https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/FR/intro

Vascularite Systémique Primaire Juvénile Rare

Version de 2016

5. ARTÉRITE DE TAKAYASU

5.1 Qu'est-ce que c'est ?

L'artérite de Takayasu (ou maladie de Takayasu) touche majoritairement les grosses artères, notamment l'aorte et ses branches ainsi que les branches de l'artère pulmonaire. Parfois, les termes « vascularite granulomateuse » ou « vascularite à cellules géantes » sont utilisés pour rappeler le caractère microscopique prédominant des petites lésions nodulaires formées autour d'un type spécifique de cellules géantes de la paroi artérielle. Dans la littérature destinée au grand public, on l'appelle également « maladie sans pouls » en raison de l'absence et de l'inégalité du pouls mesuré dans certains cas au niveau des extrémités.

5.2 Quelle est la fréquence de cette maladie ?

Au plan mondial, on considère que la maladie de Takayasu est relativement fréquente compte tenu de sa fréquence plus élevée chez les populations non caucasiennes (surtout asiatiques). Elle touche très rarement les Européens. Les filles (notamment pendant l'adolescence) sont plus touchées que les garçons.

5.3 Quels sont les symptômes principaux ?

Au début de la maladie, les symptômes incluent la fièvre, une perte d'appétit, une perte de poids, des douleurs musculaires et articulaires, des maux de tête et des sueurs nocturnes. Les marqueurs inflammatoires sont plus élevés aux examens de laboratoire. Au fur et à

mesure de la progression de l'inflammation des artères, les signes d'une diminution de l'apport sanguin sont plus visibles. L'hypertension représente un des premiers symptômes les plus fréquents chez l'enfant compte tenu de l'atteinte des artères abdominales affectant l'irrigation des reins. La perte de pouls au niveau des membres périphériques, les différences de tension artérielle au niveau des différents membres, un souffle cardiaque détecté au stéthoscope au niveau des artères rétrécies ainsi que des douleurs aiguës au niveau des extrémités (boiterie) sont les signes les plus fréquents. Les maux de tête ainsi que les différents symptômes neurologiques et oculaires peuvent être consécutifs à un trouble de l'irrigation sanguine du cerveau.

5.4 Comment diagnostiquer cette maladie ?

Grâce à l'effet Doppler (utilisé pour mesurer le débit sanguin), l'échographie est utile pour détecter ou évaluer, dans le cadre d'un suivi, l'atteinte du tronc artériel principal situé à proximité du cœur, bien que cette méthode n'arrive souvent pas à détecter l'atteinte d'artères plus périphériques.
L'imagerie à résonance magnétique (IRM) de la structure des vaisseaux sanguins et de la circulation sanguine (angiographie par résonance magnétique, ARM) constitue la méthode la plus appropriée pour visualiser les grosses artères, telles que l'aorte et ses branches principales. Des radiographies sont réalisées afin de visualiser les vaisseaux sanguins plus petits à l'aide d'un produit de contraste (injecté directement dans le sang). Cette méthode est connue sous le nom d'angiographie conventionnelle.
On peut également faire appel à la tomodensitométrie (angiographie assistée par ordinateur). La médecine nucléaire propose un examen appelé tomographie par émission de positrons (TEP). Un radio-isotope est injecté dans la veine et enregistré par un scanner. L'accumulation de radio-isotope dans les zones d'inflammation actives reflète l'étendue de l'atteinte des parois vasculaires.

5.5 Quels traitements existe-t-il ?

Les corticostéroïdes restent le traitement de choix de la maladie de Takayasu chez l'enfant. Le mode d'administration, la dose ainsi que la durée du traitement sont définis au cas par cas après évaluation précise

de l'étendue et de la gravité de la maladie. On utilise souvent d'autres immunosuppresseurs au début de la maladie afin de réduire le recours aux corticostéroïdes. Parmi les médicaments les plus fréquemment utilisés, on trouve l'azathioprine, le méthotrexate ou le mycophénolate mofétil. Dans les cas les plus sévères, le cyclophosphamide est administré en premier lieu afin de contrôler la maladie (traitement d'induction). Lorsque la maladie est grave et que le traitement est inefficace, on administre d'autres médicaments, dont des agents biologiques (tels que les inhibiteurs du TNF ou le tocilizumab), mais leur efficacité dans le cadre de la TA chez l'enfant n'a pas encore fait l'objet d'études officielles.
D'autres médicaments sont utilisés en fonction du patient, dont des vasodilatateurs (pour dilater les vaisseaux sanguins), des antihypertenseurs, des anticoagulants (aspirine ou autre) et des antidouleurs (anti-inflammatoires non stéroïdiens, AINS).