

Cas clinique

Maladie de Horton

STAFF 11/04
CECILIA PIAZZOLA, INTERNE
DR REBECCA LATIÈRE

M. G, 84 ans

- **Antécédents**

- Polyarthrite rhumatoïde séronégative
- Neuropathie sensitive des membres inférieurs
- HTA non traitée

- **Traitements**

0

Histoire de la maladie

Cécité brutale de l'œil droit en septembre 2022.

Notion d'un épisode similaire quelques jours plus tôt de résolution spontanée

→ Se rend aux **urgences**

Aux urgences :

- **AngioTDM TSAo** : pas de lésion évocatrice d'un accident vasculaire
- **IRM cérébrale** : pas d'accident vasculaire
- **Biologie** : SIB isolé avec CRP à 28,4 mg/L

- **Symptômes** : Céphalées - Hyperesthésies du cuir chevelu (depuis 07/22) - Douleurs mâchoire

- Donc **suspicion d'atteinte ophtalmologique de maladie de Horton** → Bolus de Solumédrol 500mg sur 1h puis hospitalisation.

Bilan étiologique

- FO + OCT : sans particularité
- TDM-TAP : absence de lésion en faveur d'une aortite
- ED AT : Artères axillaires perméables avec discret **épaississement** inflammatoire bilatéral prédominant à droite.
Artères temporales : aspect de **signe du halo** à droite avec **épaississement** inflammatoire **hypoéchogène circonférentiel** mesuré à 0.09mm + **signe de la compression** positif
A gauche : aspect également compatible avec un **signe du halo** au niveau de la branche frontale également mais moins marqué qu'à droite.
→ Aspect compatible avec une **vascularite** des gros vaisseaux.

Bilan étiologique (2)

- TEP-scanner : **Renforcement métabolique circonférentiel du segment I de l'aorte thoracique** sans autre anomalie en regard des vaisseaux de gros et moyen calibres (*sous réserve d'une corticothérapie débutée 5 jours plus tôt*)
- Biopsie artère temporale : importantes lésions inflammatoires principalement au contact de la limitante élastique interne, de **cellules mononucléées avec nombreux macrophages** et **quelques cellules géantes**. La limitante élastique interne est en partie détruite.
 - **Importantes lésions inflammatoires artérielles caractéristiques d'une maladie de Horton.**

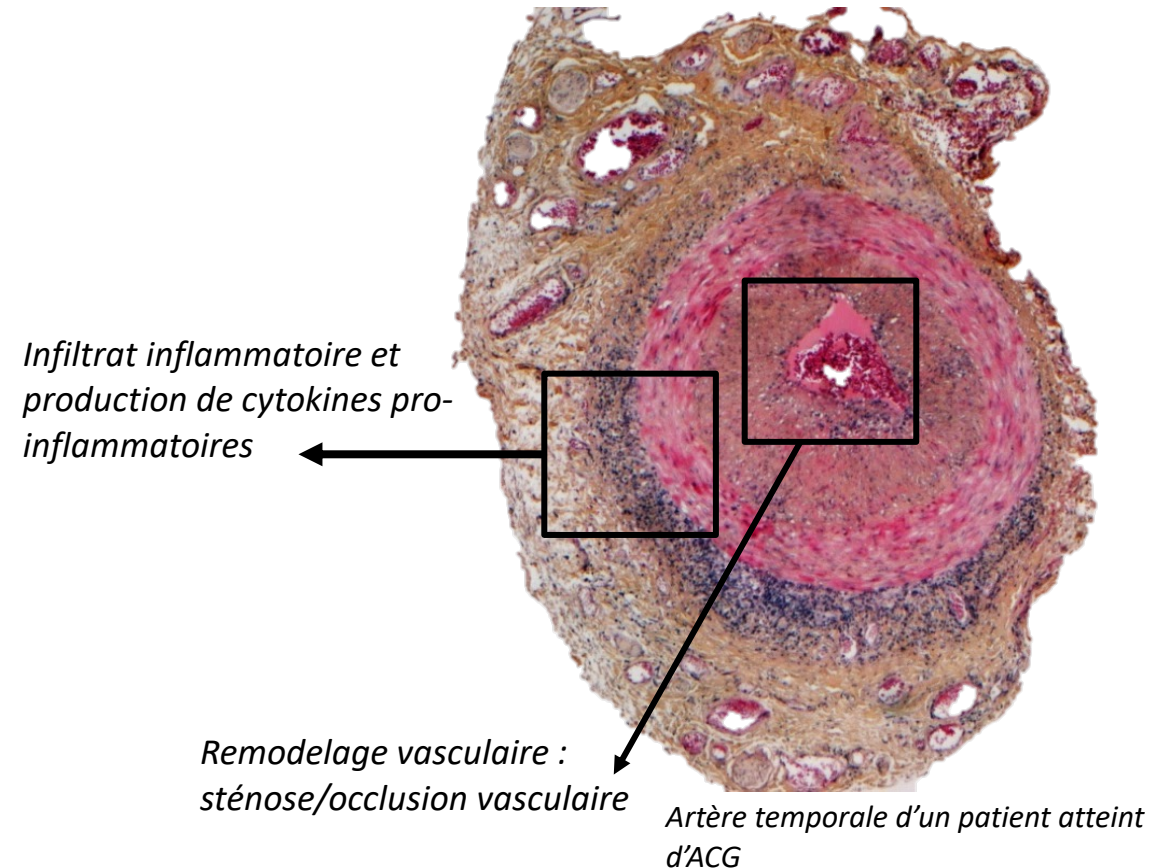
Prise en charge

- Instauration d'une **corticothérapie** par Prednisone 70mg puis décroissance progressive

- Dernière consultation janvier 2023 :
Bonne évolution clinique
Prednisone 5 mg/jour

Maladie de Horton *ou* Artérite à cellules géantes

- Vascularite granulomateuse affectant les vaisseaux de gros calibres.
- La plus fréquente de l'adulte (*pic 70-80 ans*)
- Remodelage vasculaire avec :
 - **Un infiltrat inflammatoire** de la paroi vasculaire à l'origine de la réponse inflammatoire systémique → signes généraux
 - **Un remodelage vasculaire** aboutissant à la sténose voire à l'occlusion des artères concernées → signes ischémiques



Atteintes cliniques

- **Aortite** : atteinte la plus fréquente des gros vaisseaux, qui peut se compliquer d'anévrisme ou de dissection aortique (*Au moins un tiers des patients*).
- **Inflammatoires**
 - Asthénie
 - Amaigrissement
 - Fièvre
- **Ischémiques**
 - Claudication de la mâchoire
 - Hyperesthésie du cuir chevelu
 - Complications ophtalmologiques

Complications ophtalmologiques

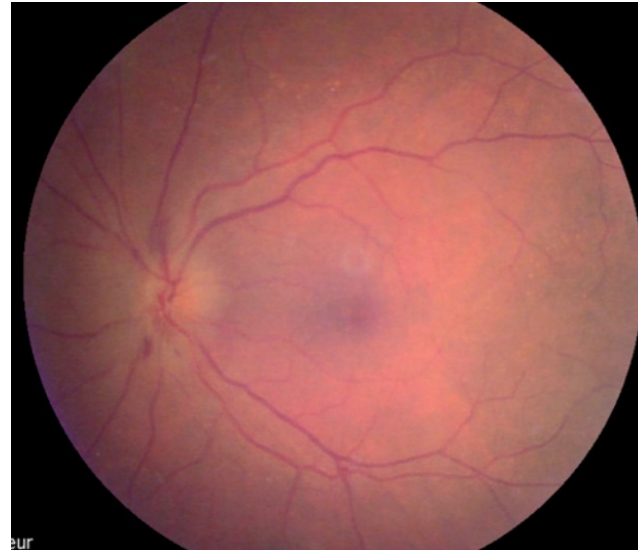
Parmi conséquences ischémiques graves :

Atteinte ophtalmologique avec baisse d'acuité visuelle pouvant être irréversible

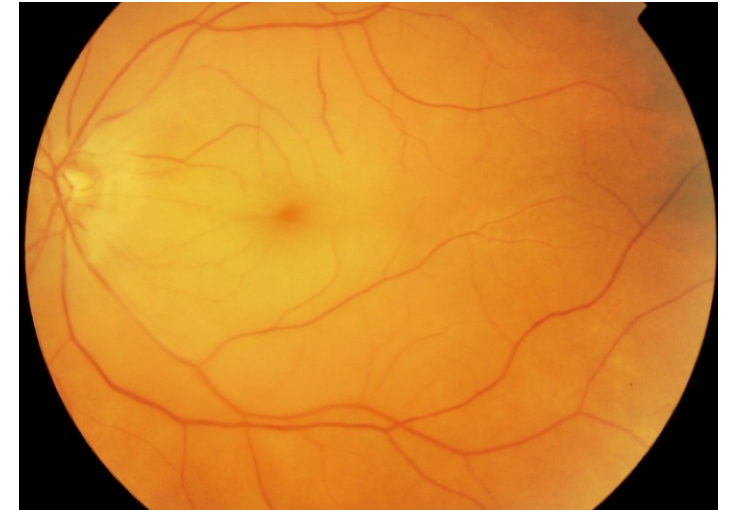
- Neuropathie optique ischémique antérieure aiguë (NOIAA)
- Occlusion de l'artère centrale de la rétine (OACR)

→ conditionne le pronostic fonctionnel

→ urgences thérapeutique avec bolus de corticoïdes en urgence



Neuropathie optique ischémique antérieure aiguë



Occlusion de l'artère centrale de la rétine

Diagnostic paraclinique

- **Syndrome inflammatoire biologique**
- **Imagerie** : diagnostic non invasif → mise en évidence inflammation de la paroi artérielle
 - EDAT
 - Angioscanner
 - TEP-scanner
- **Biopsie artère temporale** : examen de référence
 - panartérite granulomateuse segmentaire et focale, non nécrosante, avec un infiltrat cellulaire inflammatoire composé de cellules mononuclées et parfois de cellules géantes.

Echographie-Doppler des artères temporales

- **Signe du halo** : épaissement circonférentiel homogène hypoéchogène de la paroi artérielle, visible à la fois dans le plan longitudinal et transversal, non compressible. Se négative après 5 jours de corticothérapie.
- Faux positifs : épaissement hypoéchogène de la paroi artérielle sur vascularites associées aux ANCA ou maladie athéromateuse.

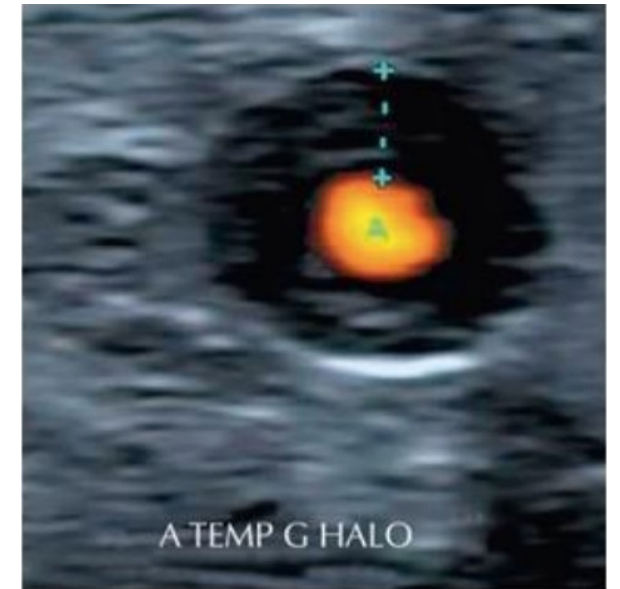
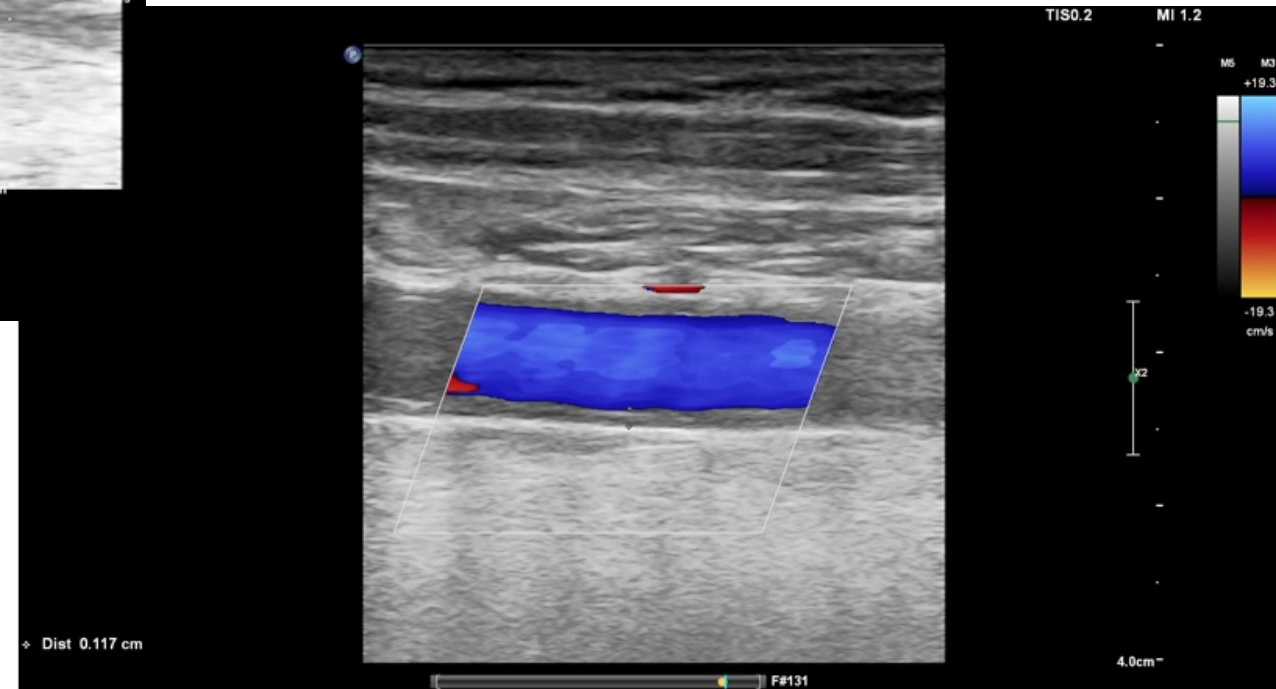
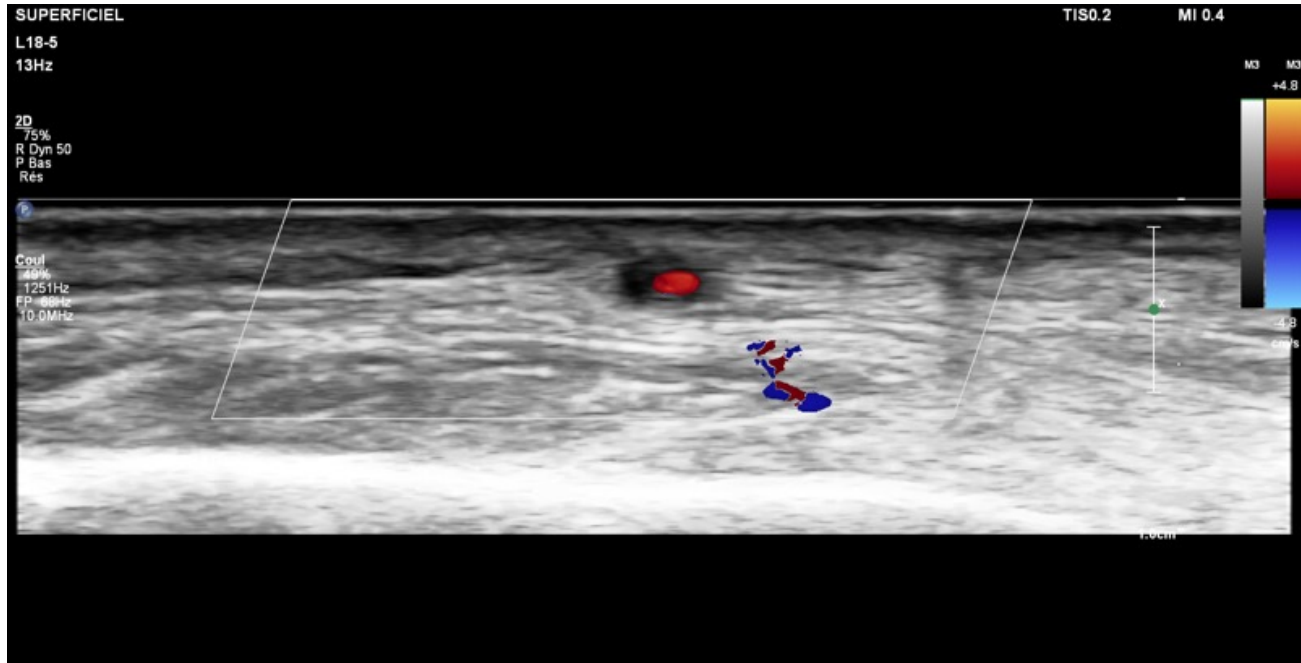


Image du Halo

Signe du halo



TEP-scanner

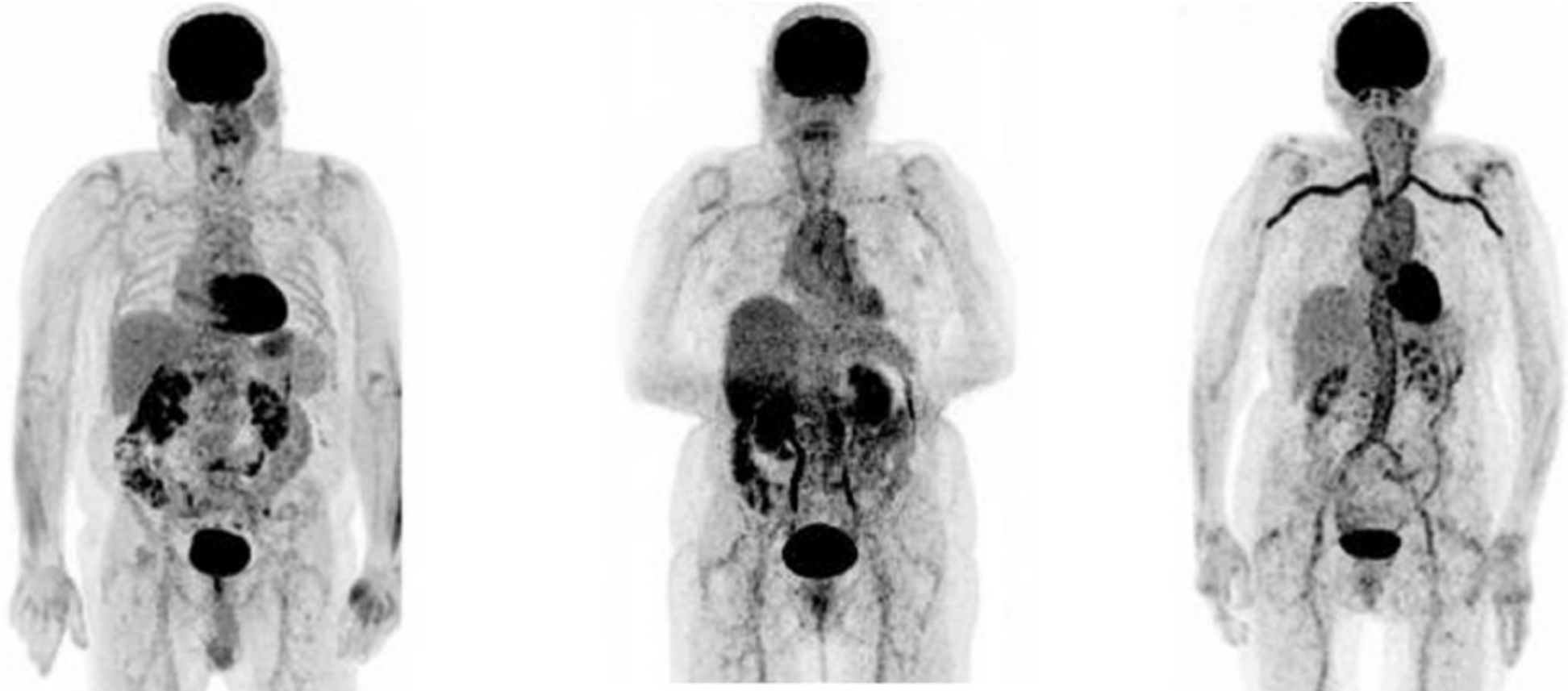
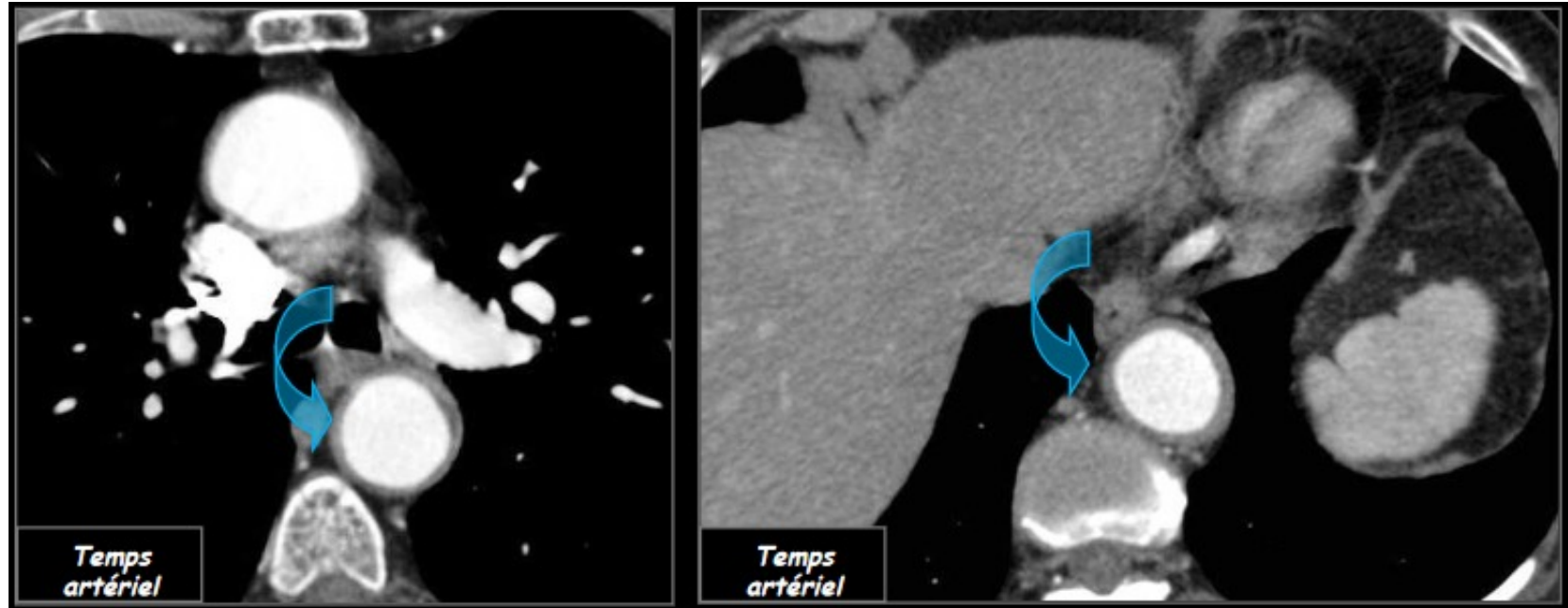


Fig. 1 FDG-PET. Low (grade 1), intermediate (grade 2), and high (grade 3) LVV FDG uptake patterns in patients with GCA.

Angioscanner



Conclusion

- ❑ La maladie de Horton ou artérite à cellules géantes est une **vascularite des gros vaisseaux**.
- ❑ Suspicion diagnostic sur la clinique, la biologie et l'imagerie.
Mais diagnostic de certitude = **Biopsie artère temporale**.
- ❑ **Aortite** = atteinte du gros vaisseaux la plus fréquente.
- ❑ Atteintes **ophtalmologiques** = urgences thérapeutique/pronostic fonctionnel
→ Bolus de corticoïdes en urgences.
- ❑ Traitement basée sur la corticothérapie **fortes doses avec décroissance progressive** pendant au moins 18 mois.