



This article appeared in a journal published by Elsevier. The attached copy is furnished to the author for internal non-commercial research and education use, including for instruction at the authors institution and sharing with colleagues.

Other uses, including reproduction and distribution, or selling or licensing copies, or posting to personal, institutional or third party websites are prohibited.

In most cases authors are permitted to post their version of the article (e.g. in Word or Tex form) to their personal website or institutional repository. Authors requiring further information regarding Elsevier's archiving and manuscript policies are encouraged to visit:

<http://www.elsevier.com/copyright>



ELSEVIER  
MASSON

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
 www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France  
  
 www.em-consulte.com

la revue de  
 médecine interne

La Revue de médecine interne 30S (2009) S259–S261

## L'imagerie dans la maladie de Takayasu

### *Radiology in Takayasu's disease*

J. Giron\*, P. Fajadet, L. Hendaoui, M.-L. Hajjam, P. Lacombe, N. Sans, J.-J. Railhac

*Unité thoracique, service imagerie centrale, CHU Purpan, place Baylac, 31054 Toulouse, France*

Disponible sur Internet le 28 octobre 2009

*Mots clés* : Takayasu ; Artérite ; Radiologie

*Keywords*: Takayasu; Arteritis; Radiology

### 1. Introduction - Généralités

La maladie de Takayasu (MT) est une artérite inflammatoire des vaisseaux de gros et moyen calibre atteignant principalement l'aorte, ses principales branches de division et les artères pulmonaires. Décrite pour la première fois au Japon en 1908, la terminologie actuelle a été proposée en 1954. La MT associe des signes généraux inflammatoires non spécifiques et des manifestations ischémiques polymorphes, traduisant la constitution progressive de sténoses au sein de l'arbre artériel. L'incidence de la maladie varie de 1,2 à 2,6 cas par million de personnes par an [1]. Elle atteint les femmes jeunes entre 20 et 40 ans souvent d'origine méditerranéenne ou asiatique. L'étiologie est inconnue, mais plusieurs hypothèses, dont l'origine infectieuse, la prédisposition génétique ou l'atteinte auto-immune, ont été proposées [2]. Le substratum anatomique de la maladie est une panartérite gigantocellulaire à prédominance médioadventicielle. L'épaississement de la paroi vasculaire est le signe précoce le plus caractéristique, aboutissant progressivement à des sténoses, des thromboses et parfois au développement d'anévrismes.

La MT touche électivement et d'une façon segmentaire l'aorte thoracique et abdominale supracœliaque, l'origine des gros troncs artériels qui en naissent, les artères coronaires ainsi que les artères pulmonaires. La MT débute habituellement par une phase systémique ou préocclusive marquée par des manifestations générales (fièvre, arthralgies, myalgies, altération de l'état général, signes pleuropulmonaires...) [1,2], suivie ou chevauchée d'une phase vasculaire où prédomine la symptomatologie ischémique créée par les lésions artérielles, responsable

de l'expression clinique variée de la maladie : hypertension artérielle (HTA), claudication des membres inférieurs ou supérieurs, ischémie cérébrale, angor.

Le pronostic de la maladie est influencé par quatre complications : l'HTA, la rétinopathie ischémique, l'insuffisance aortique et la présence d'un anévrisme artériel.

### 2. Apport de l'imagerie

L'angiographie corps-entier a été pendant longtemps l'examen de référence à la recherche des lésions caractéristiques [3]. Actuellement, l'écho-Doppler, la tomодensitométrie (TDM) et l'image par résonance magnétique (IRM) nucléaire constituent des méthodes fiables, non invasives et rapides d'évaluation de la lumière des vaisseaux ainsi que de leur paroi. La tomographie par émission de positons (TEP) au 18FDG semble être un outil de grande sensibilité pour déterminer l'activité de la maladie.

L'imagerie occupe une place prépondérante dans le diagnostic positif et le suivi de la maladie d'autant plus qu'elle est caractérisée par son polymorphisme clinique, la non-spécificité du tableau initial, l'absence de marqueur biologique ou histologique. L'utilisation récente des moyens d'imagerie en coupes (TDM, IRM) dans la MT permet de dépister les lésions artérielles pariétales à un stade précoce avant l'apparition d'anomalies de la lumière, seules visibles en angiographie.

### 3. L'écho-Doppler

C'est une méthode non invasive permettant d'explorer de façon satisfaisante l'aorte abdominale supracœliaque, les troncs supra-aortiques et les artères des membres supérieurs et inférieurs [3]. Elle apporte des renseignements précis sur

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : giron.j@chu-toulouse.fr (J. Giron).

la paroi artérielle, notamment au cours des poussées inflammatoires, montrant un épaississement circonférentiel régulier hypoéchogène des zones atteintes et la présence de sténoses longues et régulières.

L'écho-Doppler permet également de donner des renseignements hémodynamiques sur les lésions sténosantes. Des occlusions artérielles, des lésions ectasiantes et des signes d'insuffisance aortique dans les ectasies des sinus de Valsalva et de l'anneau valvulaire doivent être recherchés. L'échographie permet de suivre l'évolution de la maladie et la réponse au traitement. De plus, elle peut apporter des arguments dans le diagnostic différentiel avec la maladie de Horton et l'athérosclérose. En effet, dans la maladie de Horton, l'atteinte artérielle se caractérise en plus par un œdème hypoéchogène de la paroi artérielle. Au cours de l'athérosclérose, les lésions sont plus hétérogènes, plus irrégulières, moins étendues et localisées le plus souvent à la partie postérieure de la paroi artérielle et préférentiellement à la bifurcation des vaisseaux.

#### 4. La tomодensitométrie

La TDM avec injection de produit de contraste permet une analyse précise de la paroi artérielle dans le cadre d'une pathologie inflammatoire [4]. En effet, une augmentation d'épaisseur de la paroi permet un diagnostic précoce de l'atteinte. L'augmentation de l'épaisseur apparaît bien avant l'apparition d'une sténose ou d'une ectasie qui marque l'évolutivité chronique de la maladie inflammatoire. Pendant la phase systémique et au début de la phase occlusive, la paroi artérielle est épaissie dans les zones pathologiques, de manière circonférentielle (1,5 à 7 mm), le plus souvent hypodense sans calcification, se rehaussant de façon homogène sur les temps tardifs de l'injection réalisant un aspect caractéristique en « double anneau » sur les coupes tardives. La limite externe de la paroi aortique est souvent irrégulière. On n'observe pas de calcification en phase aiguë. Les dissections pariétales peuvent se voir, mais elles sont rares [4].

En phase chronique, l'aspect radiologique de la MT est moins caractéristique et le diagnostic différentiel avec les lésions d'athérosclérose est difficile. L'épaississement pariétal est en effet souvent plus discret (2–3 mm) et plus irrégulier qu'au cours de la phase aiguë et les calcifications peuvent être nombreuses [4]. La coexistence simultanée de sténoses et de dilatations est le meilleur moyen de différencier les lésions. En l'absence de dilatation, la topographie des lésions et la notion de facteurs de risque vasculaire peuvent aider à distinguer les deux affections. Il n'existe pas en principe de prise de contraste pariétale tardive.

L'atteinte de l'artère pulmonaire, présente dans 30 à 50 % des cas, est tardive et se manifeste également par un épaississement pariétal, un anévrisme ou une sténose, voire une occlusion. L'atteinte pariétale se manifeste par une hyperdensité spontanée sur le passage sans injection, sans calcification, et/ou un épaississement de plus de 1,5 mm sur le temps artériel. Le signe le plus fréquent est la dilatation de l'artère pulmonaire. L'épaississement des parois des artères pulmonaires associé à une atteinte inflammatoire de l'aorte thoracique est fortement évocateur de la maladie. En outre, l'étude du parenchyme

pulmonaire peut montrer un aspect en mosaïque, correspondant à des alternances de zones hypovascularisées et de zones saines, liées à l'occlusion des branches des artères pulmonaires [5]. Il est recommandé de répéter l'examen TDM pour évaluer la réponse au traitement et l'adapter [2].

#### 5. L'imagerie par résonance magnétique

L'absence d'irradiation et de néphrotoxicité liée au produit de contraste rend l'IRM intéressante dans le bilan diagnostique et d'extension à la phase précoce de la maladie ainsi que dans le suivi post-thérapeutique.

L'IRM peut mettre en évidence en pondération T1, un épaississement diffus et concentrique de la paroi aortique, voire des sténoses artérielles. L'injection de gadolinium peut montrer une prise de contraste de la paroi artérielle suggérant une activité de la maladie. En T2, la paroi artérielle et les tissus péri-aortiques peuvent être le siège d'un œdème se manifestant sous forme d'un hypersignal. L'angio-IRM permet aussi de réaliser une cartographie des lésions artérielles grâce aux séquences réalisées dans le plan coronal et de montrer à un stade plus tardif de la maladie, les lésions sténosantes, occlusives et ectasiantes [3–5].

#### 6. L'angiographie

L'angiographie, examen invasif, fut considérée pendant longtemps comme la méthode de référence dans le diagnostic de la MT. Pour un bilan exhaustif, il est recommandé de pratiquer une « toto » angiographie à la recherche de lésions caractéristiques : des sténoses, des ectasies qui correspondent à des dilatations de segments artériels pouvant aller jusqu'aux anévrismes et/ou des occlusions complètes de la lumière artérielle. L'association de lésions sténosantes et ectasiantes est hautement évocatrice du diagnostic de la MT [4]. Actuellement, l'angiographie n'est indiquée que dans certains cas de cartographie préopératoire ou dans le cadre d'un geste interventionnel [3–5].

#### 7. La tomographie par émission de positons

La TEP au 18FDG est un outil de grande sensibilité pour déterminer l'activité de la maladie et évaluer la réponse au traitement avec une précision meilleure que les autres moyens d'imagerie, particulièrement utile lorsque les marqueurs inflammatoires biologiques sont en défaut [3–5]. Cependant, il n'existe pas de corrélation formelle entre l'avidité pour le FDG de la paroi artérielle et l'activité de la maladie. Il peut exister une évolutivité artérielle en l'absence de signes inflammatoires et sans fixation marquée des parois. L'intérêt de la TEP est donc certain pour établir le diagnostic mais reste à établir plus clairement pour évaluer l'activité de la maladie et la réponse au traitement.

#### 8. Quelle imagerie pour le diagnostic et le suivi ?

En laissant la parole à Arnaud et al. [2], on peut dire que : « en pratique, nous ne réalisons plus d'artériographie à visée diagnostique ». L'angio-IRM panaortique couplée à l'écho-Doppler des troncs supra-aortiques (TSA) sont devenus

les examens de référence pour le suivi des patients. Compte tenu de l'existence de formes évolutives à bas bruit, il est légitime de réaliser ces examens annuellement chez les patients paraissant cliniquement et biologiquement quiescents et peut-être tous les six mois lorsque la maladie paraît active. Lorsque la paroi aortique est très calcifiée ou lors d'un bilan préopératoire (par exemple, évaluation d'un anévrisme de l'aorte ascendante), l'angio-TDM est plus adaptée que l'angio-IRM.

L'artériographie n'est plus utilisée qu'en radiologie interventionnelle (angioplasties) ou préopératoire parfois. Le temps est révolu du diagnostic artériographique avec ses longues sténoses « en queue de rat ».

## 9. L'atteinte pulmonaire de la maladie de Takayasu

Les publications initiales se sont focalisées sur l'atteinte de l'aorte et de ses branches, principalement les troncs supra-aortiques, conduisant à l'appellation de « maladie des femmes sans pouls ». La première description de l'atteinte des artères pulmonaires date de 1940. Cette localisation n'a pas été prise en compte dans la classification artériographique de la maladie établie selon la topographie des lésions. Ce n'est qu'en 1975 que Luppi et al. ont isolé le type IV, caractérisé par l'atteinte artérielle pulmonaire, quelle que soit la topographie des lésions systémiques. Le type I correspondait à l'atteinte de l'aorte thoracique et de ses branches (subclavières, carotides communes, tronc artériel brachio-céphalique et coronaire), le type II à l'atteinte de l'aorte abdominale et de ses branches et le type III à l'association des deux premiers types. Actuellement, il n'existe pas de consensus sur la classification.

Les anomalies pulmonaires ne se limitent pas à un épaississement pariétal artériel avec retentissement sur les lumières : sténoses, occlusions et plus rarement anévrismes. En effet, on retrouve également les signes en faveur d'une ischémie parenchymateuse (infarctus parfois excavé ou réaction pleurale), d'une hypertension artérielle pulmonaire (diamètre du tronc de l'artère pulmonaire supérieur à 29 mm, hypertrophie ou dilatation des cavités cardiaques droites), ou du développement de la circulation systémique bronchique et non bronchique, conséquences des lésions sténosantes pulmonaires. Au niveau parenchymateux ont été décrites des images « en mosaïque » avec un contraste entre des zones en hypoatténuations correspondant aux territoires atteints et des zones de parenchyme normal.

Malgré les performances de l'angio-TDM, l'artériographie pulmonaire garde de l'intérêt. Les « signes angiographiques directs » sont les sténoses, les occlusions, les anévrismes, l'épaississement des parois et les irrégularités des bords. Les sténoses sont longues, proximales, classiquement régulières, prédominant à l'étage segmentaire, puis lobaire, tronculaire et, plus rarement, sous-segmentaire. En cas de sténose courte proximale tronculaire, le diagnostic avec les sténoses ou coarctations congénitales est difficile. L'atteinte bilatérale est plus fréquente, le côté droit est plus souvent touché que le gauche, les lobes supérieurs plus que les lobes inférieurs. À ce titre, la distribution des lésions est différente de celle de la maladie veineuse thromboembolique. Dans les sténoses serrées, des thromboses endoluminales surajoutées contribuent

à donner un aspect irrégulier des bords artériels. Les occlusions sont souvent proximales abruptes ou en « flamme de bougie ». Les anévrismes sont rares. Souvent poststénotiques, ils peuvent être isolés, semblables aux faux anévrismes de la maladie de Behçet. Les signes indirects comprennent des flux asymétriques et des retards d'opacification aux bases. La gravité de certaines formes pulmonaires de la MT découle soit de l'ischémie pulmonaire, soit du cœur pulmonaire aigu consécutif aux sténoses ou occlusions, soit des hémoptysies.

Les formes ischémiques pourraient être la conséquence d'une phase active aiguë, avant que la circulation de suppléance systémique ait pu s'installer. Plus tardivement dans le cours de la maladie, les hémoptysies sont la conséquence de la reprise en charge progressive de la circulation fonctionnelle par les artères à haute pression provenant de l'aorte. Tous les pédicules systémiques peuvent participer à cette suppléance, surtout s'il existe des adhérences pleurales secondaires à un infarctus. Une des particularités de la MT est d'impliquer des rameaux provenant des artères coronaires. Cette participation coronarienne serait favorisée par une atteinte extensive de l'aorte thoracique avec obstruction des artères bronchiques. Contrairement aux sténoses non inflammatoires où l'efficacité des techniques d'angioplastie a été démontrée, l'expérience est presque inexistante dans les atteintes pulmonaires de la MT. En revanche, la chirurgie est efficace avec de bons succès à long terme. Le traitement symptomatique des hémoptysies passe par l'exploration de tous les pédicules systémiques sans omettre l'opacification des artères coronaires. En cas de shunt coronaropulmonaire, l'usage d'un microcathéter pour l'embolisation s'avère indispensable.

## 10. Conclusion

La MT est rare et atteint la femme jeune. Elle se manifeste par des sténoses artérielles (ex. « maladie des femmes sans pouls »). L'imagerie est passée de la « toto-angiographie » à l'angio-TDM et à l'angio-IRM ainsi qu'à l'écho-Doppler et donc à la détection des signes précoces d'épaississement et d'activité de la paroi vasculaire avant même que n'existent les sténoses. La TEP est de grand intérêt pour les diagnostics. Son intérêt reste à établir pour le suivi. Les méthodes peu invasives comme l'écho-Doppler et l'IRM sont à préférer pour le suivi annuel ou bi-annuel d'autant plus chez des femmes jeunes.

## Références

- [1] Arnaud L, Haroche J, Piette JC, Amoura Z. L'artérite de Takayasu : à propos d'une série monocentrique de 82 patients. *Rev Med Interne* 2009 in press.
- [2] Arnaud L, Haroche J, Duhaat P, Piette JC, Amoura Z. Immunopathologie des artérites primitives des gros vaisseaux. *Rev Med Interne* 2009;30: 578–84.
- [3] Charrada L, Ben Fazaht A, Miaoui A, Askri N, Dali N, Souissi L, et al. Imagerie de l'artérite de Takayasu. *J Radiol* 2009;90:465–8.
- [4] Gotway MB, Araoz PA, Macedo PA, Stanson TA, Higgins CB, Ting ER, et al. Imaging Findings in Takayasu's arteritis. *AJR Am J Roentgenol* 2005;184(6):1945–50.
- [5] Hajjam ME, Lacombres P. Vasculites pulmonaires. In: *Image thoracique de l'adulte*. Livre du Club Thorax Français sous la direction de D. Jeanbourquin. Masson, Paris, 2004, p. 564–73.