

# Maladie de Takayasu révélée par un infarctus du myocarde : à propos d'une observation

## Takayasu disease revealed by myocardial infarction: about an observation

Marwa Salah<sup>1</sup>, Rami Tlili<sup>1</sup>, Fares Azaiez<sup>1</sup>, Rim Ben Romdhane<sup>1</sup>, Jalel Ziad<sup>2</sup>, Youssef Ben Ameer<sup>1</sup>

1 ; Service de cardiologie, hôpital universitaire Mongi Slim, La Marsa, Tunis

2 ; Service de chirurgie cardiovasculaire, hôpital universitaire La Rabta, Tunis

### Résumé

Nous présentons le cas d'une femme âgée de 62 ans qui s'est présentée pour un syndrome coronarien aigu avec sus-décalage du segment ST. L'examen clinique a mis en évidence un souffle diastolique au foyer aortique. La coronarographie a été réalisée par voie fémorale vu l'inaccessibilité vasculaire par les deux voies radiales, celle-ci a mis en évidence des lésions sévères : Une lésion distale serrée au niveau du Tronc commun gauche (TCG) se prolongeant au niveau des deux ostia de l'artère circonflexe(Cx) et l'interventriculaire antérieur(IVA), une lésion hyper serrée longue de l'IVA II, une lésion hyperserrée au niveau du segment proximal et moyen de la bissectrice. L'échocardiographie a mis en évidence une fuite aortique importante. Le diagnostic de la maladie de Takayasu est fortement suspecté et confirmé par l'angioscanner qui révèle une atteinte multivasculaire des gros vaisseaux. Une revascularisation myocardique chirurgicale associée à un remplacement de la valve aortique ont été réalisés avec des suites défavorables aboutissant au décès de la patiente à J25 dans un tableau de sepsis médiastinal.

### Mots-clés

Artérite de Takayasu,  
Infarctus du myocarde,  
Pontage aorto-coronaire,  
Insuffisance aortique,  
Remplacement valvulaire

### Summary

We present the case of 62 years old woman that was presented for ST\_Elevation Myocardial Infraction. The clinical examination revealed a diastolic murmur at the aortic focus. The coronarography was performed via the femoral artery because of the radial inaccessibility, revealed severe lesions: A distal lesion of the left main coronary artery extending to the ostia of the circumflex artery (Cx) and left Anterior Descending artery (LAD), a hyper-tight lesion long LAD II, a hyper-tight lesion at the proximal and middle segment of the bisector artery. Echocardiography has shown significant aortic insufficiency. The diagnosis of Takayasu's arteritis is strongly suspected and confirmed by CT angiography, which reveals a multi-vascular involvement of large vessels. Surgical revascularization associated with aortic valve replacement was performed with adverse outcomes leading to death of the patient at 25th day secondary to a mediastinal sepsis.

### Keywords

Takayasu arteritis,  
Myocardial infarction,  
Coronary artery bypass  
grafting, Aortic insuffi-  
ciency, Valve replace-  
ment

### Correspondance

Marwa Salah

Service de cardiologie, hôpital universitaire Mongi  
Slim, La Marsa, Tunis1

e-mail: Marwamahmoudsalah@gmail.com

## INTRODUCTION

L'artérite de Takayasu est l'une des causes de cardiopathies ischémiques non athéroscléreuses. C'est une maladie inflammatoire chronique, systémique et d'évolution progressive qui touche les grandes artères. Elle se caractérise essentiellement par des manifestations ischémiques secondaires à la constitution progressive de sténoses et d'anévrismes artériels. L'atteinte cardiaque associée aux lésions vasculaires et notamment la fuite aortique sont caractéristiques de cette maladie. La chirurgie a permis une amélioration notable du pronostic de cette affection.

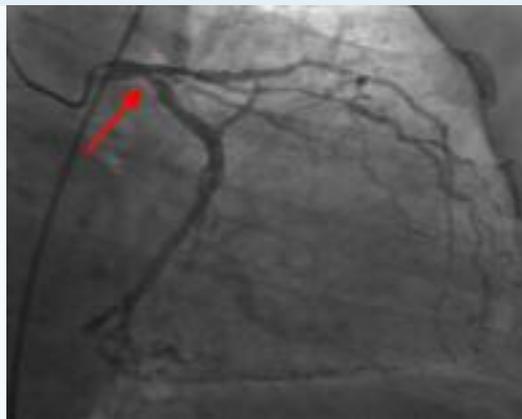
## OBSERVATION

Madame GA âgée de 62 ans, sans antécédents pathologiques notables ni facteurs de risque cardiovasculaires, est hospitalisée en urgence pour un SCA ST+ antérieur, vu à H (10) de la douleur. L'examen clinique met en évidence un souffle diastolique au foyer aortique ainsi que des pouls périphériques très faibles aux deux membres supérieurs. Une thrombolyse à la Tenecteplase a été entreprise avec succès immédiat. Le reste du bilan du post-infarctus du myocarde (IDM) montre un chiffre de troponine ultra-sensible supérieur à 40000ng/L. L'échographie transthoracique (ETT) montre une akinésie globale de la coiffe apicale et une hypokinésie des segments médians des parois antérieure, latérale et antéro-septale associée à une aorte ascendante non dilatée un VG modérément dilaté et une fonction systolique ventriculaire gauche altérée FE estimée à 41%. Les sigmoïdes aortiques sont calcifiées avec épaissement des bords libres. Une insuffisance aortique (IAo) centrale grade III. Les pressions de remplissage sont élevées. Par ailleurs, il n'a pas été relevé de complications dus à l'IDM.

Une coronarographie a été tentée de première intention par voie radiale sans possibilité d'accès vasculaire. Celle-ci a été réalisée par voie fémorale a révélé un TCG relativement court, présentant une lésion distal serrée se prolongeant au niveau de deux ostia de l'artère circonflexe (Cx) et l'interventriculaire antérieur (IVA) (figure 1). L'IVA présente une lésion hyper serrée longue au niveau de son segment moyen (figure 2). La bissectrice est une artère importante présentant une lésion hyperserrée au niveau du son segment proximal et moyen. La Cx était infiltrée dans son ensemble. Le réseau droit était dominé, indemne de lésions. Cette procédure s'est compliquée d'un choc hémorragique par hémorragie rétro-péritonéale. Cette complication a été jugulée par des mesures de réanimation.

Compte tenu du relatif jeune âge de la patiente, de l'absence de facteurs de risque cardiovasculaire, des

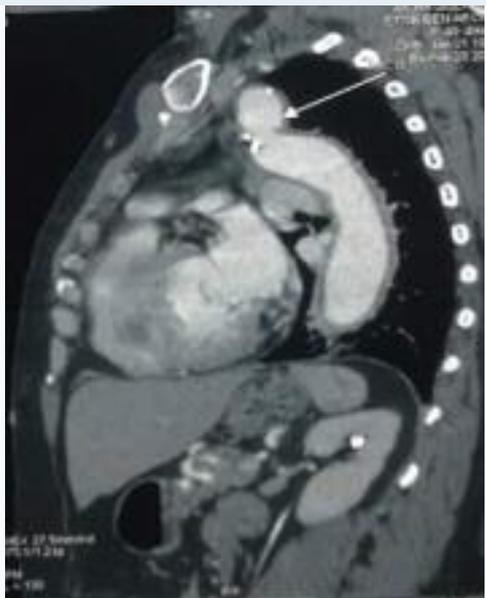
difficultés d'accès vasculaire au niveau des membres supérieurs et inférieurs, et de l'insuffisance aortique importante, une maladie de TAKAYASU a été suspectée. Un angiographe des troncs supra aortiques, ainsi que de l'aorte thoraco-abdominale a confirmé le diagnostic. Celui-ci a mis en évidence un épaissement pariétal circonférentiel, régulier avec calcifications de l'aorte thoracique descendante, de l'aorte abdominale sous rénale et des artères sous claviers (ASC) droite et gauche, qui sont le siège d'une dilatation anévrysmale à leur origine (figure 3) avec aspect très grêle de l'artère rénale droite dont le caractère homogène et circonférentiel sont fortement suspect de la maladie de Takayasu. La patiente a bénéficié d'un pontage aorto-coronaire associé un remplacement valvulaire aortique par valve mécanique. L'intervention s'est compliquée d'une médiastinite fatale.



**Figure 1:** incidence en oblique antérieure droite caudale montrant une sténose serrée du tronc commun gauche distal se prolongeant sur les ostia



**Figure 2 :** Incidence en oblique antérieure droite crâniale montrant une longue sténose serrée de l'IVA moyenne



**Figure 3** : Coupe sagittale de l'aorte descendante et de l'artère sous clavière gauche. Sténose à l'origine de l'ASC gauche suivie d'une dilatation anévrysmale

## DISCUSSION

La maladie de Takayasu se définit comme une atteinte inflammatoire des gros vaisseaux, principalement l'aorte et ses principales branches. L'inflammation des vaisseaux entraîne l'épaississement de la paroi, la fibrose, la sténose et la formation de thrombus. Elle est encore appelée une thromboartérite occlusive ou syndrome de Martorell [1], très connue sous le nom « femme jeune sans pouls ». L'artérite de Takayasu est rare. Elle est plus fréquente au Japon, en Asie du Sud-Est, en Inde et au Mexique. Le taux global est de 2,6 par million d'habitants [2] Il s'agit d'une maladie du sujet jeune survenant au cours des 2 ou 3 premières décennies de la vie avec une prédominance féminine (62% à 97% des patients selon les études). Depuis sa première description en 1905 par l'ophtalmologue Mikito Takayasu, plusieurs classifications ont été proposées, la plus récente est celle de la « Takayasu Conférence 1994 » [3] qui a distingué cinq types angiographiques (I à V) :

- Type I : Atteinte des branches de l'arc aortique
- Type IIa : Atteinte de l'Aorte ascendante, de l'arc aortique et de ses branches
- Type IIb : Atteinte de l'Aorte ascendante, de l'arc aortique et de ses branches et de l'aorte thoracique descendante
- Type III : Atteinte de l'Aorte thoracique descendante, de l'aorte abdominale et / ou des artères rénales

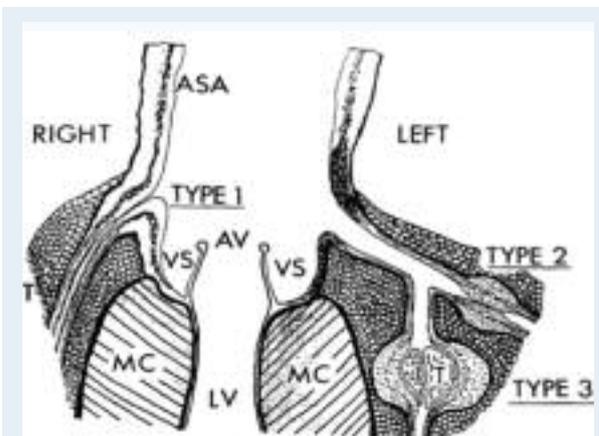
Type IV : Atteinte de l'Aorte abdominale et / ou des artères rénales

Type V : types IIb+IV

Selon cette classification, l'atteinte des artères coronaires ou pulmonaires sera désignée respectivement par C (+) ou P (+). Ainsi, l'atteinte vasculaire chez notre patiente correspond au type V C (+)

Cette atteinte inflammatoire passe par une phase systémique active ou aiguë dite préocclusive associant des signes généraux, des signes cutanés (érythème noueux, pyoderma gangrenosum), des douleurs sur les trajets artériels et parfois une atteinte ophtalmologique : épisclérite, uvéite antérieure. Ces manifestations sont suivies après quelques années par la phase vasculaire tardive ou occlusive qui va se manifester soit par des sténoses et des occlusions vasculaires, soit par une fragilisation pariétale et la formation d'anévrysmes vasculaires. L'atteinte vasculaire dans la maladie de Takayasu est multifocale. L'atteinte cardiaque est retrouvée dans 30 à 40 % des cas, considérée comme l'un des critères de sévérité de la maladie [4]. L'incidence de la maladie coronarienne est d'environ 10%. Elle s'observe principalement dans les cas d'autopsies, car la maladie coronarienne n'est généralement pas évidente jusqu'à l'apparition d'angor, de l'infarctus du myocarde ou après l'apparition de l'insuffisance cardiaque congestive.

Sur la base des caractéristiques pathologiques, on peut distinguer 3 types de lésions au cours de l'atteinte coronaire (figure 4) : Le Type 1 correspond à une sténose des ostia coronaires ou des segments proximaux des artères coronaires ; le Type 2 à une artérite coronaire diffuse ou focale pouvant s'étendre de manière diffuse à toutes les branches de l'épicarde ou s'impliquer des segments focaux, et le type 3 à l'anévrisme coronaire [5].



**Figure 4** : Une coupe de l'aorte ascendante, de l'ostium coronaire gauche et du sinus de Valsalva montrant les 3 types de lésions coronaires dans l'artérite de Takayasu selon O.Matsubara et al. [12]

ASA : aorte ascendante, VS : sinus de Valsalva, AV : valve aortique, LV : ventricule gauche, MC : myocarde, FT : tissu adipeux

Le type 1 est le plus fréquent. Notre patiente présente des lésions type 1 et 2. La réduction de l'artère coronaire est principalement due à l'extension des processus inflammatoires de prolifération de l'intima et à la contraction du milieu fibreux et des adventices de l'aorte ascendante. Les lésions toucheraient principalement les segments proximaux des artères coronaires. Les lésions diffuses de l'artère coronaire et l'anévrysme de l'artère coronaire semblent être très rares dans l'artérite de Takayasu. Cette atteinte est souvent associée à une aortite et une atteinte des artères sous clavière, ce qui est le cas pour notre patiente, et pose parfois un problème thérapeutique en termes de revascularisation [2].

La fuite aortique a été rapportée dans 13 à 25 % des cas [6], secondaire soit à une dilatation annulaire suite à un anévrysme de l'aorte ascendante, soit par rétraction des cuspidés aortiques. Ce dernier mécanisme explique la fuite chez notre patiente. Mais l'association des deux mécanismes reste la plus fréquente [7]. L'anévrysme de l'aorte ascendante associé à une fuite aortique massive est rare dans le cadre de la maladie de Takayasu, cependant la gestion chirurgicale reste très difficile vu la nature inflammatoire de cette maladie [8]. Le remplacement valvulaire aortique (RVA) est la seule ressource thérapeutique pour corriger la fuite aortique au cours de cette maladie. Il va améliorer la fonction ventriculaire gauche [9]. En revanche, certaines complications peuvent être observées en postopératoire et nécessitent une reprise chirurgicale, notamment les désinsertions prothétiques, les pseudoanévrismes, et les endocardites sur prothèse dues à la fragilité tissulaire et à l'inflammation [10]. Pour prévenir ces complications, certains auteurs procèdent à une double fixation annulaire renforcée par des bandelettes de Téflon, [8]. Le remplacement de l'aorte ascendante ectasique associé au RVA semble améliorer le pronostic postopératoire et la survie à moyen et à long terme [8,9]. L'hypertension artérielle est très fréquente dans la maladie de Takayasu, elle peut être due à diverses étiologies : atteinte artérielle rénale, pseudo-coarctation aortique et rigidité pariétale secondaire à l'atteinte vasculaire. Les sténoses des artères rénales sont fréquentes et responsables d'une hypertension rénovasculaire. La mise en évidence d'une HTA doit systématiquement conduire à la recherche d'une sténose des artères rénales qui, varie de 30 à 70 % selon les séries [11,13]. Paradoxalement, notre patiente était normotendue pourtant son artère rénale droite était très grêle. La claudication intermittente des membres inférieurs peut révéler la coexistence de sténoses et de dilatations ou anévrysme de l'aorte thoracique ou abdominale, très évocatrices de la maladie surtout lorsque la paroi vasculaire est épaissie. Le diagnostic est fondé sur l'imagerie. Actuellement, l'écho-Doppler, l'angio-tomodensitométrie et l'imagerie par résonance

magnétique nucléaire constituent des méthodes fiables et rapides d'évaluation de la lumière mais aussi de la paroi des vaisseaux. La qualité de vie est fortement altérée au cours de la maladie de Takayasu. Le pronostic de cette maladie est lié à l'insuffisance cardiaque, la survenue d'accidents vasculaires cérébraux, l'insuffisance rénale et la persistance d'un syndrome inflammatoire [13]. La corticothérapie est le traitement de première ligne, en cas d'échec l'adjonction de méthotrexate permettrait de contrôler la maladie.

## CONCLUSION

L'artérite à Takayasu est une maladie rare qui peut être sous diagnostiquée vu la non spécificité des manifestations cliniques. La fréquence des atteintes cardiaques au cours de la maladie de Takayasu est probablement sous-estimée dans la littérature. Les atteintes les plus fréquentes sont valvulaires, aortiques et coronaires. L'infarctus aigu du myocarde peut être la manifestation initiale. L'atteinte des artères coronaires peut être grave car souvent associée à une atteinte multivasculaire nécessitant donc des techniques complexes de revascularisation. Leur survenue conditionne en grande partie le pronostic de la maladie.

## REFERENCES

1. Lupi-Herrera E, Sánchez-Torres G, Marcushamer J, et al. Takayasu arteritis. Clinical study of 107 cases. *Am Heart J* 1977;93:94-103.
2. Lane SE, Watts R, Scott DG. Epidemiology of systemic vasculitis. *Curr Rheumatol Rep* 2005;7:270 - 275
3. Johnston SL, Lock RJ, Gomples MM. Takayasu arteritis: a review. *J ClinPathol* 2002;55:481-6.
4. Piette AM, Blety O. maladie de Takayasu. *Traité de cardiologie*, EMC, Elsevier 1998.
5. 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;5(48):369-379.
6. Deyu Z, Guozhang L. Clinical study of aortic regurgitation in patients with aortoarteritis. *Int J Cardiol* 2000;75(Suppl 1):141-5.
7. Aoyagi S, Fukunaga S, Tayama E, Hayashida N, Akashi H, Kawara
8. Amano J, Suzuki A, Tanaka H, Sunamori M. Surgical treatment for annuloaortic ectasia in Takayasu arteritis. *Internat J Cardiol* 1998;66(suppl 1): 197-202.
9. Nishimura S, Toubaru T, Ootaki E, Sumiyoshi T. Follow-up study of aortic-valve replacement surgery in patients with Takayasu's disease complicated by aortic regurgitation. *Circ J* 2002; 66:564-6
10. Ando M, Kosakai Y, Okita Y, Matsukawa R, Takamoto S. Surgical treatment for aortic regurgitation caused by non-specific aortitis. *Cardiovasc Surg* 1999; 7:409-13
11. Vanoli M, Daina E, Salvarani C, Sabbadini MG, Rossi C, Bacchiani G, et al. Takayasu's arteritis: a study of 104 Italian patients. *Arthritis Rheum* 2005; 53:100-7.
12. Osamu Matsubara, 1 Takeshi Kuwata, 1 Tetsuo Nemoto, 1 Tsutomu Kasuga, 1 and Fujio Numano 2 1 Departments of Pathology and 2 Internal Medicine, Faculty of Medicine, Tokyo Medical and Dental University, 1-5-45 Yushima, Bunkyo-ku, Tokyo, 113 Japan
13. Ishikawa K, Maetani S. Long-term outcome for 120 Japanese patients with Takayasu's disease. Clinical and statistical analyses of related prognostic factors. *Circulation* 1994;90:1855-60.