatol 2006; 35:233–6.
100. **Salvarani C, Della Bella C, Cimino L, Macchioni P, Formisano D, Bajocchi G et al.**
Risk factors for severe cranial ischaemic events in an Italian population-based cohort of patients with giant cell arteritis.
Rheumatology (Oxford) 2009; 48:250–3.
101. **Jefferson R Roberts, Herbert S Diamond.**
Takayasu Arteritis. 2021

102. **Yang KQ, Yang YK, Meng X, Zhang Y, Zhang HM, Wu HY, et al.**
Aortic Dissection in Takayasu Arteritis.
Am J Med Sci. 2017 Apr. 353 (4):342–352.
103. **Phillip R, Luqmani R.**
Mortality in systemic vasculitis: a systematic review.
Clin Exp Rheumatol. 2008 Sep–Oct. 26(5 Suppl 51): S94–104
104. **Comarmond C, Dessault O, Devaux J-Y, Costedoat-Chalumeau N, Resche-Rigon M, Isnard R, et al.**
Myocardial Perfusion Imaging in Takayasu Arteritis.
J Rheumatol. 2013; 40(12):2052–60.
105. **Shick RM, Baggenstoss AH, Fuller BF, Polley HF.**
Effects of cortisone and ACTH on periarteritis nodosa and cranial arteritis.
Proc Staff Meet Mayo Clin 1950; 25:492–4.
106. **Hill MR, Szeffler SJ, Ball BD, Bartoszek M, Brenner AM.**
Monitoring glucocorticoid therapy: a pharmacokinetic approach.
Clin Pharmacol Ther 1990; 48:390–8.
107. **Hayreh SS.**
Acute retinal arterial occlusive disorders.
Prog Retin Eye Res 2011; 30:359–94.
108. **Hayreh SS, Zimmerman B.**
Management of giant cell arteritis. Our 27-year clinical study: new light on old controversies.
Ophthalmologica 2003; 217:239–59.
109. **Foroozan R, Deramo VA, Buono LM, Jayamanne DG, Sergott RC, Danesh-Meyer H, et al.**
Recovery of visual function in patients with biopsy-proven giant cell arteritis.
Ophthalmology 2003; 110:539–42.
110. **Hayreh SS, Zimmerman B, Kardon RH.**
Visual improvement with corticosteroid therapy in giant cell arteritis. Report of a large study and review of literature.
Acta Ophthalmol Scand 2002; 80:355–67.

111. **Mazlumzadeh M, Hunder GG, Easley KA, Calamia KT, Matteson EL, Griffing WL, et al.**
Treatment of giant cell arteritis using induction therapy with high-dose glucocorticoids: a double-blind, placebo-controlled, randomized prospective clinical trial.
Arthritis Rheum 2006; 54:3310-8.
112. **Gonzalez-Gay MA, Blanco R, Rodriguez-Valverde V, Martinez-Taboada VM, Delgado-Rodriguez M, Figueroa M, et al.**
Permanent visual loss and cerebrovascular accidents in giant cell arteritis: predictors and response to treatment.
Arthritis Rheum 1998; 41:1497-504.
113. **Hayreh SS.**
Management of ischemic optic neuropathies.
Indian J Ophthalmol 2011; 59: 123-36.
114. **Mukhtyar C, Guillevin L, Cid MC, Dasgupta B, de Groot K, Gross W, et al.**
EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis.
Ann Rheum Dis 2009 ;68 :318-23.
115. **Bienvenu B, Ly KH, Lambert M, Agard C, Andre M, Benhamou Y, et al.**
Management of giant cell arteritis: recommendations of the French Study Group for Large Vessel Vasculitis (GEFA).
Rev Med Interne 2016; 37:154-65.
116. **(PNDS) PNdDedS.**
Artérite à Cellules Géantes (Horton). 2017.
117. **David-Chausse J, Dehais J, Leman A.**
[Results of a regional survey on the treatment of rhizomelic pseudopolyarthritides and temporal arteritis. Apropos of 242 cases treated by various modalities with synthetic antimalarials, corticoids and non-steroidal anti-inflammatory agents].
Rev Rhum Mal Osteoartic 1983; 50:563-71.
118. **Gouet D, Marechaud R, Le Berre D, Alcalay M, Becq-Giraudon B, Boissonnot L, et al.**
[Prognosis of treated temporal arteritis. Retrospective study of 87 cases].
Presse Med 1986; 15:603-6.
119. **Schaufelberger C, Mollby H, Uddhammar A, Bratt J, Nordborg E.**
No additional steroid-sparing effect of cyclosporine A in giant cell arteritis.
Scand J Rheumatol 2006; 35:327-9.

120. **Catanoso MG, Macchioni P, Boiardi L, Pipitone N, Salvarani C.**
Treatment of refractory polymyalgia rheumatica with etanercept: an open pilot study.
Arthritis Rheumatism 2007; 57:1514-9.
121. **Hoffman GS, Cid MC, Rendt-Zagar KE, Merkel PA, Weyand CM, Stone JH, et al.**
Infliximab for maintenance of glucocorticosteroid-induced remission of giant cell arteritis: a randomized trial.
Ann Intern Med 2007; 146:621-30.
122. **Martinez-Taboada VM, Rodriguez-Valverde V, Carreno L, Lopez-Longo J, Figueroa M, Belzunegui J, et al.**
A double-blind placebo controlled trial of etanercept in patients with giant cell arteritis and corticosteroid side effects.
Ann Rheum Dis 2008; 67:625-30.
123. **Mariette X, Hachulla BG, DeBandt E, Larroche M, Puechal C, Maurier X, et al.**
Results of a randomized controlled study of adalimumab for steroid sparing in patients with giant cell arteritis.
Arthritis Rheum 2011 ; 63: S589.
124. **Loock J, Henes J, Kotter I, Witte T, Lamprecht P, Schirmer M, et al.**
Treatment of refractory giant cell arteritis with cyclophosphamide: a retrospective analysis of 35 patients from three centres.
Clin Exp Rheumatol 2012; 30: S70-6.
125. **Quartuccio L, Maset M, De Maglio G, Pontarini E, Fabris M, Mansutti E, et al.**
Role of oral cyclophosphamide in the treatment of giant cell arteritis.
Rheumatology (Oxford) 2012; 51:1677-86.
126. **Liozon F, Vidal E, Barrier J.**
Does dapsone have a role in the treatment of temporal arteritis with regard to efficacy and toxicity?
Clin Exp Rheumatol 1993; 11:694-5.
127. **Jover JA, Hernandez-Garcia C, Morado IC, Vargas E, Banares A, Fernandez-Gutierrez B.**
Combined treatment of giant-cell arteritis with methotrexate and prednisone. A randomized, double-blind, placebo-controlled trial.
Annals of Internal Medicine, 2001, 134(2), 106-114.

128. **Liozon F, Vidal E, Barrier J.**
Does dapsone have a role in the treatment of temporal arteritis with regard to efficacy and toxicity?
Clin Exp Rheumatol 1993; 11:694-5.
129. **Mahr AD, Jover JA, Spiera RF, Hernandez- Garcia C, Fernandez-Gutierrez B, Lavalley MP, et al.**
Adjunctive methotrexate for treatment of giant cell arteritis: an individual patient data meta-analysis.
Arthritis Rheum 2007; 56: 2789-97.
130. **Stone JH, Tuckwell K, Dimonaco S, Klearman M, Aringer M, Blockmans D, et al.**
Trial of tocilizumab in giant-cell arteritis.
N Engl J Med 2017; 377:317-28.
131. **Villiger PM, Adler S, Kuchen S, Wermelinger F, Dan D, Fiege V, et al.**
Tocilizumab for induction and maintenance of remission in giant cell arteritis: a phase 2, randomised, double-blind, placebo-controlled trial.
Lancet 2016; 387:1921-7
132. **Régent, A., & Guillevin, L.**
Stratégie thérapeutique dans l'artérite à cellules géantes.
Revue du rhumatisme monographies, 2017, 84(3), 223-228.
133. **Kieffer P, Hinschberger O, Ciobanu E, Jaeger-Bizet F, Drabo A, Mostoufizadeh T, et al.**
[Clinical and biological efficacy of tocilizumab in giant cell arteritis: report of three patients and literature review].
Rev Med Interne. 2014 Jan; 35(1):56-9.
134. **De Silva M, Hazleman BL.**
Azathioprine in giant cell arteritis/polymyalgia rheumatica: a double-blind study.
Ann Rheum Dis. 1986 Feb; 45(2):136-8.
135. **Langford CA, Cuthbertson D, Ytterberg SR, Khalidi N, Monach PA, Carette S, et al.**
A randomized, double-blind trial of Abatacept (CTLA-4Ig) for the treatment of giant cell arteritis.
Arthritis Rheumatol. 2017 Apr; 69(4):837-845
136. **Martínez-Taboada VM, López-Hoyos M, Narvaez J, Muñoz-Cacho P.**
Effect of antiplatelet/anticoagulant therapy on severe ischemic complications in patients with giant cell arteritis: a cumulative meta-analysis.
Autoimmun Rev. 2014 Aug; 13(8):788-94.

137. **Grossman JM, Gordon R, Ranganath VK, Deal C, Caplan L, Chen W, et al.**
American College of Rheumatology 2010 recommendations for the prevention and treatment of glucocorticoid-induced osteoporosis.
Arthritis Care Res. 2010 Nov; 62(11):1515-26.
138. **Isgro J, Gupta S, Jacek E, Pavri T, Duculan R, Kim M, et al.**
Enhanced rho-associated protein kinase activation in patients with systemic lupus erythematosus.
Arthritis Rheum 2013; 65:1592-602.
139. **Lally L, Narula N, Pernis AB, Huang WT, Udeh U, Spiera RF. A3.33**
Increased rho-kinase activity in temporal artery biopsies from patients with giant cell arteritis.
Ann Rheum Dis 2014; 73(Suppl 1): A55.
140. **Narvaez J, Bernad B, Nolla JM, Valverde J.**
Statin therapy does not seem to benefit giant cell arteritis.
Semin Arthritis Rheum 2007; 36: 322-7.
141. **Garcia-Martinez A, Hernandez-Rodriguez J, Grau JM, Cid MC.**
Treatment with statins does not exhibit a clinically relevant corticosteroid-sparing effect in patients with giant cell arteritis.
Arthritis Rheum 2004; 51:674-8.
142. **Pugnet G, Sailler L, Bourrel R, Montastruc JL, Lapeyre-Mestre M.**
Is statin exposure associated with occurrence or better outcome in giant cell arteritis? Results from a French population-based study.
J Rheumatol 2015; 42:316-22.
143. **Schmidt J, Kermani TA, Muratore F, Crowson CS, Matteson EL, Warrington KJ.**
Statin use in giant cell arteritis: a retrospective study.
J Rheumatol 2013; 40:910-5.
144. **Grossman JM, Gordon R, Ranganath VK, Deal C, Caplan L, Chen W, et al.**
American College of Rheumatology 2010 recommendations for the prevention and treatment of glucocorticoid-induced osteoporosis.
Arthritis Care Res. 2010 Nov; 62(11):1515-26.
145. **LaPier TK.**
Glucocorticoid-induced muscle atrophy. The role of exercise in treatment and prevention.
J Cardpulm Rehabil. 1997 Apr; 17(2):76-84.

146. **Assie C, Janvresse A, Plissonnier D, Levesque H, Marie I.**
Long-term follow-up of upper and lower extremity vasculitis related to giant cell arteritis: a series of 36 patients.
Medicine (Baltimore) 2011; 90:40-51.
147. **Assie C, Marie I.**
[Giant cell arteritis-related upper/lower limb vasculitis].
Presse Med 2011; 40:151-61.
148. **Robson JC, Kiran A, Maskell J, Hutchings A, Arden N, Dasgupta B, et al.**
The relative risk of aortic aneurysm in patients with giant cell arteritis compared with the general population of the UK.
Ann Rheum Dis 2015; 74:129-35.
149. **Evans JM, O'Fallon WM, Hunder GG.**
Increased incidence of aortic aneurysm and dissection in giant cell (temporal) arteritis. A population-based study.
Ann Intern Med 1995; 122:502-7.
150. **de Boysson H, Daumas A, Vautier M, Parienti JJ, Liozon E, Lambert M, et al.**
Large-vessel involvement and aortic dilation in giant-cell arteritis. A multicenter study of 549 patients.
Autoimmun Rev 2018; 17:391-8.
151. **Samson, M., Greigert, H., Ghesquière, T., & Bonnotte, B.**
Traitement de l'artérite à cellules géantes.
La Presse Médicale, 2019, 48(9), 968-979.
152. **(PNDS) PNdDedS.**
Artérite de Takayasu. 2019.
153. **Comarmond C, Biard L, Lambert M, Mekinian A, Ferfar Y, Kahn J-E, et al.**
Long-Term Outcomes and Prognostic Factors of Complications in Takayasu Arteritis: A Multicenter Study of 318 Patients.
Circulation. 2017; 136(12):1114-22.
154. **Mekinian A, Comarmond C, Resche-Rigon M, Mirault T, Kahn JE, Lambert M, et al.**
Efficacy of Biological-Targeted Treatments in Takayasu Arteritis: Multicenter, Retrospective Study of 49 Patients.
Circulation. 2015; 132(18):1693-700.

155. **Nakaoka Y, Isobe M, Takei S, Tanaka Y, Ishii T, Yokota S, et al.**
Efficacy and safety of tocilizumab in patients with refractory Takayasu arteritis: results from a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial in Japan (the TAKT study).
Ann Rheum Dis. 2018; 77(3):348-54.
156. **Piepoli MF, Hoes AW, Agewall S, Albus C, Brotons C, Catapano AL, et al.**
European Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice: The Sixth Joint Task Force of the European Society of Cardiology and Other Societies on Cardiovascular Disease Prevention in Clinical Practice (constituted by representatives of 10 societies and by invited experts) Developed with the special contribution of the European Association for Cardiovascular Prevention & Rehabilitation (EACPR).
Eur Heart J. 2016; 37(29):2315-81.
157. **Mach F, Baigent C, Catapano AL, Koskinas KC, Casula M, Badimon L, et al.**
ESC/EAS Guidelines for the management of dyslipidaemias: lipid modification to reduce cardiovascular risk: The Task Force for the management of dyslipidaemias of the European Society of Cardiology (ESC) and European Atherosclerosis Society (EAS).
Eur Heart J. 2019.
158. **Saadoun D, Lambert M, Mirault T, Resche-Rigon M, Koskas F, Cluzel P, et al.**
Retrospective Analysis of Surgery Versus Endovascular Intervention in Takayasu Arteritis: A Multicenter Experience.
Circulation. 2012; 125(6):813-9.
159. **El Asri, A., Tazi-Mezalek, Z., Aouni, M., Adnaoui, M., Mohattane, A., Bensaid, Y., & Maaouni, A.**
La maladie de Takayasu au Maroc. À propos de 47 observations.
La Revue de médecine interne, 2002, 23(1), 9-20.
160. **Jaafoura, N. G., Khalifa, M., Rezgui, A., Alaoua, A., Jazia, E. B., Braham, A., ... & Bahri, F.**
La maladie de Takayasu dans la région centre de la Tunisie. À propos de 27 cas.
Journal des maladies vasculaires, 2012, 35(1), 4-11.
161. **Joshi, P. N., Parikh, T., Sharma, V., Yathish, G. C., Doshi, B., Samant, R., ... & Joshi, V.**
A Study of Short Term Progression of Takayasu Arteritis.
Annals of the Rheumatic Diseases, 2014, 73(Suppl 2), 1001-1001.
162. **Meddeb, Z., Toujani, S., El Ouni, A., Abdelkafi, C., Hamzaoui, S., Larbi, T., & Bouslama, K.**
Artérite de Takayasu: profil épidémiologique et clinico-radiologique.
La Revue de Médecine Interne, 2014, 38, A109.

163. Schmidt, J., Kermani, T. A., Bacani, A. K., Crowson, C. S., Cooper, L. T., Matteson, E. L., & Warrington, K. J.
Diagnostic features, treatment, and outcomes of Takayasu arteritis in a US cohort of 126 patients.
In Mayo Clinic Proceedings (Vol. 88, No. 8, pp. 822–830). Elsevier. 2013.
164. Fonseca, J. P. F., Ferreira, D. C. M., Mendes, A. P. P., Lopes, P. L., Hugo, H. C., Ferreira, R. V., ... & Veríssimo, M. T.
P179: Giant cell arteritis: an observational study in Portuguese population.
European Geriatric Medicine, 2014 (5), S141.
165. Daumas, A., Bichon, A., Rioland, C., Benyamine, A., Berbis, J., Ebbo, M., ... & Granel, B.
Caractéristiques des patients de moins et de plus de 75 ans atteints d'artérite à cellules géantes: étude comparative de 164 patients.
La Revue de Médecine Interne, 2019, 40(5), 278–285.
166. Bouaabad, Y.
Complications neurologiques de la maladie de Horton.
Doctoral dissertation, Université Mohammed V, 2011.
167. Muratore, F., Kermani, T. A., Crowson, C. S., Green, A. B., Salvarani, C., Matteson, E. L., & Warrington, K. J.
Large-vessel giant cell arteritis: a cohort study.
Rheumatology, 2015, 54(3), 463–470.
168. Paricaud, K.
Que se passe-t-il au-delà de la deuxième année de traitement au cours de l'artérite à cellules géantes?
Doctoral dissertation, Université Toulouse III–Paul Sabatier, 2017.
169. Kechaou, M., Frigui, M., Hmida, M. B., & Bahloul, Z.
Maladie de Takayasu au sud tunisien: étude de 29 cas.
La Presse Médicale, 2009, 38(10), 1410–1414.
170. Duhaut P, Pinède L, Demolombe–Rague S, Loire R, Sydoux D, Ninet J, et al.
Giant cell arteritis and cardiovascular risk factors. A multicenter, prospective case control study.
Arthritis Rheum; 1998, 41: 1960–5.

171. **Machado EB, Gabriel SE, Beard CM, Michet CJ, O'Fallon WM, Bellard DJ.**
A population-based case-control study of temporal arteritis: evidence for an association between temporal arteritis and degenerative vascular disease!
Int J Epidemiol; 1989, 18: 836-41.
172. **Nordborg E, Nordborg C.**
Giant cell arteritis: epidemiological clues to its pathogenesis and an update on its treatment.
Rheumatology; 2003, 42: 413-21.
173. **LIE JT.**
Aortic and extracranial large vessel giant cell arteritis: a review of 72 cases with histopathologic documentation.
Semin Arthritis Rheum, 1995, 24: 422-431.
174. **Ghorbel, I. B., Feki, N. B., Souissi, S., Salem, T. B., Lamloum, M., Khanfir, M., ... & Houman, M.**
Profil épidémiologique, clinique, paraclinique et évolutif d'une série monocentrique de maladie de Takayasu. À propos de 34 cas.
La Revue de médecine interne, 2012, (33), A117-A118.
175. **de Boysson, H., Liozon, E., Ly, K. H., Dumont, A., Delmas, C., & Aouba, A.**
The different clinical patterns of giant cell arteritis.
Clin Exp Rheumatol, 2019, 37(Suppl 117), 57-60.
176. **Mahr, A., Paccalin, M., Hachulla, E., Idier, I., & Devauchelle-Pensec, V.**
Artérite à Cellules Géantes (Horton) en France en 2018: étude ARTEMIS.
La Revue de Médecine Interne, 2019, 40, A53-A54.
177. **Gil, H., Mauny, F., Meaux-Ruault, N., Magy-Bertrand, N., Roncato-Saberan, M., Hafsaoui, C., & Dupond, J. L.**
Valeur des anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles dans la maladie de horton.
La Revue de médecine interne, 2008, 29(10), 780-784.
178. **Arnaud, L., Haroche, J., Piette, J. C., & Amoura, Z.**
L'artérite de Takayasu: mise au point à propos d'une série monocentrique de 82 patients.
La Revue de médecine interne, 2010, 31(3), 208-215.
179. **Alonso, E., Blázquez, D., Ruiz, M., Salinas, A., López, D., Ruiz, A., & Rico, L. A.**
P415 Giant-cell arteritis. A retrospective study of 19 patients.
European Journal of Internal Medicine, 2003, (14), S147.

180. **Ponge T, Barrier JH.**
Maladie de Horton.
Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1998, 5-0365, 4p
181. **E.Ait Benhaddou, A.Zinebi, M.Elhassani, L.Raissouni, M.R. Elhassani, A. Benomar, M.Yahyaoui.**
Pachyméningite associée à une probable maladie de Horton: étude d'une observation.
La revue neurologique 166, 2010, 253-256.
182. **P-Y. Hatron, M.lambert**
Mise au point : La maladie de Horton
Medecine nucléaire 33, 2009, 505-507.
183. **Arnaud, L., Haroche, J., Gambotti, L., Limal, N., Cacoub, P., Boutin, D. L. T. H., ... & Piette, J. C.**
Maladie de Takayasu: étude rétrospective monocentrique de 82 cas.
La Revue de médecine interne, 2006, (27), S327-S328.
184. **Ghorbel, I. B., Rachdi, I., Feki, N. B., Salem, T. B., Khanfir, M., Hamzaoui, A., ... & Houman, M. H.**
Profil épidémiologique, clinique, paraclinique et évolutif d'une série monocentrique de maladie de Takayasu: à propos de 39 cas.
La Revue de Médecine Interne, 2014, 35, A152.
185. **Lajmi, M., Said, F., Lamloum, M., Ghorbel, I. B., Salem, T. B., Khanfir, M., & Houman, M. H.**
Profil radiologique de la maladie de Takayasu: à propos de 18 cas.
La Revue de Médecine Interne, 2017, 38, A109-A110.
186. **Salvarani, C., Vanoli, M., Daina, E., Rossi, C., Baldissera, E., & Bertolini, G.**
OP15. TAKAYASU ARTERITIS: A STUDY OF 104 ITALIAN PATIENTS.
RHEUMATOLOGY-LONDON THEN OXFORD-BRITISH SOCIETY FOR RHEUMATOLOGY-, 2005, 44(3), iii7.
187. **Schmidt WA, Kraft HE, Volker L, et al.**
Colour Doppler sonography to diagnose temporal arteritis.
Lancet 1995; 345:866.
188. **Schmidt WA, Kraft HE, Vorpahl K, et al.**
Color duplex ultrasonography in the diagnosis of temporal arteritis.
N Engl J Med 1997; 337:1336-42.

189. **Karassa FB, Matsagas MI, Schmidt WA, et al.**
Meta-analysis: test performance of ultrasonography for giant-cell arteritis.
Ann Intern Med 2005; 142:359-69.
190. **Schmidt WA, Gromnica-Ihle E.**
What is the best approach to diagnosing large-vessel vasculitis?
Best Pract Res Clin Rheumatol 2005; 19:223-42.
191. **Reinhard M, Schmidt D, Hetzel A.**
Color-coded sonography in suspected temporal arteritis-experiences after 83 cases.
Rheumatol Int 2004; 24:340-6.
192. **Salvarani C, Silingardi M, Ghirarduzzi A, et al.**
Is duplex ultrasonography useful for the diagnosis of giant-cell arteritis?
Ann Intern Med 2002; 137:232-8.
193. **Chiappe, S. G., Lechtman, S., Maldini, C., Mekinian, A., Papo, T., Sené, T., & Mahr, A.**
Incidence de l'artérite à cellules géantes (Horton) dans 6 arrondissements du nord-est parisien (2015-2017).
La Revue de Médecine Interne, 2018, 39, A64.
194. **Aizel, G.**
Caractéristiques des patients présentant une artérite à cellules géantes avec atteinte des gros vaisseaux hors aorte.
Doctoral dissertation, Université Toulouse III-Paul Sabatier, 2020.
195. **Gueneau, R., Deroux, A., Madelon, A., Colombe, B., Lugosi, M., & Bouillet, L.**
Évaluation monocentrique du tocilizumab dans l'artérite à cellules géantes.
La Revue de Médecine Interne, 2018, 39, A62-A63.
196. **Perrineau, S., Ghesquiere, T., Charles, P., Paule, R., Samson, M., Gayraud, M., ... & Régent, A.**
Traitement de l'artérite à cellules géantes : résultats d'une étude multicentrique française.
La Revue de Médecine Interne, 2019, 40, A68.
197. **Regent, A., Redeker, S., Deroux, A., Kieffer, P., Ly, K. H., Dougados, M., ... & Toussirot, E.**
Le tocilizumab au cours de l'artérite à cellules géantes : étude multicentrique rétrospective française chez 34 patients.
La Revue de Médecine Interne, 2016, 37, A112-A113.

قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف
والأحوال باذلاً وسعي في إنقاذها من الهلاك والمرض

والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلاً رعايتي الطبية للقريب والبعيد،
للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، أسخره لنفع الإنسان .. لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرني، وأكون أخاً لكل زميل في المهنة الطبية

مُتعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلايتي، نقيّة مما يُشينها تجاه

الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيدا

التهاب الأوعية الدموية الكبيرة في الطب الباطني

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2021/10/25

من طرف

السيد عبد المغيث دادي

المزاداد في 04 دجنبر 1995 بآسفي

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

التهاب الشرايين ذو الخلايا العملاقة – مرض تاكاياسو – التهاب الأوعية الدموية – الأوعية الدموية الكبيرة.

اللجنة

الرئيس

م. الزياني

السيد

أستاذ في الطب الباطني

المشرف

ل. السعدوني

السيدة

أستاذة في الطب الباطني

الحكم

ل. بنجيلالي

السيدة

أستاذة في الطب الباطني