

– un niveau d'expertise et de recours, le plus souvent national ou interrégional, le **centre de référence** qui a vocation à coordonner la définition des référentiels et des protocoles thérapeutiques, la surveillance épidémiologique et la coordination des activités de recherche ;

– un niveau de prise en charge le plus souvent régional, les **centres de compétences** qui établissent le diagnostic, mettent en œuvre la thérapeutique lorsqu'elle est disponible et organisent la prise en charge du patient en lien avec le centre de référence labellisé et les acteurs et structures sanitaires et médico-sociales de proximité. Le centre de référence sur les maladies vasculaires rares coordonné par les professeurs X. Jeunemaître et J.-N. Fiessinger a été labellisé en 2006 pour la prise en charge de la maladie de Takayasu et de la thromboangéite oblitérante (maladie de Buerger), de la dysplasie fibromusculaire artérielle, du syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire, des cas familiaux d'anévrismes : dissections de l'aorte ascendante et la bicuspidie aortique, enfin en convention avec l'hôpital Cognac-Jay les formes génétiques de lymphœdème.

En août 2008, 14 centres de compétences ont été labellisés permettant un maillage cohérent du territoire.

doi:10.1016/j.jmv.2008.12.082

Société nationale française de médecine interne (jeudi 19 mars 2009 – 11 h 30 – 12 h 45) *Les aortites au cours de maladies inflammatoires*

Atteinte aortique au cours de la maladie de Takayasu

L. Arnaud, J. Haroche, J.-C. Piette, Z. Amoura*

Service de médecine interne 2, centre national de référence des maladies auto-immunes et systémiques rares, université Paris-6, hôpital Pitié-Salpêtrière, AP-HP, 75013 Paris, France

*Auteur correspondant.

Mots clés : Maladie de Takayasu ; Aortite

La maladie de Takayasu (MT) est une artérite primitive 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 MT associe des signes généraux inflammatoires non spécifiques et des manifestations ischémiques polymorphes, traduisant la constitution progressive de sténoses de l'arbre artériel. La MT est une pathologie de l'adulte jeune, dont l'incidence maximale se situe classiquement au cours de la deuxième ou troisième décennie. Il existe une prédominance féminine marquée de la MT, avec un sex-ratio femme/homme compris entre 2 et 15 selon les séries. Le diagnostic de MT repose essentiellement sur la mise en évidence de lésions vasculaires compatibles à l'imagerie, dans un contexte clinique et/ou biologique évocateur.

Entre 1976 et 2006, 82 patients atteints de MT définie selon les critères du Collège américain de rhumatologie, ont été suivis dans le service de médecine interne de l'hôpital Pitié-Salpêtrière (Paris), ont été identifiés et suivis en moyenne pendant 4,9 ans. Quarante-sept pour cent des patients étaient des femmes. L'âge moyen au premier symptôme était de 33,3 ans (9 à 66 ans). Le symptôme le plus fréquemment révélateur de la maladie était la claudication d'un membre. Le doppler a été réalisé dans 79,3% des cas, l'angioscanner dans 72,0%, l'artériographie dans 42,7%, l'angiogramme dans 41,5% et le PET-scan dans 25% des cas. Ces techniques ont permis d'identifier des lésions de sténose dans 84,1% des cas, d'épaississement pariétal dans 72%, d'occlusion vasculaire dans 51,2%, de dilatation vasculaire dans 17,1% et d'anévrisme dans 12,2% des cas. Soixante-neuf pour cent des patients présentaient une atteinte aortique, 61% une atteinte carotidienne

et 93% une atteinte d'au moins un tronc supra-aortique. Selon la classification UENO modifiée, 32,5% des patients avaient une atteinte de type I (aorte sus-diaphragmatique), 1,2% une atteinte de type II (aorte sous-diaphragmatique), 53,7% une atteinte de type III (sus- et sous-diaphragmatique) et 12,5% une atteinte de type IV (artères pulmonaires). Les corticoïdes ont été utilisés dans 96,1% des cas et 47,6% des patients ont nécessité un traitement immunosuppresseur de 2^e ligne. Cinquante-six interventions chirurgicales vasculaires ont été réalisées chez 40 patients. Les taux de survie à 5 et 10 ans étaient respectivement de 95,2 et 90,8%.

L'analyse rétrospective de cette série monocentrique de 82 patients retrouve une fréquence de l'atteinte aortique (69%) proche de celle retrouvée dans les autres séries de la littérature. La prise en charge de la MT est rendue complexe par l'absence de critères diagnostiques performants, de stratégie thérapeutique validée et de critères d'activité performants. Seuls des travaux coopératifs permettront d'améliorer la prise en charge de ces patients.

doi:10.1016/j.jmv.2008.12.083

Atteinte aortique et maladie de Behçet

B. Wechsler*, B. Asli, Lê Thi Huong Du-Boutin

Service de médecine interne, CHU Pitié-Salpêtrière, 83, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France

*Auteur correspondant.

Mots clés : Maladie de Behçet ; Aortite

La maladie de Behçet (MB) est une vascularite d'étiologie inconnue. Les critères de classification internationaux ont standardisé le diagnostic clinique. Elle n'est pas exceptionnelle puisque nous en avons observé plus de 800 cas, dont un tiers sont des français autochtones. L'atteinte artérielle s'observe dans 2 à 7% des cas souvent associée à une atteinte veineuse (vasculo-Behçet). Sa fréquence est vraisemblablement sous-estimée car des lésions artérielles asymptomatiques sont retrouvées dans plus de 30% des cas d'une série autopsique. Les lésions artérielles, faites de faux anévrismes (aphtes artériels) et/ou de thromboses, peuvent toucher tous les territoires avec une nette prédominance pour l'aorte abdominale et les artères pulmonaires. Elle survient de 3 à 8 ans après le début de la maladie avec une nette prédominance masculine (80% d'hommes toutes séries confondues). Le rôle direct d'un traumatisme est parfois retrouvé. L'atteinte aortique peut siéger sur l'aorte thoracique et/ou abdominale (dans notre expérience 17 atteintes thoraciques, 8 abdominales et 2 doubles localisations). Cliniquement, l'atteinte aortique est marquée par des douleurs (80%), de la fièvre (40%) et un syndrome inflammatoire biologique (70%). Des lésions artérielles multiples sont fréquentes et l'atteinte cardiaque concomitante possible.

La chirurgie vasculaire ne se discute guère devant les anévrismes. Elle est grevée de récidence anévrysmale au niveau de l'anastomose, de thrombose du greffon, embolies distales et fistule aorto-duodénale (des réinterventions avaient été nécessaires chez 9 des 15 patients qui n'avaient pas eu de traitement médical postopératoire). La chirurgie fait appel aux pontages utilisant moins une greffe veineuse autologue du fait de l'atteinte veineuse spontanée qu'une prothèse synthétique (PTFE de préférence au Dacron). Dans la littérature, l'atteinte aortique est de mauvais pronostic avec une mortalité estimée à 70% à 10 ans. Dans notre expérience avec une médiane de suivi de 74 mois, nous avons observé 3 décès (17%) (2 infections et une rupture aortique), cette amélioration vraisemblable du pronostic semble liée au traitement médical notamment immunosuppresseur systématiquement associé qui ne doit pas faire différer l'intervention.

doi:10.1016/j.jmv.2008.12.084