

# Maladie de Takayasu

## ESC\_VX\_005\_Overview

### Aperçu général

**Durée du scénario** : 12 à 15 minutes.

**Public cible** : Étudiants de médecine, internes et résidents.

**Résumé** : Patiente de 30 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, 2GOP (fausses couches), se présente pour une hémiplégie droite avec aphasic. Elle présente également une ischémie du membre supérieur gauche.

**Objectifs critiques** :

- Poser le diagnostic de la maladie de Takayasu,
- Identifier les différentes complications,
- Hiérarchiser les examens complémentaires,
- Mettre en œuvre les thérapeutiques symptomatiques et spécifiques,
- Considérer les gestes de revascularisation.

# Maladie de Takayasu

ESC\_VX\_005\_Briefing

## Signes fonctionnels

|                         |   |                                     |
|-------------------------|---|-------------------------------------|
| <b>Patient(e)</b>       | : | 30 ans, sexe féminin                |
| <b>Data</b>             | : | Poids = 65 Kg, Taille = 162 cm      |
| <b>SF</b>               | : | hémiparésie                         |
| <b>Début</b>            | : | rapidement progressif               |
| <b>Signes associés</b>  | : | aphasie                             |
| <b>Mode d'admission</b> | : | ramenée par son mari                |
| <b>Signes critiques</b> | : | ischémie du membre supérieur gauche |

## Antécédents

|                            |   |     |
|----------------------------|---|-----|
| <b>Médico-chirurgicaux</b> | : | RAS |
| <b>Toxiques</b>            | : | RAS |
| <b>Médicaments</b>         | : | RAS |

## Signes physiques

|                              |   |   |                    |   |         |
|------------------------------|---|---|--------------------|---|---------|
| <b>Fonction respiratoire</b> | : | FR = 20 c/min, pas cyanose, pas SLR, pas de râles, SpO2 = 96%   |                    |   |         |
| <b>Fonction circulatoire</b> | : | FC = 70 bpm, PA = 220/110 mmHg MSD, 100/70 mmHg MSG, pas de pâleur, souffle diastolique au foyer aortique |                    |   |         |
| <b>Fonction neurologique</b> | : | Consciente mais aphasique, hémiparésie droite, pupilles isocores réactives, pas de convulsion             |                    |   |         |
| <b>Examen somatique</b>      | : | Marbrure MSG, érythème noueux 2 jambes  |                    |   |         |
| <b>Glycémie</b>              | : | 1,2 g/L   | <b>Température</b> | : | 37,2 °C |

# Maladie de Takayasu

ESC\_VX\_005\_Scénario

## Check-list

| Équipement  | Drogues                               |
|---|---------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Réanimation respiratoire   | <input type="checkbox"/> AAS          |
| <input type="checkbox"/> Réanimation hémodynamique  | <input type="checkbox"/> Clopidogrel  |
| <input type="checkbox"/> Chariot d'urgence          | <input type="checkbox"/> HBMP         |
| <input type="checkbox"/> Chariot de soins           | <input type="checkbox"/> Alteplase    |
| <input type="checkbox"/> Moniteur multiparamétrique | <input type="checkbox"/> Prednisolone |
|   | <input type="checkbox"/> Méthotrexate |

## Préparation du simulateur

- Simulateur HF, sexué féminin
- Voie veineuse périphérique MSG
- Vêtements simples

## Formateurs

- Instructeur 1 : technicien aux manettes
- Instructeur 2 : briefing et debriefing
- Instructeur 3 : debriefing
- Facilitateur 1 : senior de garde
- Facilitateur 2 : mari de la patiente (interrogatoire)

# Maladie de Takayasu

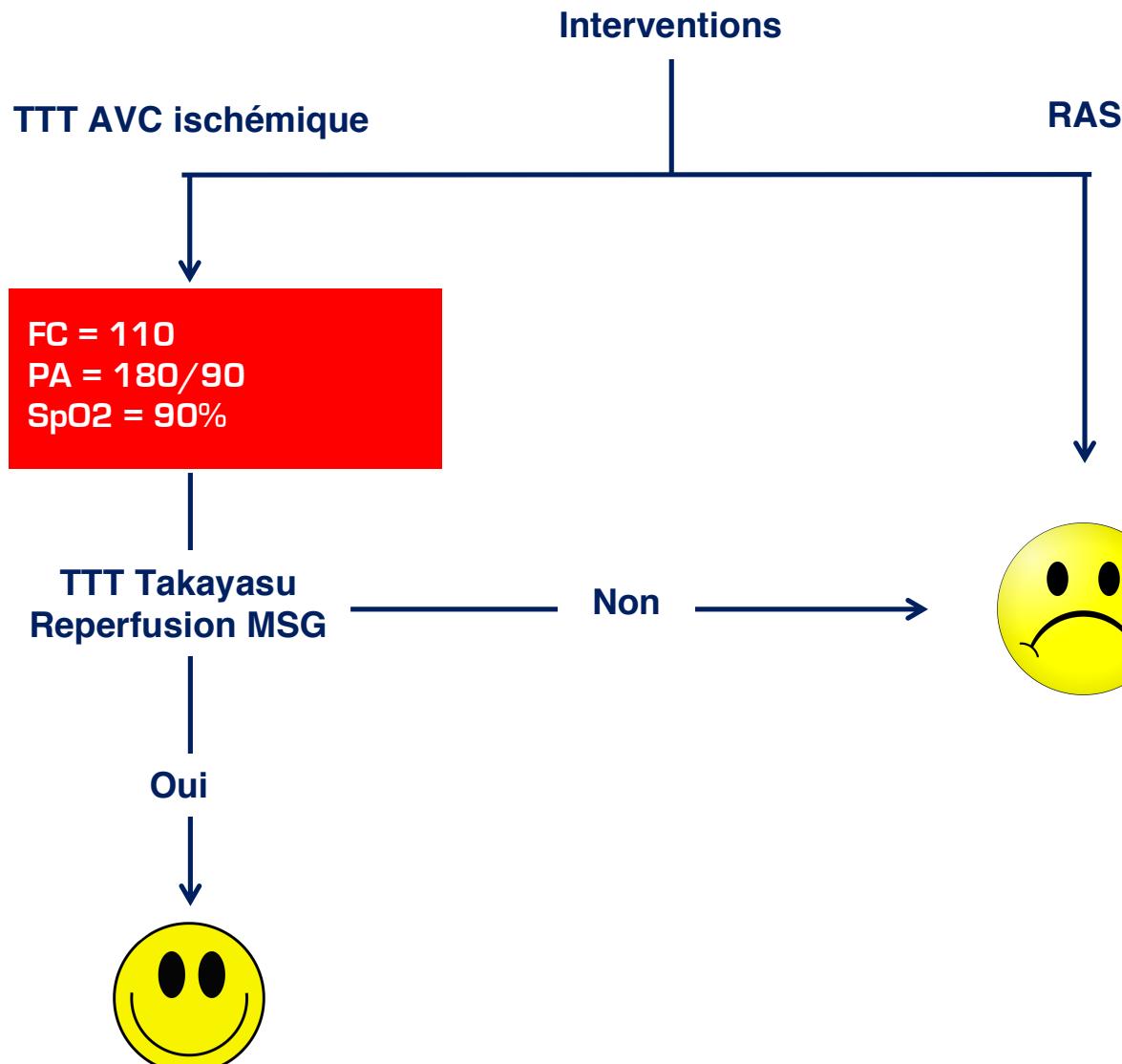
ESC\_VX\_005\_Scénario

## Baseline

FR = 20  
 SpO<sub>2</sub> = 96  
 EtCO<sub>2</sub> = 30

PA d = 220/110  
 PA g = 100/70  
 FC = 70

Confuse 14/15  
 Agitée



# Maladie de Takayasu

ESC\_VX\_005\_Programmation

## Baseline

FR = 20 c/min, SpO2 = 96%, pas de râles

FC = 70 bpm, PA d = 220/110 mmHg, PA g = 100/70 mmHg

EtCO2 = 30 mmHg

## Critical

Ischémie avérée du MSG

Syndrome de reperfusion

## Landing

FR = 12 c/min, SpO2 = 99%, pas de râles

FC = 150 bpm, PA = 90/60 mmHg

EtCO2 = 30 mmHg

Stabilité respiratoire et hémodynamique

# Maladie de Takayasu

ESC\_VX\_005\_Debriefing

## Fiche

- La maladie de Takayasu est une artérite inflammatoire des vaisseaux de gros calibre qui atteint avec prédisposition l'aorte et ses principales branches. L'épaississement de la paroi vasculaire est le signe précoce le plus caractéristique de la maladie, aboutissant progressivement à des sténoses, des thromboses et parfois au développement d'anévrismes,
- L'incidence de la maladie varie de 1,2 à 2,6 cas/million/an. Les femmes entre 20 et 40 ans en sont plus fréquemment atteintes que les hommes,
- Les manifestations sont très polymorphes, à l'origine de présentations asymptomatiques comme de tableaux neurologiques catastrophiques,
- Le pronostic est essentiellement lié à l'existence de complications (rétinopathie, hypertension artérielle, anévrisme, insuffisance aortique) et à l'évolutivité initiale de la maladie,
- 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 tomographie par émission de positons au 18FDG semble être un outil de grande sensibilité pour déterminer l'activité de la maladie, particulièrement lorsque les marqueurs inflammatoires biologiques sont en défaut,
- Le traitement de première ligne est la corticothérapie. En cas d'échec, l'adjonction de méthotrexate permettrait de contrôler la maladie,
- L'angioplastie percutanée transluminale et parfois la chirurgie de revascularisation sont nécessaires en cas d'ischémie critique ou d'anévrisme menaçant.

## Objectifs techniques

- Définir le syndrome catastrophique des antiphospholipides,
- Identifier les différentes complications,
- Hiérarchiser les examens complémentaires,
- Mettre en œuvre les thérapeutiques symptomatiques et spécifiques.

## CRM

- Teamwork
- Leadership
- Communication
- Anticipation
- Workload



Interprétation :

**Érythème noueux.**

|                     | Résultat                        | Références   |
|---------------------|---------------------------------|--------------|
| <b>Hématies</b>     | <b>3.6</b> $10^6/\mu\text{L}$   | (3.50-5.30)  |
| <b>Hémoglobine</b>  | <b>9.4</b> g/dL                 | (10.9-13.7)  |
| <b>Hématocrite</b>  | <b>27.8</b> %                   | (34.0-40.0)  |
| <b>VGM</b>          | <b>70.3</b> fl                  | (73.0-86.0)  |
| <b>CCMH</b>         | <b>26.6</b> g/dL                | (32.0-36.0)  |
| <b>Leucocytes</b>   | <b>14.10</b> $10^3/\mu\text{L}$ | (7.00-12.00) |
| <b>Neutrophiles</b> | <b>52.0</b> %                   |              |
| Soit                | <b>7.72</b> $10^3/\mu\text{L}$  | (3.50-6.00)  |
| <b>Eosinophiles</b> | <b>0.6</b> %                    |              |
| Soit                | <b>0.06</b> $10^3/\mu\text{L}$  | (0.05-0.30)  |
| <b>Basophiles</b>   | <b>0.5</b> %                    |              |
| Soit                | <b>0.01</b> $10^3/\mu\text{L}$  | (< 0.01)     |
| <b>Lymphocytes</b>  | <b>10.5</b> %                   |              |
| Soit                | <b>4.0</b> $10^3/\mu\text{L}$   | (3.50-5.00)  |
| <b>Monocytes</b>    | <b>6.0</b> %                    |              |
| Soit                | <b>0.55</b> $10^3/\mu\text{L}$  | (0.10-1.00)  |
| <b>Plaquettes</b>   | <b>191</b> $10^3/\mu\text{L}$   | (150-400)    |

# Hémostase

|                                   | Résultat        | Références  |
|-----------------------------------|-----------------|-------------|
| <b>Temps de Quick<br/>Patient</b> | <b>13.3 sec</b> |             |
| <b>Taux de<br/>prothrombine</b>   | <b>82 %</b>     | (70-140)    |
| <b>INR</b>                        |                 |             |
| <b>TCA</b>                        |                 |             |
| <b>Temps témoin</b>               | <b>30 sec</b>   |             |
| <b>TCA</b>                        |                 |             |
| <b>Temps patient</b>              | <b>50 sec</b>   | (25.0-35.0) |
| <b>Fibrinogène</b>                | <b>4.6 g/L</b>  | (2.00-4.00) |

# Ionogramme 1

|                                  | Résultat          | Références  |
|----------------------------------|-------------------|-------------|
| <b>Sodium (Na<sup>+</sup>)</b>   | <b>136</b> mmol/L | (135-145)   |
| <b>Potassium (K<sup>+</sup>)</b> | <b>5,1</b> mmol/L | (3.5-5.5)   |
| <b>Calcium (Ca<sup>2+</sup>)</b> | <b>100</b> mg/L   | (90-105)    |
| <b>Chlore (Cl<sup>-</sup>)</b>   | <b>103</b> mmol/L | (100-105)   |
| <b>Glycémie</b>                  | <b>1.10</b> g/L   | (0.70-1.10) |
| <b>Urée</b>                      | <b>0.50</b> g/L   | (0.10-0.50) |
| <b>Créatinine</b>                | <b>16</b> mg/L    | (6-12)      |
| <b>GOT (ASAT)</b>                | <b>50</b> UI/L    | (< 35)      |
| <b>GPT (ALAT)</b>                | <b>40</b> UI/L    | (5-40)      |
| <b>CRP</b>                       | <b>40</b> mg/L    | (< 10)      |
| <b>Albumine</b>                  | <b>35</b> g/L     | (35-55)     |

# Ionogramme 2

|                                  | Résultat          | Références  |
|----------------------------------|-------------------|-------------|
| <b>Sodium (Na<sup>+</sup>)</b>   | <b>136</b> mmol/L | (135-145)   |
| <b>Potassium (K<sup>+</sup>)</b> | <b>6,7</b> mmol/L | (3.5-5.5)   |
| <b>Calcium (Ca<sup>2+</sup>)</b> | <b>100</b> mg/L   | (90-105)    |
| <b>Chlore (Cl<sup>-</sup>)</b>   | <b>103</b> mmol/L | (100-105)   |
| <b>Glycémie</b>                  | <b>1.10</b> g/L   | (0.70-1.10) |
| <b>Urée</b>                      | <b>1.50</b> g/L   | (0.10-0.50) |
| <b>Créatinine</b>                | <b>46</b> mg/L    | (6-12)      |
| <b>GOT (ASAT)</b>                | <b>50</b> UI/L    | (< 35)      |
| <b>GPT (ALAT)</b>                | <b>40</b> UI/L    | (5-40)      |
| <b>CRP</b>                       | <b>40</b> mg/L    | (< 10)      |
| <b>Albumine</b>                  | <b>35</b> g/L     | (35-55)     |

# Marqueurs biologiques

|    | Résultat | Références |
|----|----------|------------|
| VS | 50 mm/H1 | (<12)      |

# Gaz du sang 1

|                               | Résultat         | Références  |
|-------------------------------|------------------|-------------|
| pH                            | <b>7.38</b>      | (7.35-7.45) |
| CO <sup>2</sup>               | <b>43</b> mmHg   | (35-45)     |
| HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup> | <b>25</b> mmol/L | (22-26)     |
| PaO <sup>2</sup>              | <b>95</b> mmHg   | (> 85)      |
| SaO <sup>2</sup>              | <b>97</b> %      | (95-100)    |
| Lactates                      | <b>1</b> mmol/L  | (< 2)       |

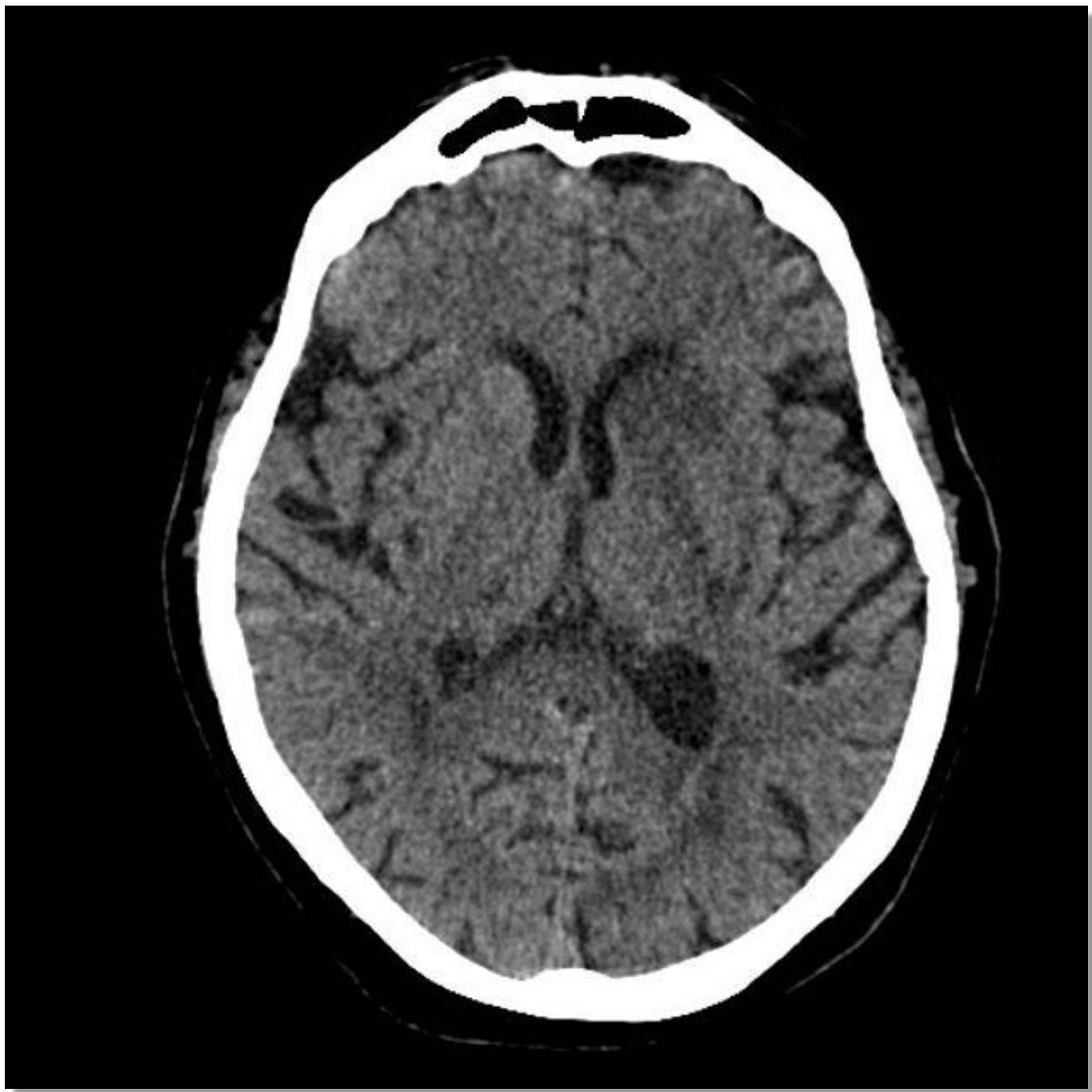
# Gaz du sang 2

|                               | Résultat         | Références  |
|-------------------------------|------------------|-------------|
| pH                            | <b>7.20</b>      | (7.35-7.45) |
| CO <sup>2</sup>               | <b>30</b> mmHg   | (35-45)     |
| HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup> | <b>15</b> mmol/L | (22-26)     |
| PaO <sup>2</sup>              | <b>95</b> mmHg   | (> 85)      |
| SaO <sup>2</sup>              | <b>97</b> %      | (95-100)    |
| Lactates                      | <b>4</b> mmol/L  | (< 2)       |

# Bilan lipidique

|                      | Résultat        | Références |
|----------------------|-----------------|------------|
| <b>HDL</b>           | <b>0,60</b> g/L | (>0,40)    |
| <b>LDL</b>           | <b>1,50</b> g/L | (<1,60)    |
| <b>TG</b>            | <b>1,20</b> g/L | <1,50)     |
| <b>Aspect normal</b> |                 |            |

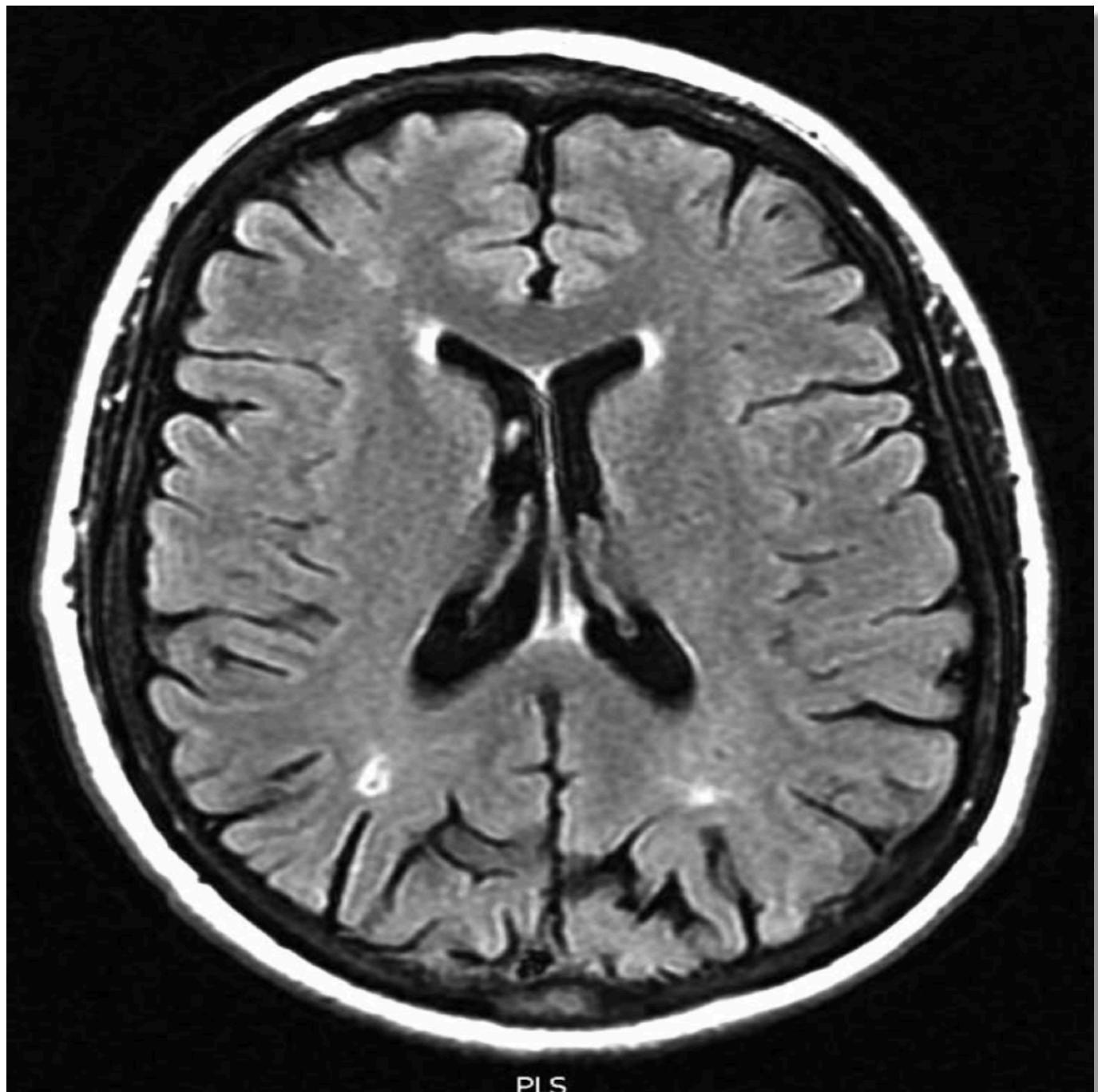
# TDM Cérébrale



Interprétation :

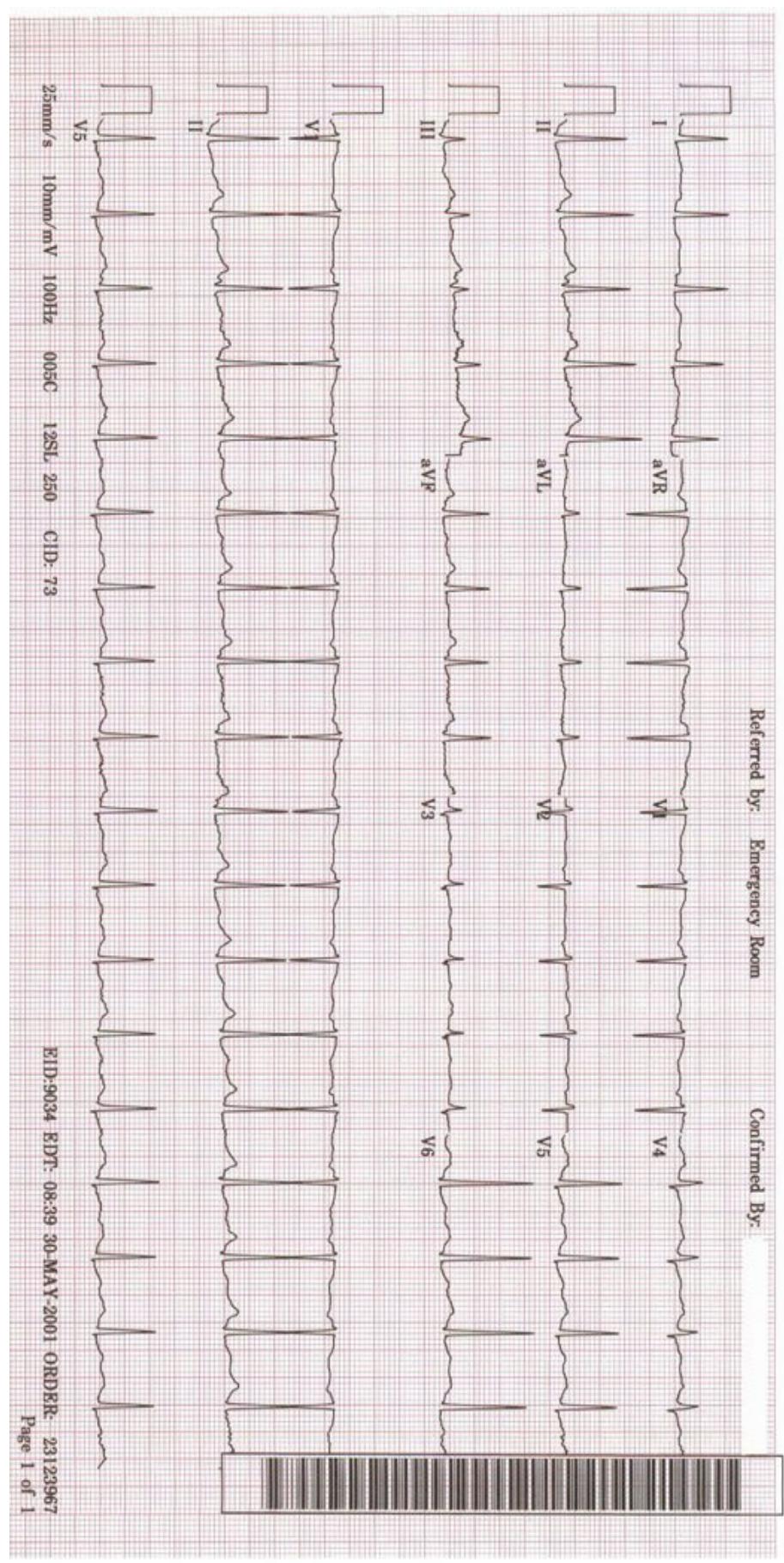
**Lacune ischémique gauche.**

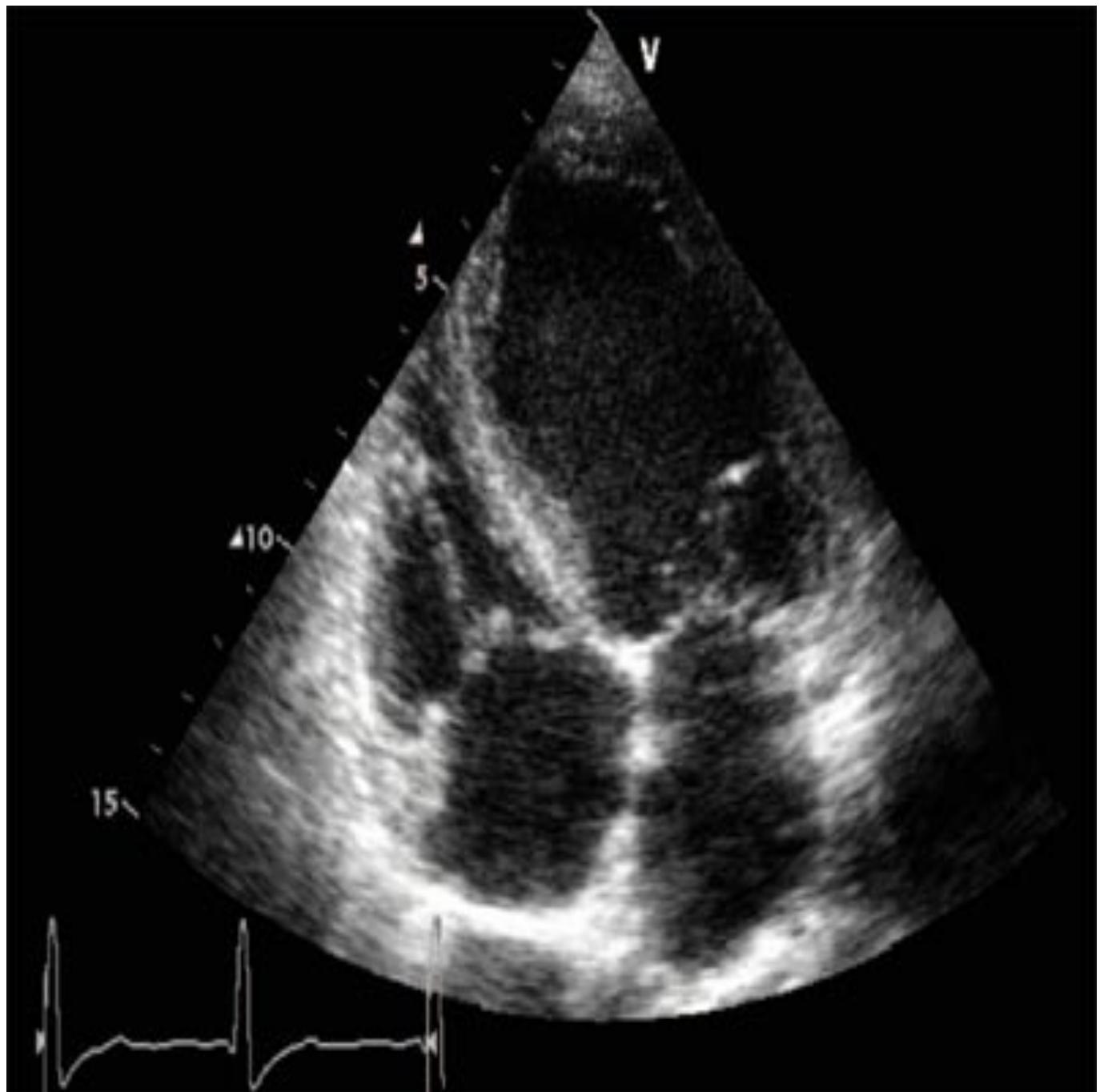
# IRM Cérébrale



Interprétation :

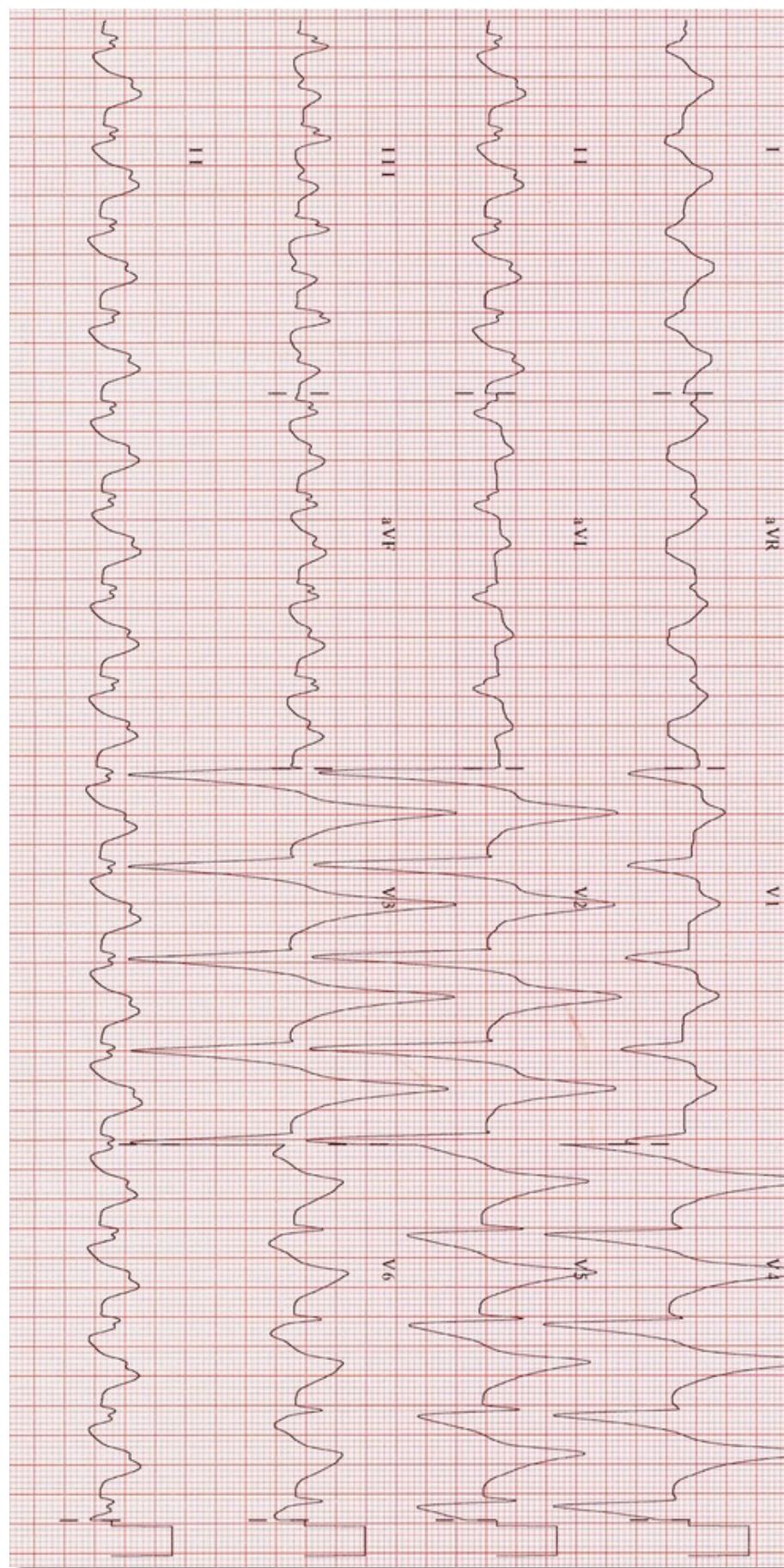
**AVC ischémique gauche.**



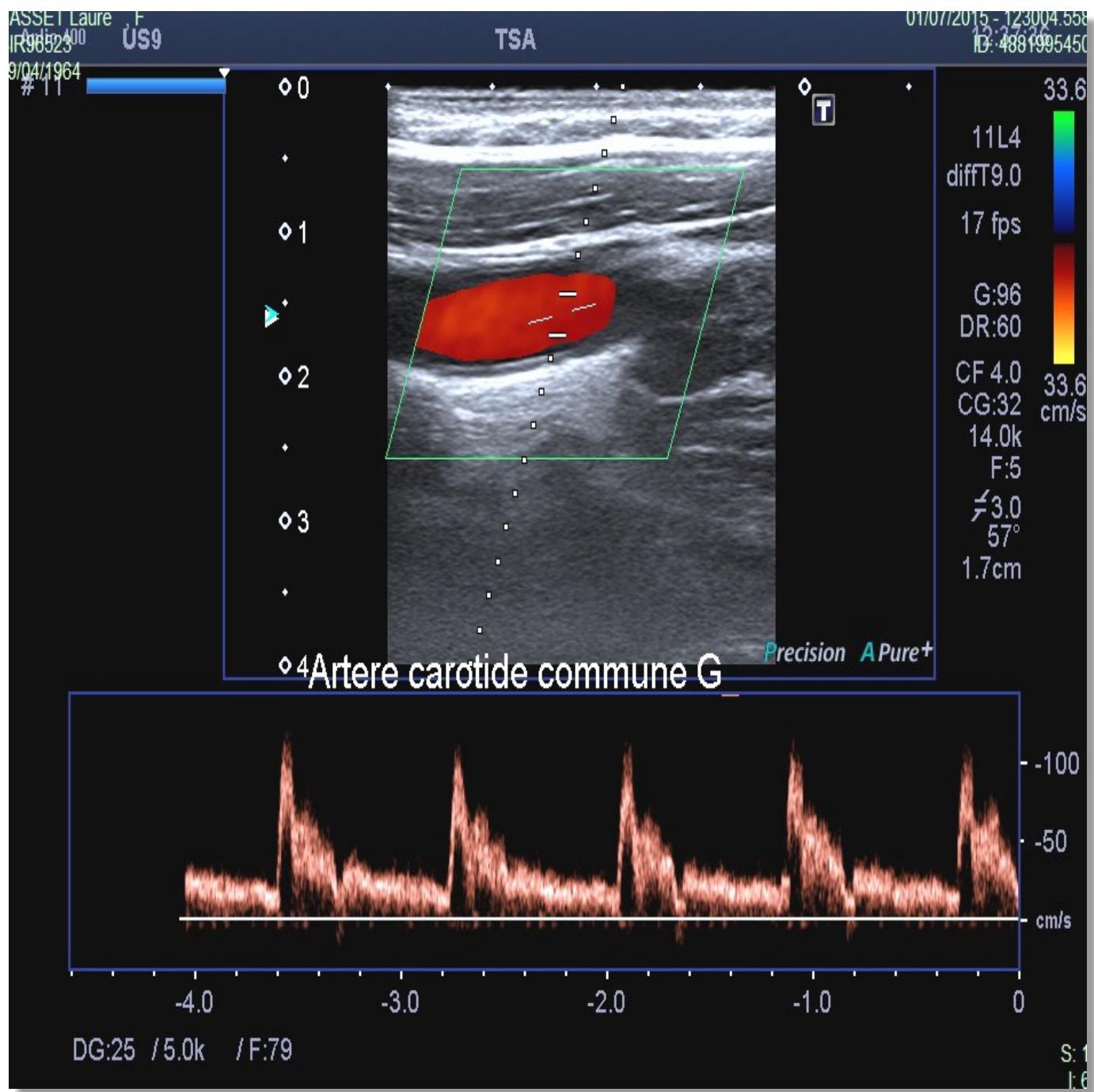


Interprétation :

**Cardiopathie hypertensive.**  
**Insuffisance aortique par dilatation de l'aorte ascendante.**



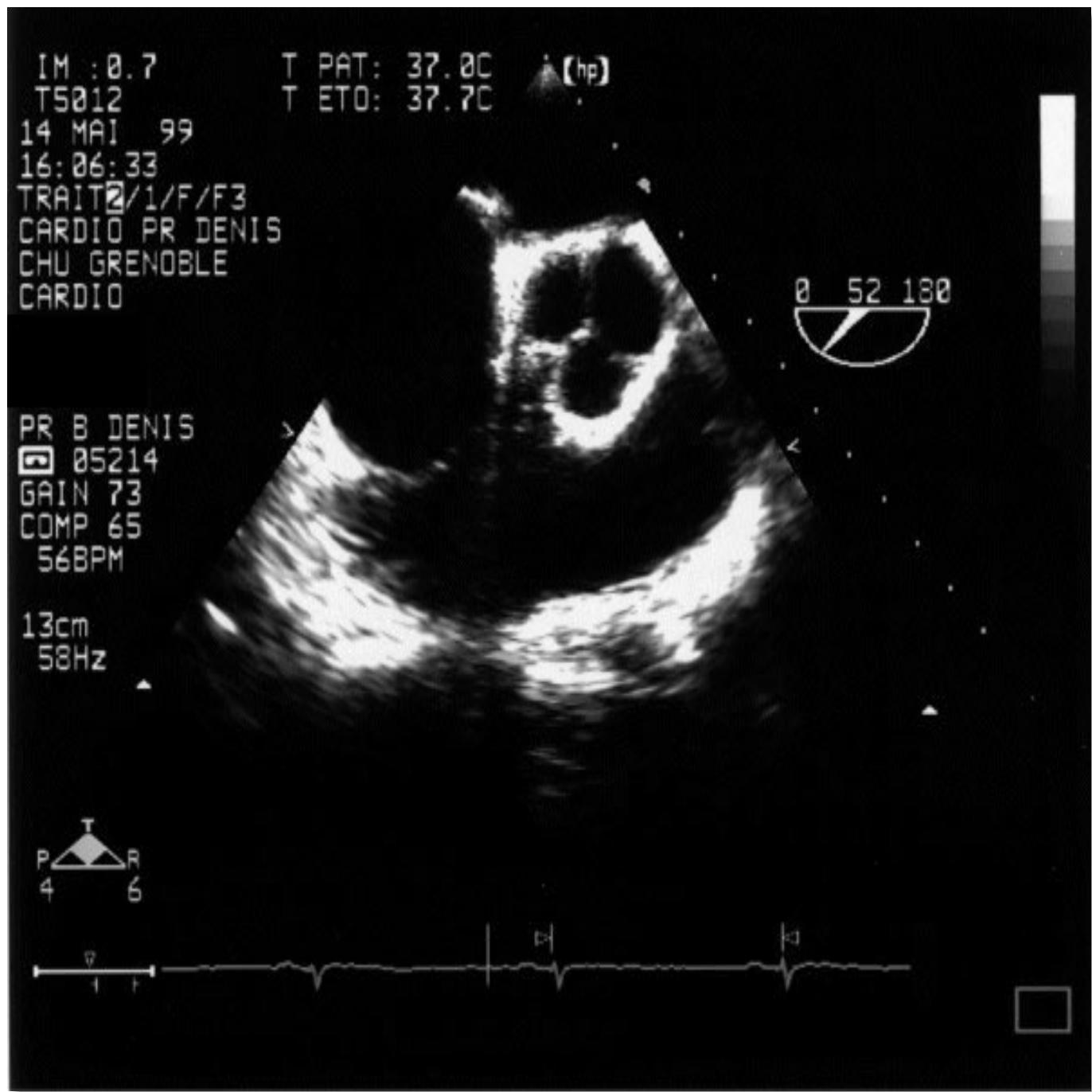
# Échographie des TSA



Interprétation :

Sténose étagée de la carotide gauche.

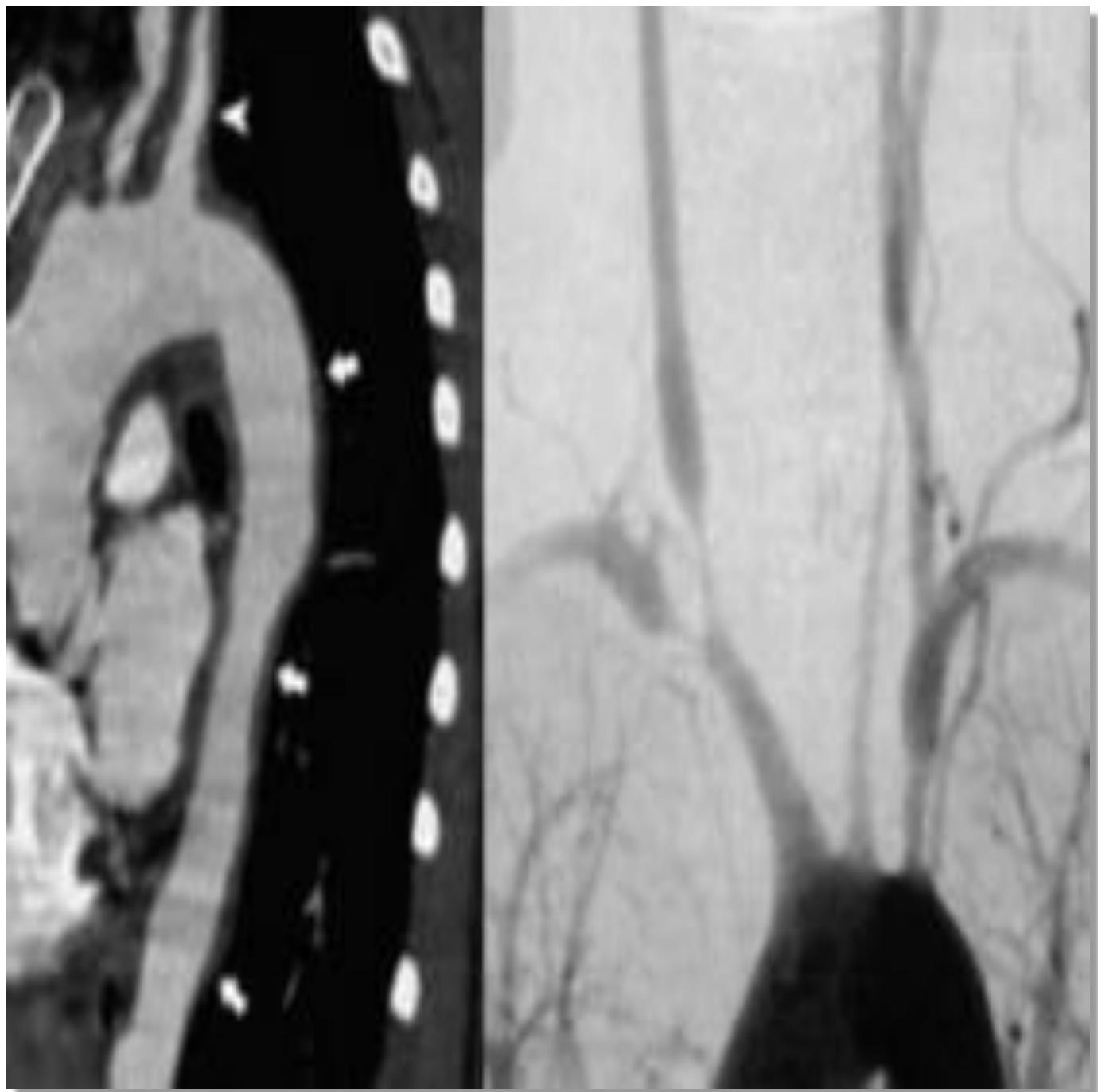
# Échographie trans-oesophagienne



Interprétation :

**Épaississement de la paroi de l'aorte et dilatation anévrismale de sa portion ascendante.**

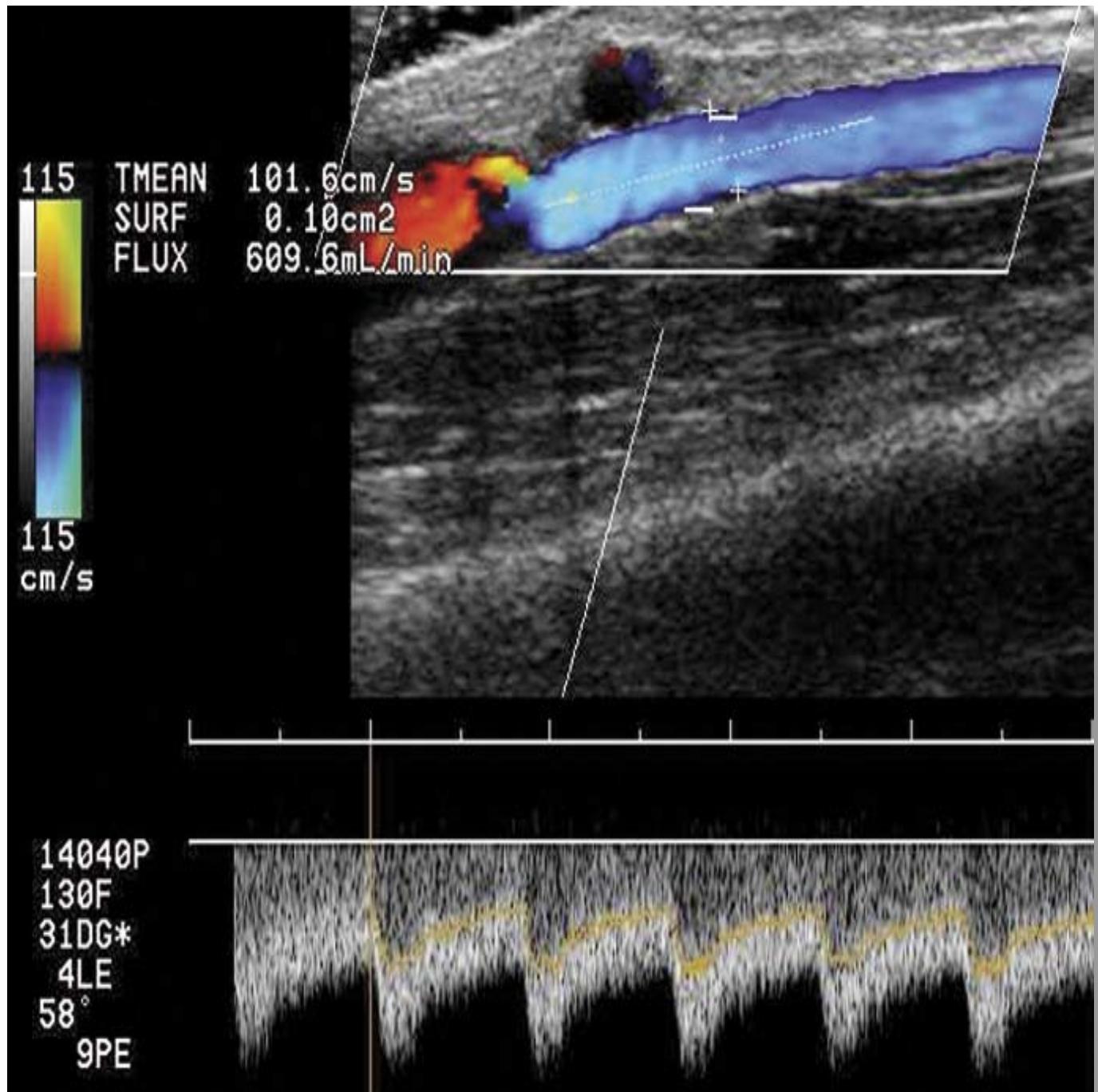
# Angiographie TSA



Interprétation :

**Sténose étagée de la carotide gauche.**

# Échodoppler MSG



Interprétation :

**Absence de signal artériel au niveau MSG.**

# Angiographie MSG



Interprétation :

**Thrombus au niveau de l'artère sous-clavière gauche.**

# Radiographie du poumon

