

# L'observation d'un malade atteint de la maladie de Takayasu: La maladie des hommes sans pouls

par

**Dr. S. P. Azizi**

**Prof. de Clinique médicale  
Médecin de l'Hôpital Pahlavi**

**Dr. A. Rafat**

**Prof. agrégé à la Faculté  
de Médecine  
Médecin de l'Hôpital Pahlav**

Il y a 5 mois un cultivateur de 33 ans est admis dans notre service à l'Hôpital Pahlavi pour le vertige, toux, dysphonie et dysphagie. Le début de sa maladie remonte à 8 mois date à laquelle il aurait présenté un vertige suivi de quelques secousses musculaires et sans perte de connaissance. Le vertige aurait persisté pendant plusieurs mois; ensuite, apparaît sans aucune raison une toux quinteuse bientôt suivie d'une voie bitonale et d'une dysphagie aux aliments solides.

Il ne se rappelle pas avoir contracté de maladies courantes de l'enfance et de l'adolescence et n'a jamais eu la syphilis.

A l'examen, avec un état général excellent; ce malade ne présentait aucune pulsation aux radiales et aux carotides. Dans le creux sussternal on sentait nettement des battements artériels et les pédieuses battaient avec netteté également. Fait curieux, une forte pression sur les carotides faisait apparaître une crise épileptique. Cette abolition des pulsations s'harmonisait avec une abolition des oscillations au pachon. La tension aux membres inférieurs était de 16-7 au Vaguez et à part une aréflexie achilléenne nous ne lui trouvions rien d'anormal à signaler. Entre autre l'auscultation du cœur et de la fémorale était normale. L'examen des yeux (Prof. Chams): œil droit: vision normale, tension 10, œil gauche vision normale tension = 0 fréquentes empreintes veineuses à l'entrecroisement avec les artères.

A la laryngoscopie il y a une paralysie de la corde vocale gauche (Dr. Marvasty). La broncoscopie attire l'attention sur une petite

tumeur siégeant au commencement de la trachée. Cette tumeur est ronde, régulière et elle est animée de battements intenses et à la scopie du médiastin apparaît l'image d'une tumeur pulsatile, dépassant légèrement les bords du sternum, et déviant la trachée vers la droite. Ces constatations sont confirmées par la radiographie (Fig. 1 + profil) et en plus, au profil, la tumeur se projette dans la zone apicale et elle n'a pas une topographie segmentaire. A la tomographie de la région cervico-dorsale, la déviation de la trachée est évidente (Fig. N° 2). B.W. du sang est nettement positif et dans ces conditions le diagnostic de l'anévrisme de la crosse s'impose.

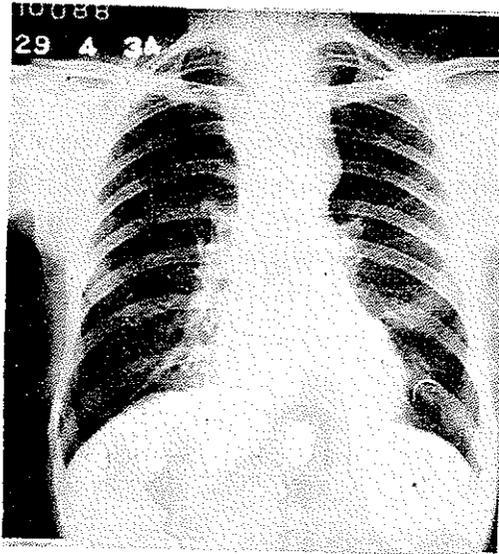


fig.1 (face)

Les troubles de la circulation et le décalage de pouls, sont des choses courantes dans l'anévrisme de la crosse, qui évolue vers la base du cou, mais la disparition complète et symétrique du pouls n'a été signalée qu'à titre d'exception (la circulation se faisant sur le mode continu).

Dès lors le traitement antispécifique est institué et nous demandons une greffe artérielle. Le malade est exploré par le Dr. Mir Ala. Il dissèque l'anévrisme qui se détachait de la convexité et siégeait à la base du cou. D'après ce chirurgien, la carotide gauche et l'artère innommée faisaient corps avec l'anévrisme. De telle sorte que ces

artères faisaient partie du sac anévrismal. Il a été dans l'impossibilité d'enlever la tumeur; et enfin, il a pensé que la coagulation intra-anévrismale aurait empêché le sang circulant d'arriver aux artères périphériques pour constituer normalement le pouls. L'aortographie pratiquée par la suite (Dr. Amélie par un procédé personnel) démontre assez clairement que la carotide et la sous clavière de calibres normale sont opacifiées normalement (Fig. 3)

Mais l'anévrisme, comme nous allons voir, n'est pas la seule cause dans l'absence des pouls; car en effet en 1951, l'un de nous, a présenté à la Société Médicale de l'Hôpital Pahlavi, un colonel de la police atteint de l'abolition des pouls et des oscillations au membre supérieur droit et membres inférieurs. Ce malade, se voyant incapable de réprimer les agitateurs politiques: après une courte période d'anxiété et d'insomnie faisait une hypertension artérielle irréductible de 25 au Vaquez (la tension est prise au membre supérieur gauche). Vu la disparition

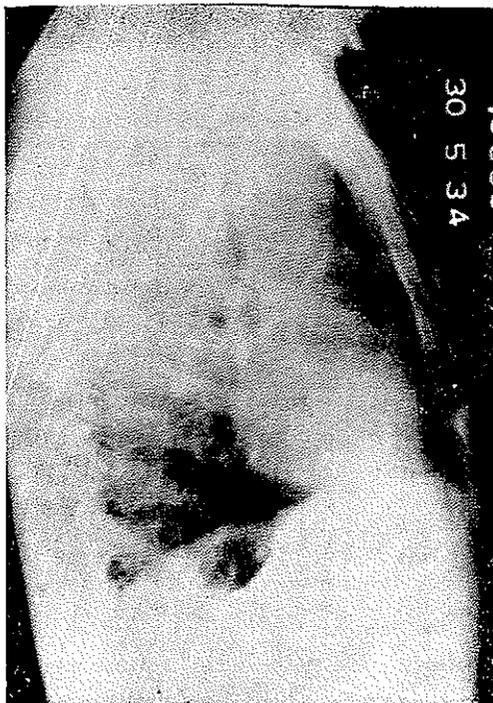


Fig.1(profil)

complète des indices oscillométrique aux niveaux des membres il aurait été condamné par un confrère à souffrir de la gangrène dont il

aurait été immanquablement atteint. Ce curieux malade à part cette anomalie vit toujours en très bonne santé. Inutile d'ajouter que chez ce malade tout a été mis en œuvre, d'ailleurs sans succès pour découvrir le moindre signe d'une maladie quelconque. Ainsi qu'en 1952 Eric Skipper et F. J Flint ont publié l'observation de deux malades exactement semblables au nôtre et parmi les 16 observations qu'ils ont pu rassembler; l'anévrisme, l'antécédent spécifique et les stigmates de la syphilis faisaient défaut. Mais il faut bien avouer que le premier malade rapporté par Davy (1839) était atteint de l'anévrisme. Par suite, d'autres auteurs ont rapporté quelques cas semblables passés inaperçus.

Le premier auteur qui s'est rendu compte de l'originalité de ce syndrome est le japonais Takayasu qui d'ailleurs a donné son nom à la maladie. A part des observations japonaises (la maladie s'observant souvent au Japon). Les malades connus dans la littérature mondiale ne sont pas nombreux.

Deville 1847	Martoll et Fabre Tersol 1944
Savary 1856	Frovig 1946
Pilz 1868	Bittorf 1947
Broadbent 1875	Maspetoil et Taptas 1948
Turk 1901	Lampen and Wadulla 1950
Shikare 1921	Skipper and Flint 1951
Crawford 1921	Caccamise et Whitman 1951
Lewis et Stokes 1924	Gadrat et Moreau 1952
Harbiz 1926	Ross et Mac Kursik 1953
Raeder 1927.	Currier, Russel etc. 1954
Brown 1929	Degeorges 1953
Cohen et Davies 1933	Ask-Upmark 1954
Kirklin 1935	Trias De Bes 1955
Marinesco and Kreindler 1936	Mouren et Migozzi 1956
Griffin 1939	

L'étologie de la maladie reste obscure. On a voulu trouver une race et un terrain propices à la maladie; toutefois dans la majorité, les malades sont des jeunes femmes (l'âge est d'environ de 25 ans.) La syphilis, l'athérome, le tabac et l'éthyl et même l'anomalie congénitale (Griffin 1939) ont été incriminés comme causes possibles de la maladie. Certains auteurs ont voulu une parenté entre la maladie de

Takayasu et l'athérosclérose juvénile, la maladie de Buerger et périartérite noueuse de Kussmaul et la maladie de Horton. Dernièrement Trias De Bes a énucléé l'œil d'une malade sans pouls, atteinte de glaucome. Les anomalies mesenchymateuses de cet œil ont suggéré à cet auteur une base congénitale possible à cette maladie. Au point de vue anatomie pathologique macroscopique: La crosse de l'aorte est oblitérée par la thrombose et rarement par l'athérome. La thrombose suit les gros troncs vasculaires de la crosse. Microscopiquement il y a un épaissement et une infiltration lymphocytaire de la media et de l'adventice, entourées d'une gaine fibreuse, c'est à dire l'aspect d'une endartérite oblitérante sans aucune réaction inflammatoire spécifique. La plupart des auteurs n'ont trouvé aucune lésion dans les artères périphériques.

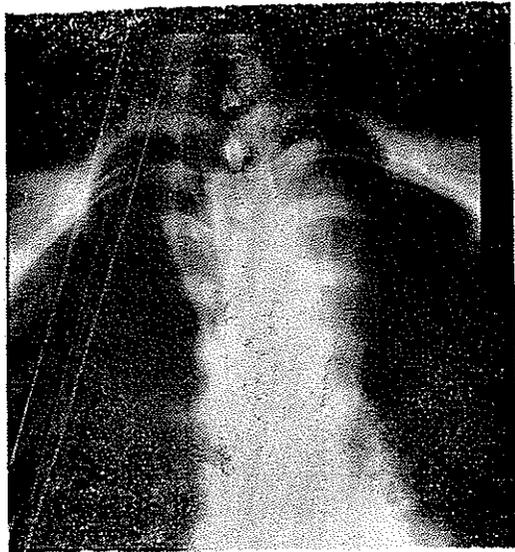


fig. 2

Les signes de la maladie de Takayasu prennent naissance dans une vascularite généralisée avec prédominance d'une thromboartérite de la crosse aortique et voilà pourquoi les signes d'une carence circulatoire dans les artères oculaires et cérébrales ouvrent toujours la scène. Les malades consultent en général pour une diminution progressive de l'acuité visuelle et des signes d'anémie cérébrale.

Vu la circulation lente et insuffisante dans les artères, Frovig a signalé un symptôme curieux et évocateur: Diminution de l'acuité

visuelle à la marche et son rétablissement au repos; ce signe ressemble à l'apparition du vertige et de la convulsion à la compression de la base du cou que nous avons décrit chez notre malade. Ainsi, vertige, syncope, crise convulsive et algies crâniennes sont aggravés pendant l'orthostatisme; par conséquent dans la gènèse de tous ces signes, l'effort prend une place prépondérante. La maladie étant évolutive; ces signes s'aggravant peuvent aller jusqu'à la cécité: (Rétinopathie extensive de Sato et Oota), l'hémiplégie, l'infarctus, etc. On pense qu'avec les carotides oblitérées la circulation intracérébrale est assurée par l'artère vertébrale. Mais l'apparition du vertige et de la convulsion à la suite de la compression du cou, démontre assez clairement l'insuffisance de cette irrigation. Toutefois, nous ne nions pas que le cerveau est adapté à cette carence circulatoire.

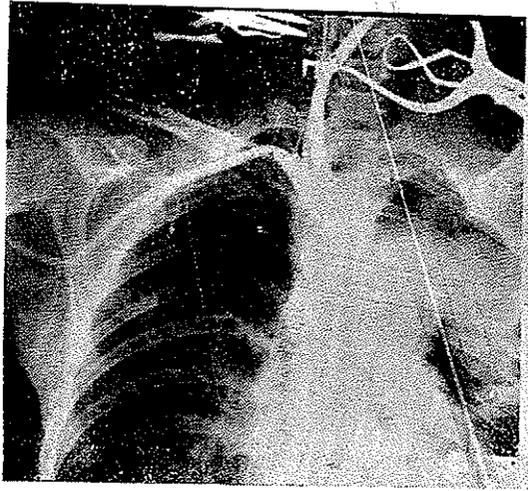


fig. 3

Le chef symptôme de la maladie est l'absence de la pulsation radiale et carotidienne. Cette anomalie est d'une fréquence telle que, d'après les japonais et les américains, jusqu'à nouvel ordre, la maladie doit porter le nom de « La maladie sans pouls ». L'abolition des oscillations artérielles. Étant donné la circulation sur le mode continu irrigue les membres sans pouls comme, le démontre si bien notre Figure N° 3 les troubles trophiques ne se voient donc que rarement et les malades non plus ne se plaignent pas souvent des signes

paréthésiques dus à l'ischémie. Les artères des membres inférieurs sont en général indemnes et à leur niveau, on peut trouver une tension haute; c'est ce qui a fait dire, que ces malades étaient atteints d'une coarctation inversée. Enfin l'absence de pulsation n'est pas toujours symétrique, par contre elle peut être généralisée à toutes les artères.

L'évolution de la maladie est très lente. Les malades finissent par succomber tôt ou tard par des complications cérébrales.

### BIBLIOGRAPHIE

- AGGELER, LUCIA et THOMPSON.— A syndrome due to occlusion of all the vessels arising from the aortic arch. Report of a case featured by primary thrombocytosis and autohemagglutination. *Am. Heart J.*, 1941, 22, 825.
- ASK-UPMACK.— *Acta Médica Scandinavica*, 1954, t. 149, N° 3: pp. 161-178.
- BARKER W. F.— Syphilitic aortitis with obstruction of multiple aortic ostia. *New-England J. Med.*, 1949, 241: 524.
- BITTORF A.— Ueber die Entwicklung lines arteriellen collateral-kreislaufes bei obliteration der grossen Arm und kopfgefösse: *Med. Klin.*, 1947, 42: 422.
- BROADBENT W. H.— Absence of pulsation in both radial arteries, the vessels being full of blood. *Trans. Chin. Soc. London*, 1875, 8: 165.
- BROWN C. F.— Absence of pulse (a case of absence of pulse in both axillary, radial and carotid arteries, while normal in femoral and dorsalis pedis arteris). *Chinese Med. J.*, 1929, 43: 269.
- CACCAMISE et WHITMAN.— Pulseless disease: A preliminary case report. *American Heart Journal*, 1952, 44: 629.
- CASIELLO A et HANONO- M.— Ausencia de pulso en miembros superiores y carotida derecha en aortopatía luetica. *Rev. Med. Rosario*, 1944, 34: 1159
- COHEN et DAVIES.— Bilateral obliteration of radial and carotid pulses in aortic aneurism. *Lancet*, 1933, 1933, 1: 852.
- COOKE; CLOAKE. GOVON, COLBECK.— Temporal arteritis a generalised vascular disease. *Quarterly Journal of Medicine*, 1946, N° 57, t. XV, P. 47.
- CRAWFORD.— Bilateral pulse obliteration in thoracic aneurysm. *J. A.*

M. A. 1921, 76: 1935.

- CURRIER,- RUSSELL, DEJONG, BOLE.- Pulseless disease. central nervous system manifestation. *Neurology*, November 1954, pp. 818-830, vol. 4, Nb. ii.
- DAVY, JOHN.- *Researches, physiological and anatomical* London, 1839, vol. 1, p. 426.
- DEGEORGES.- La thrombose spontanée des troncs de la crosse aortique. *Semaine des Hôpitaux* 1953, N° 34, p. 1706.
- DEJERINE, HUET.- Contribution à l'étude de l'aortite oblitérante. *Revue Médicale Paris*, 1888, 8: 201.
- EGAS-MONIZ.- Thrombosis y otras obstrucciones de las carotidas. *Manuales de Medicina Practica*, Salva, editores, 1941
- ELLIOT, NEVILLE, STONE.- Bilateral carotid sinus denervation in a patient having syncopal attacks and a congenital vascular anomaly. Report of an unusual case. *Am. Heart Journal*, 1939, 17: 69.
- FROVIG.- Bilateral obliteration of the common carotid artery. *Acta Psychiatrica et Neurologica*, 1946, sup. 39. 7.
- FROVING, LOKEN.- The syndrome obliteration of the arterial branches of the aortic arch due arteritis. *Act. Psych. and Neurol.*, 1951, 26: 313.
- GARDAT, MOREAU.- Thrombose des troncs de la crosse aortique. *Archives des Maladies du Cœur*, 1952, 45: 830.
- GARRIDO, GUEDES.- Ausencia bilateral de pulso en las extremidades superiores. *Revue Clin. Esp.*, 1953, 50, 19.
- GULL.- Thickening and dilatation of the arch of the aorta with occlusion of the innominate and left carotid, atrophic softening of the brain. *Guy's Hosp. Rep.*, 1854, 1, 12.
- HARBITZ.- Bilateral carotid arteritis. *Arch. Path. and Lab. Med.*, 1926, t. 1, pp. 499-510.
- KAMPMELEK, NEUMAN.- Bilateral absence of pulse in the arm and neck in aortic aneurysm. *Arch. Int. Med.*, 1930, 45, 513.
- KIRKLIN.- Obstruction of the right innominate and left subclavian arteries with orthostatic syncops. *Proc. of the Staff Meet of the Mayo Clinic*, 1935, vol. 10, N° 43.

- LAMPEN; WADULLA.- Sténosierende Aortenchies unter den Klinischen Bild einer «Umgekehrten Isthmus stenose». Deutsche Med. Wehnschr, 1950, 75, 144.
- LEWIS, STOKES.- A curious syndrome with signs suggesting cervical arterioveinous fistula, with pulse of neck and arm lost. Brit. Hearth J., 1942, 4, 57.
- LINDENBERG-SPATZ.- Über die Thromboendartéritis oblitérans der Hirngefasse (cérebrale Form der V. Winiwarter Buergerschen Krankheit). Virch. Arch, 1939-40, 305, pp 531. 557.
- MARINESCO, KREINDLER.- Oblitération primitive et complète des deux carotides primitives. Accès épileptiques. Considérations sur le rôle du sinus carotidien dans la pathogénie de l'accès épileptique. Presse Médicale, mai 1936, 44: 833.
- MARTORELL FABRE-TERSOL.-El síndrome de obliteracion de los troncos supra-aorticos. Méd. Clin. Barcelona, janvier 1944 2; 26.
- MASPETIOL, TAPTAS.- Thrombose des gros troncs de l'aorte chez une femme. Semaine des Hôpitaux, 1948, 24, 2705.
- MAURER.-Absence of pulse in the vessels of the upper extremities and neck in aneurism of the aortic arch. Am. Heart J., 1939, 17, 716.
- MIGOZZI B.-Thrombose primitive des gros troncs de la crosse aortique. Thèse Marseille 1954.
- MOUQUIN (M) et MARCREZ Encyclopédie cœur T II
- MOUREN- La maladie des hommes sans pouls. Journées médico-chirurgicales de la Timone, 1954; Sopic, éditeur.
- MOÛREN ET MIGOZZI: La maladie des hommes sans pouls. Semaine des Hôpitaux N° 2 1956.
- NICAUD.- La périartérite noueuse. Masson et Cie, Paris, 1946.
- OOTA.- Ein seltener Fall von beiderseitigem Carotis-subelaviakerschluss. Transactiones Societatis Pathological Japonical, 1940, 30: 680.
- PAILLAS, BONNAL.- Vingt observations de thrombose de la carotide. Ve Congrès neurologique international de Lisbonne(1953)in vol. 11,p.28.
- PARSONS.- Case of occlusion of the arteries arising from the arch of the aorta with aortic degeneration and aneurysms Boston Med. and Surg. J., 1872, 9: 400

- PINKHAM.- The ocular manifestations of the pulseless syndrome. (In press).
- PREISENDORFER.- Ueber einin Fall von vollstandiger Aorta obliteration der arteria anonyma fast vollstandiger der Carotis und subclavia sinistra, complicat mit Aneurysma der und Carcinom des Oesophagus. Arch. Pat. Anat., 1878, 73; 594.
- RADOVICI, Mile LASCO (Bucarest).- Une hémiplégié alterne inconnue, l'hémiplégié alterne optico-pyramidale par thrombose carotidienne. Presse Médicale, p. 753, 21 août 1948.
- RAEDER.- Ein fall von symmetrischer Karotisaffection mit präseniler Kataract und glaukom sorvie gasichtatrophie. Klin. Mon. f. Augenh., 1927, 78: 63-68
- RECORDIER, MOUREN, BONNAL, JOUVE. Hémiplégié révélatrice d'une thrombose des troncs de la crosse aortique. Amélioration par carotidectomie. Bull. et mem. de la Soc. Méd. des Hôp. Paris, 1954, N° 1, pp. 10-13.
- RICHARDS -Symetrical arterial occlusion. Brit. M. J., 1952, 2, 2 285.
- ROSS, M. KUSICK.- Aortic arch syndromes. Arch. Int. Med., 1953, 92 701.
- SATO.- Ein seltener Fall von Arterienobliteration. Klin-Wchenschr, 1938, 33, 1154.
- SAVORY.- Case of a young woman in whom the main arteries of both extremities and of the left side of the neck were throughout completely obliterated. Medico-surgical Transactions, 1856, 29, 205.
- SKIKHARE.- Notes on a remarkable case of pulsations in arteries of the upper part of the body. Indian J. Med., 1921, 2, 326.
- SHIMIZU.- Pulseless disease, Rinsho Gena Clinical Surgery, 1948, 3: 377.
- SHIMIZU, KANO.- Pulseless disease. J. Neuropath. and Clin. Neurol., 1951, 1: 37.
- SKIPPER, FLINT.- Symetrical arterial occlusion of upper extremities, head and neck. A rare syndrome. Brit. M. J., 1952, 2: 9.
- TAKAHASHI-KAKUJIRO.- Die percutane arteriographie der Arteria vertebralis und ihrer Versorgungsgebiete. Arch. für Psych. und Nervenkrankheiten, 1940, 3: 3.
- TAKAYASU.- Acta Soc. Opht. Jap., 1908, 12: 554.
- TRIASDE BES-J-9-SANCHEZ LUCAS etc: A case of Takayasu's syndrome: The Pulseless Disease British Heart Journal vol XVII N° 4 octobre, 1955