



Maladie de Takayasu

Vascularite des gros vaisseaux sanguins

Ce dépliant a été conçu par l'association Takayasu France en partenariat avec l'association France Vasculaires, pour vous, qui venez d'apprendre que vous êtes atteint(e) de la maladie de Takayasu. Vous y trouverez quelques explications sur cette maladie auto-immune, des réponses à certaines de vos interrogations et des conseils pour vous aider à faire face.



Qu'est-ce qu'une vascularite ?

Une vascularite est une maladie inflammatoire rare, « ite » veut dire inflammation et « vascular » = vasculaire. Une vascularite est donc une **inflammation de la paroi des vaisseaux sanguins** et peut provoquer la souffrance puis la destruction progressive des tissus ou organes alimentés par ces vaisseaux.

Il existe une quinzaine de vascularites classifiées en fonction de la taille des vaisseaux atteints. **Une prise en charge rapide permet une meilleure efficacité des traitements ainsi que de moindres répercussions sur le quotidien.**



Qu'est-ce que la maladie de Takayasu ?

La **maladie de Takayasu** est une **vascularite des gros vaisseaux**. Parfois appelée « ar-térite (inflammation de la paroi des artères) inflammatoire chronique » ou encore la « **maladie de la femme sans pouls** ». C'est une maladie qui atteint la femme dans 80 à 90% des cas, avec un sexe-ratio en France d'environ 5 femmes pour 1 homme. La maladie a été décrite dans toutes les régions du monde, mais sa prévalence est plus importante au Japon, en Asie du Sud-Est, au Mexique, en Amérique latine et en Afrique. Elle est donc plus rare aux États-Unis et en Europe. L'incidence de la maladie au Japon est de 100 à 150 cas par an. Du fait de sa rareté et de son caractère chronique, la prévalence de la maladie est difficile à évaluer. Elle touche plus rarement les enfants.

La confirmation diagnostique se fait grâce à l'imagerie. L'échographie-Doppler artérielle, l'angio-scanner, l'angio-IRM, l'artériographie ou plus récemment le TEP-Scan, permettent de montrer des sténoses, des occlusions artérielles ou des anévrismes. Ces techniques d'exploration, non invasives, sont évocatrices en montrant l'épaississement inflammatoire de la paroi de l'aorte et de ses branches.



Quels sont les symptômes ?

On **distingue la phase aiguë**, dite pré-occlusive et la **phase occlusive**, caractérisée par des manifestations sur les organes dont les vaisseaux sanguins nourriciers sont bouchés par l'activité de la maladie. Ces **deux phases** peuvent être **séparées** par une **période asymptomatique** ou être **liées**. En moyenne, le **délai** habituel entre l'**apparition** des **premiers signes** et le **diagnostic** de la maladie est de l'ordre de **10 à 15 mois**.

La **phase pré-occlusive** associe des **signes généraux non spécifiques** tels que de la **fièvre**, des **douleurs** dans les articulations, une **fatigue** inhabituelle et continue, une **perte d'appétit**, un **amaigrissement**, un **essoufflement**. Des **signes oculaires** responsables de douleurs de l'œil ou d'un trouble de la vision ou bien des éruptions cutanées à type de nodules (érythème noueux) sont plus **évocateurs de la maladie**. Au moment des **poussées**, d'autres signes, comme des **douleurs cervicales** le long du trajet de l'artère carotide, sont **très évocateurs** de la maladie. Les patients se plaignent fréquemment de **douleurs** des **membres supérieurs** avec une **faiblesse** ou une **fatigabilité** plus **prononcée** d'un côté que de l'autre.

La **phase occlusive** est liée à des **signes cliniques spécifiques** (**hypertension artérielle** souvent difficile à contrôler, **atteintes de la rétine**, plus rarement les atteintes cutanées, l'atteinte artérielle pulmonaire, les cas d'accidents vasculaires cérébraux et infarctus du myocarde) de la maladie qui peuvent apparaître au cours du temps en relation avec l'inflammation des artères qui peuvent être rétrécies (sténoses) ou bien occluses. Le **diagnostic** peut être évoqué lors de la **prise de la pression artérielle** qui est **différente entre les 2 bras**. La **palpation des pouls** retrouve fréquemment l'**absence de certains d'entre eux**.



Existe-t-il des traitements ?

Oui. Pour **stopper** rapidement l'inflammation, des **corticoïdes** sont prescrits en **traitement d'attaque**. La décroissance de la corticothérapie repose sur les signes cliniques de la maladie et les marqueurs inflammatoires mesurés par une prise de sang (en particulier la CRP (Protéine C Réactive)). Classiquement, la **durée du traitement** est de **12 à 24 mois**. Vous êtes alors en rémission.

Dans les **formes difficiles à contrôler** ou quand il est nécessaire de **maintenir une corticothérapie** élevée, des **immunosuppresseurs peuvent être proposés** (Méthotrexate®, Imurel®, Cellcept® ou des biomédicaments* comme l'infliximab (anti-TNF) ou le tocilizumab (anti-IL6)).

Concernant la recherche, des essais thérapeutiques sont en cours ou débiteront dans les années à venir pour évaluer le traitement le plus efficace et éventuellement définir de nouvelles cibles thérapeutiques.

Pour corriger les atteintes vasculaires et permettre d'améliorer les symptômes, il est **parfois nécessaire** de recourir à des **traitements chirurgicaux** ou de **radiologie interventionnelle**.



Comment suivre ma maladie ?

Le suivi est adapté à chaque personne. Pendant le traitement d'attaque, un **suivi régulier** et rapproché est **nécessaire**. Il peut ensuite être espacé, le rythme des consultations étant déterminé par le degré d'activité de la maladie. Une fois la **rémission obtenue**, une **visite biannuelle voire annuelle** auprès du spécialiste, reste **conseillée**.

Une prise de sang est nécessaire pour mesurer certains marqueurs biologiques, notamment les marqueurs inflammatoires (CRP, VS (Vitesse de Sédimentation)). Cependant, dans certains cas, la sensibilité de ces marqueurs ne montre pas une spécificité de l'activité de la maladie. Il est alors nécessaire de se reposer sur l'examen clinique. La récupération d'un pouls périphérique, la normalisation de la pression artérielle, la disparition d'une douleur d'un membre ou la normalisation d'un paramètre d'inflammation sont autant de signes à rechercher lors des visites de suivi. Des contrôles par imagerie peuvent également vous être proposés. Les effets indésirables de la corticothérapie (ostéoporose, cataracte...) doivent être également surveillés.

Assurez-vous que votre médecin traitant reçoit bien les comptes rendus des spécialistes.

La maladie de Takayasu ouvre des droits de prise en charge à 100% des frais médicaux imputables à la maladie, au titre des 30 affections de longue durée (ALD30).

Pour un suivi optimal de votre maladie, vous pouvez vous orienter vers un centre de référence ou de compétences maladies rares.

Liste des centres en France : <https://www.fai2r.org/les-centres-fai2r>
ou <https://www.favamulti.fr/se-soigner/ou-se-rendre>



Vais-je rechuter ?

La maladie de Takayasu est une maladie qui a un **potentiel de rechute** assez élevé (environ 50% des patients). Une fois le diagnostic posé, une **éducation** peut être proposée pour **reconnaître** les **signes cliniques** qui nécessiteront un avis en urgence (troubles visuels, douleur d'un membre spontanée ou à l'effort, perte de force dans un membre, fièvre, fatigue, acouphènes à tendance pulsatiles, essoufflement disproportionné etc.) Toutefois, **grâce au suivi**, les **rechutes** sont généralement **moins sévères** que la poussée initiale et elles sont **mieux maîtrisées**.



Quelles sont les complications possibles ?

L'hypertension artérielle peut être la conséquence d'une sténose des artères rénales. Pour restaurer le flux sanguin, une angioplastie (dilatation de l'artère) pourra vous être proposée.

D'une manière générale, pour traiter les lésions artérielles, une chirurgie peut être nécessaire mais si possible à distance de toutes périodes inflammatoires de la maladie.

Dans tous les cas, la nécessité de ces gestes chirurgicaux, devra être discutée avec les spécialistes et avec le plus grand discernement.



Pourquoi moi ?

Il n'y a pas vraiment de réponse à ce jour. Plusieurs facteurs semblent impliqués dans la survenue de la maladie :

- ✓ Un **terrain génétique favorable** : Des gènes dits de « susceptibilité » pourraient expliquer certaines prédispositions, mais ces gènes à eux seuls ne suffisent pas à déclencher la maladie. Ce n'est donc pas une maladie génétique ou héréditaire. Et **ce n'est pas** non plus **une maladie contagieuse**.
- ✓ Parfois des **facteurs biologiques**, comme une infection, pourraient déclencher une réaction immunitaire inappropriée.
- ✓ Des **facteurs environnementaux**, des traumatismes ou des chocs émotionnels.



Que vais-je devenir ?

La maladie de Takayasu est une maladie « capricieuse » qui peut rechuter et doit être surveillée. **Chaque cas est unique**, personne d'emblée ne peut savoir comment elle va évoluer. La recherche avance et a fait beaucoup de progrès ces dernières années, ce qui permet actuellement de maintenir les patients en rémission durable.



Que faire ?

Ne vous isolez pas, faites-vous **confiance**, donnez-vous le temps, continuez vos activités dans la mesure du possible, à votre rythme. Vous pouvez choisir une activité physique adaptée. Poursuivez vos hobbies...

Sachez solliciter de l'aide, notamment auprès d'associations de patients.

Il existe des programmes « d'éducation thérapeutique du patient » (ETP) pour vous permettre d'apprendre à mieux vivre au quotidien avec votre pathologie et d'échanger avec d'autres patients et des professionnels de santé.

Il est essentiel de ne pas rentrer dans un cercle négatif : douleur, fatigue, déprime ! Par exemple, le manque de sommeil diminue souvent nos capacités et nos envies d'agir.

Conseil : Participez activement à votre propre prise en charge !

Ce que vous devez savoir...

Quelle que soit la maladie, **l'annonce d'un diagnostic n'est jamais anodine**. Chacun la ressent différemment. Vos réactions seront également variables selon la période de votre vie où la maladie survient. S'agissant d'une maladie chronique, vous redoutez peut-être pour les années à venir une altération de votre image, un possible impact physique, mais aussi psychologique voire professionnel. Il existe **différentes étapes dans "l'acceptation"** du diagnostic, qui vont tout d'abord interférer avec votre vie personnelle, familiale, sociale (parfois professionnelle), puis qui vont vous **permettre de faire face** à votre maladie et de trouver **les moyens les plus adaptés pour vivre avec elle...**

...Mais

le diagnostic peut aussi **mettre fin à une inquiétude**, une angoisse ; après un parcours plus ou moins long entre consultations, hospitalisations, examens..., le médecin met **enfin un nom sur vos symptômes**. Ce sera alors un premier soulagement ; savoir pourquoi vous avez mal, pourquoi vous souffrez et avoir enfin un **espoir de traitement**.



Les traitements

Selon que vous êtes en **traitement d'attaque** ou en traitement **d'entretien**, les médicaments utilisés sont principalement des **corticoïdes**. Le traitement par corticoïde est un traitement indiqué contre l'inflammation provoquée par votre vascularite, soit à haute dose sur une période courte durant un épisode d'attaque ou de poussée de la maladie suivie d'une période de diminution jusqu'à l'arrêt, soit en continu à la dose efficace la plus basse possible pour éviter les effets indésirables. Dans **certaines situations** (incompatibilité avec les corticoïdes ou résistance aux corticoïdes (cortico-dépendance) et/ou rechutes répétitives), les **immunosuppresseurs** comme le Méthotrexate®, Imurel®, Cellcept® ou des biomédicaments comme l'infliximab ou le tocilizumab (qui ont une action sur les cellules responsables du dérèglement immunitaire dans votre vascularite), peuvent être utilisés.

*Un **biomédicament** correspond à tout médicament dont la substance active thérapeutique est produite à partir d'une source biologique. Ils sont essentiellement représentés par les vaccins non vivants, les anticorps thérapeutiques (le tocilizumab en est un), les enzymes, les hormones protéiques, et les facteurs de croissance.

Les points importants à retenir :

- ✓ Vos défenses immunitaires étant affaiblies par le traitement, une infection doit être rapidement traitée pour éviter toute complication. Informez votre médecin en cas d'intervention chirurgicale ou dentaire afin d'éviter des complications infectieuses.
- ✓ Informez votre médecin ou pharmacien que vous êtes traité(e) par corticoïdes et/ou immunosuppresseur avant de démarrer un nouveau traitement afin de s'assurer de leur compatibilité.
- ✓ N'arrêtez jamais brutalement votre traitement par corticoïdes. N'augmentez pas, ne diminuez pas votre dose de corticoïde par vous-même. Parlez-en à votre médecin, il vous précisera la conduite à tenir si le traitement n'est pas assez efficace ou si au contraire vous pensez que vous en avez moins besoin.
- ✓ Les vaccins contre la grippe (tous les ans) ou contre le pneumocoque (tous les 3 à 5 ans), ainsi que la plupart des vaccins sont recommandés lorsque les défenses immunitaires sont diminuées. Les vaccins à éviter, si vous êtes sous immunosuppresseur et/ou corticoïdes (à plus de 10 mg/j), sont les vaccins « vivants atténués » tels que le vaccin contre la fièvre jaune, contre la tuberculose (BCG), contre la rougeole (ROR), contre la varicelle, contre la poliomyélite (par voie orale) et contre la gastro-entérite.
- ✓ Si vous prenez une dose de corticoïde supérieure à 10 mg par jour, adoptez un régime alimentaire avec de faibles apports en sel, en sucres rapides et en matières grasses. Attention au grignotage entre les repas ! Privilégier de forts apports en calcium, protéines et vitamine D.

La **maladie et/ou la corticothérapie**, augmentent le **risque cardiovasculaire** dans les vascularites :

En conséquence, il est recommandé d'avoir une **hygiène de vie correcte** :

- ✓ Activité régulière
- ✓ Arrêt du tabac
- ✓ Apports calciques suffisants (lait, fromage, etc...) + vitamine D

Une alimentation associée à un moindre risque cardiovasculaire :

- ✓ Régime Méditerranéen : consommation riche en fruits et légumes, remplacement des graisses animales par des graisses végétales.

Voir par ailleurs les fiches pratiques de l'association France Vascularites portant sur l'alimentation et fiche « corticoïdes ».

-Peut-on utiliser les médecines douces/complémentaires pour soigner la maladie de Takayasu ?

Les médecines douces ou complémentaires (homéopathie, aromathérapie, phytothérapie, acupuncture, ostéopathie, kinésithérapie, ayurveda, médecine traditionnelle chinoise etc...) à elles seules ne peuvent pas traiter la maladie de Takayasu. Toutefois, elles peuvent apporter un complément à la prise en charge conventionnelle et vous aider à développer un mieux-être au quotidien. Mais restez vigilant, il est vivement conseillé de s'adresser à des praticiens diplômés. Vous pouvez trouver des généralistes ou des spécialistes qui présentent un titre ou une orientation de médecine complémentaire.

 -**Yoga/sophrologie/hypnose...** : Il n'y a pas de contre-indications particulières pour ces pratiques qui peuvent vous aider à mieux gérer votre fatigue, vos douleurs, vos inquiétudes, votre respiration, les troubles du sommeil dus aux corticoïdes par exemple. Ici encore, adressez-vous à des enseignants/praticiens diplômés.

 - **Exposition au soleil** : L'exposition au soleil n'est pas contre-indiquée. Il vous suffit d'appliquer les règles de protection qui s'adressent à tout le monde. Préservez votre peau du soleil (crème solaire d'indice 50+ et vêtements couvrants), hydratez-la tous les jours et désinfectez toute plaie.

 - **Voyage** : Si votre médecin ne s'y oppose pas, vous pouvez voyager, y compris à l'étranger. Pensez à prendre avec vous vos ordonnances, une quantité suffisante de médicaments, ainsi qu'une trousse de secours contenant de quoi désinfecter d'éventuelles blessures. Organisez votre séjour en dehors des jours où sont programmées vos séances de perfusion. Cependant, il est formellement contre-indiqué de se faire vacciner contre la fièvre jaune, obligatoire pour se rendre dans certains pays, et la tuberculose (BCG), ce qui peut limiter les destinations de voyage. Renseignez-vous auprès de votre médecin avant votre départ (au moins 7 mois avant) pour avoir le temps de programmer les vaccinations.

Enfin, pour diminuer les risques d'infection, pensez à renforcer les règles d'hygiène dans les pays peu développés : éviter les aliments crus ; se laver les mains ; ne consommer que de l'eau en bouteille fermée ou traitée (y compris pour se laver les dents) ; ne pas consommer de glaçons...

 - **Grossesse et allaitement** : Comme pour beaucoup d'autres traitements médicaux, par mesure de prudence, il est déconseillé d'avoir un enfant pendant le traitement (ou de procréer si vous êtes un homme). Utilisez des moyens contraceptifs efficaces pendant la durée du traitement. Par prudence, il est aussi déconseillé d'allaiter votre enfant pendant le traitement. Si vous désirez avoir un enfant, parlez-en à votre médecin. Un délai minimum de 6 mois après la dernière perfusion doit être respecté avant d'arrêter toute contraception.

La fertilité des femmes atteintes d'une maladie de Takayasu n'est pas diminuée. Une grossesse peut être envisagée, sous réserve que la maladie soit en phase de rémission et en l'absence de complications telles qu'une atteinte cardiaque ou valvulaire ou une hypertension artérielle difficile à contrôler ou secondaire à une atteinte des artères rénales.

Une consultation pluridisciplinaire (votre spécialiste + votre obstétricien par exemple) pourra vous être proposée. + d'infos sur <http://www.lecrat.fr/>

- Surfer n'est pas consulter !



- ✓ Ne croyez pas tout ce qui est diffusé sur internet, gardez l'esprit critique, comparez les informations. Souvent, les informations glanées ne tiennent pas compte des cas particuliers et peuvent être une source d'inquiétude plus qu'une information réelle.
- ✓ Recherchez le ou les auteurs et l'éditeur du site (sociétés savantes, laboratoires pharmaceutiques, associations de patients, institutions publiques de santé...), quelles sont leurs qualités (journalistes, médecins, patients experts ?...) et leurs compétences sur le sujet.
- ✓ Regardez si la date de mise à jour du support est récente.
- ✓ Évitez de poser vous-même un diagnostic ou de décider de votre traitement. N'oubliez pas qu'Internet ne peut être qu'un complément d'information et ne doit en aucun cas remplacer un examen médical.
- ✓ Partagez vos recherches sur le Net avec votre médecin, votre association...
- ✓ Restez prudent en vous rendant sur les forums : N'importe qui peut se cacher derrière l'internaute.

Pour plus d'informations, vous pouvez privilégier les sites suivants :

Association de patients Takayasu France : <http://www.association-takayasu-france.org>

Association de patients France Vasculaires : <https://www.association-vascularites.org>

Centre de référence maladies auto-immunes auto-inflammatoires rares, Hôpital Pitié Salpêtrière : <http://www.maladiesautoimmunes.com>

Centre de référence maladies vasculaires rares, HEGP : <https://www.maladies-vasculaires-rares.fr>

Société Nationale de Médecine Interne : <http://www.snfmi.org>

Orphanet : <https://www.orpha.net>

Les associations de patients vous proposent différents outils

pour mieux comprendre et mieux vivre au quotidien avec la maladie de Takayasu :



Participez activement à votre propre prise en charge

Éducation Thérapeutique du Patient (ETP)

Ateliers dédiés aux vascularites : Mieux connaître sa maladie, ses traitements, gérer la fatigue, gérer l'alimentation, reculte de la maladie, estime de soi, droits sociaux...



- Échanges avec des spécialistes et professionnels de santé
- Échanges avec d'autres patients

Pour connaître les ateliers les plus proches de chez-vous : <https://etpmaladiesrares.com/>

Stage en laboratoire



- Comprendre le mécanisme immunitaire des vascularites
- Comprendre le vocabulaire utilisé par votre médecin
- Échanges avec des spécialistes et des professionnels de santé
- Échanges avec d'autres patients

Pour connaître les dates des formations : <https://www.association-vascularites.org/>



Communauté de Patients pour la Recherche (ComPaRe)

- Participez activement au développement de la recherche
- Participez aux questionnaires et mesurez votre qualité de vie
- Proposez des axes de recherche

<https://compare.aphp.fr/>



Maladies Rares un cap pour chacun :

<http://parcoursantevie.maladiesraresinfo.org>

- Être soigné à l'hôpital, en ville
- Vivre avec son handicap
- Poursuivre sa scolarité, sa vie professionnelle
- Connaître les établissements d'accueil et d'accompagnement
- Se déplacer en transports



Être aidant :

- Toutes les informations en suivant ce lien :

<https://www.aidants.fr/>



Fiches pratiques :

L'association France Vascularites édite une série de fiches pratiques (alimentation, corticoïdes etc ...)

✓ Téléphone : 06 36 17 20 70
✓ Pour nous écrire :
Association Takayasu France
22 rue de la Frérie 85130 La Gaubretière
✓ Mail : associationtakayasufrance@gmail.com
<http://www.association-takayasu-france.org>



✓ Téléphone : 09 87 67 02 38
✓ Pour nous écrire :
Association France vascularites
7 Rue de l'église 21540 Blaisy-Bas
✓ Mail : association.vascularites@gmail.com
<https://www.association-vascularites.org>



01 56 53 81 36



01 53 62 40 30

La ligne de France Assos Santé

- PNDS

Un Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) est diffusé par la Haute Autorité de Santé. Ce PNDS, utilisé par les médecins, est un référentiel de consensus scientifique sur les protocoles thérapeutiques, la prise en charge optimale, le suivi médical ainsi que sur les impacts socioprofessionnels ou scolaires.

PNDS Takayasu : https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2020-01/pnds_takayasu_fair_-_favamulti.pdf ou sur les sites internet des associations.

- Fiche bonnes pratiques en cas d'urgence

Recommandations à destination des médecins urgentistes :

https://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/fr/ArteriteDeTakayasu_FR_fr_EMG_ORPHA3287.pdf

Document rédigé par les Associations de patients Takayasu France et France Vascularites en collaboration avec leur conseil scientifique. ©2021