

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Artérite de Takayasu

Novembre 2019

**Sous l'égide du CeRéMAIA
Et du
Centre de Référence des Maladies Vasculaires Rares
Avec le partenariat de la
Filière des maladies
auto-immunes et
auto-inflammatoires rares FAI²R
et de la
Filière des maladies
vasculaires rares avec atteinte multisystémique FAVA-MULTI**

Synthèse à destination du médecin traitant

Cette synthèse a été élaborée à partir du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) – Artérite de Takayasu disponible sur le site de la Haute Autorité de Santé www.has-sante.fr/.

L'artérite de Takayasu est une vascularite des gros troncs artériels. Cette maladie survient avant l'âge de 50 ans et touche principalement les femmes originaires du pourtour méditerranéen, d'Asie du sud-est et du moyen orient, pouvant débuter dans de rares cas à l'âge pédiatrique. Cette maladie inflammatoire vasculaire est localisée préférentiellement à l'aorte et ses branches cervicales, viscérales et des membres inférieurs. Elle se complique d'anévrismes ou sténoses artériels.

Le diagnostic d'artérite de Takayasu doit être suspecté cliniquement en présence de douleurs cervicales le long du trajet des artères carotides, d'abolition de pouls aux membres supérieurs, de souffles vasculaires, d'une claudication des membres supérieurs ou inférieurs, chez un sujet jeune. Indirectement, un diagnostic d'artérite de Takayasu peut être évoqué devant des manifestations peu spécifiques comme une hypertension artérielle du sujet jeune, une altération de l'état général, une épisclérite, un érythème noueux. Le syndrome inflammatoire est fréquent au début de la maladie et doit être recherché par le dosage de la protéine C réactive (CRP) et le taux de fibrinogène ou la vitesse de sédimentation, qui serviront par la suite pour la surveillance de l'activité de la maladie sous traitement.

La confirmation diagnostique d'une artérite de Takayasu est 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 à type d'épaississement circonférentiel de la paroi artérielle avec sténose et parfois dilatation anévrysmale, souvent multifocale et l'avis d'un médecin expert dans l'artérite de Takayasu.

La corticothérapie orale est le traitement spécifique de l'artérite de Takayasu. Elle est instaurée à la dose initiale de 0,5 à 1 mg/kg/jour de prednisone orale chez un adulte. Par la suite, la corticothérapie est diminuée progressivement sous surveillance clinique et biologique, au mieux en alternant les consultations avec le médecin généraliste et le médecin vasculaire, interniste ou rhumatologue ayant l'expertise de cette maladie. Les objectifs de décroissance de la prednisone sont d'atteindre une dose inférieure à 20 mg/jour (0,5mg/kg/jour chez l'enfant) au terme du 3ème mois, et inférieure à 0,1 mg/kg/jour (0,25mg/kg/jour chez l'enfant) au terme du 6ème mois. L'arrêt de la corticothérapie générale doit être envisagé après 18 à 24 mois de traitement, en veillant à l'absence d'insuffisance surrénalienne secondaire. Les comorbidités, et particulièrement celles qui présageraient d'une mauvaise tolérance de la corticothérapie, doivent être recherchées. Il faut aussi mettre en oeuvre les mesures associées à la corticothérapie et notamment prévenir l'ostéoporose, au minimum par une supplémentation en vitamine D et calcium. Les vaccinations antipneumococcique et antigrippale saisonnière sont recommandées. La tolérance métabolique du traitement, notamment sur le plan pondéral et glycémique, doit être évaluée. La prescription d'aspirine à dose antiagrégante (75 à 300 mg/jour, 3-5 mg/kg/jour chez l'enfant, sans dépasser 75 mg/jour) devrait être envisagée chez les patients, en l'absence de contre-indication. Il convient de rechercher une hypertension

artérielle et d'instaurer un traitement antihypertenseur dès que nécessaire (la pression artérielle devant être surveillée au niveau du membre où elle est la plus élevée afin d'éviter d'adapter le traitement sur des valeurs de pression sous-estimées en aval d'une sténose artérielle).

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 récurrences, gérer les effets indésirables de la corticothérapie et dépister les complications vasculaires tardives. En cas d'intolérance absolue à la corticothérapie ou de difficultés de sevrage de la corticothérapie, la mise sous immunosuppresseurs, notamment méthotrexate, doit être discutée avec un médecin expert dans l'artérite de Takayasu.

Tous les professionnels de santé et les patients doivent être informés de l'existence des associations de patients

Liste des liens utiles pour les professionnels de santé et pour les patients

- Informations destinées aux professionnels de santé :

FAI²R – Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares, www.fai2r.org

FAVA-Multi – Filière de santé des maladies vasculaires rares avec atteinte systémique, www.favamulti.fr

Orphanet - www.orpha.net

- Informations destinées aux patients :

Association France Vascularites - www.association-vascularites.org

Alliance maladies rares - www.alliance-maladies-rares.org

EURORDIS – Fédération d'associations de malades et d'individus actifs dans le domaine des maladies rares, www.eurordis.org

FAI²R – Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares, www.fai2r.org

FAVA-Multi – Filière de santé des maladies vasculaires rares avec atteinte systémique, www.favamulti.fr

Maladies Rares Info Services - www.maladiesraresinfo.org