



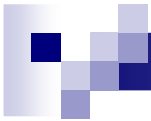
MALADIE DE HORTON

Pr. Magy-Bertrand
Chef du Service de Médecine Interne
CHU Besançon

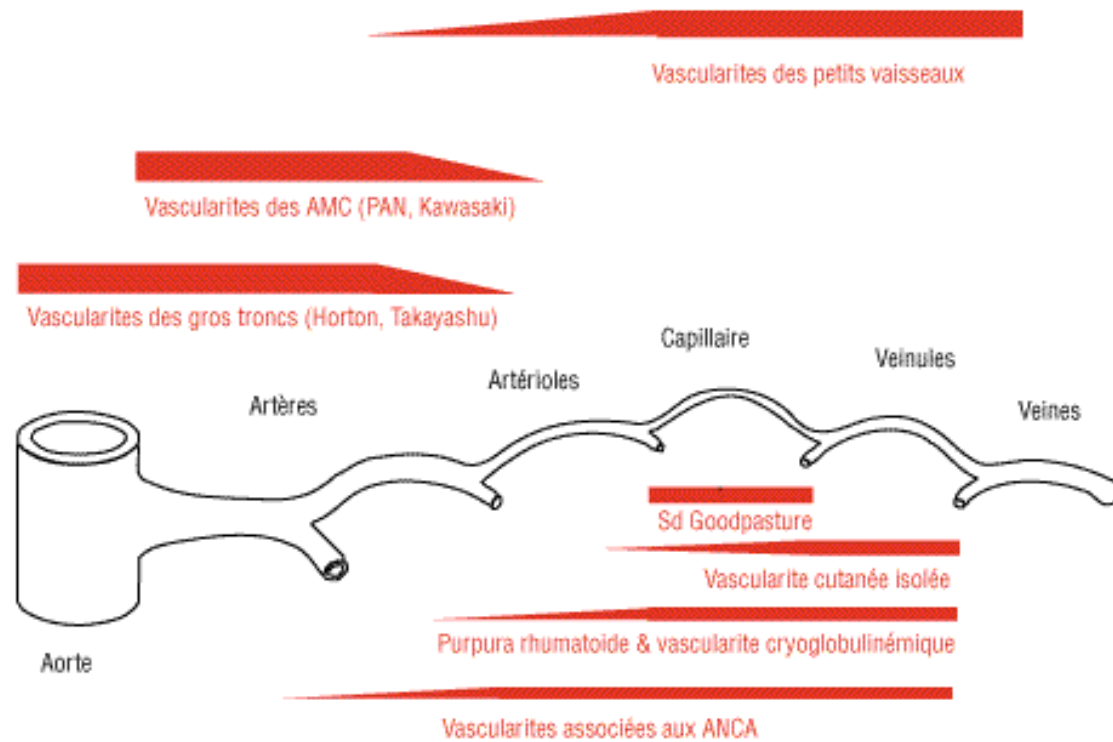


DEFINITION

- Artérite giganto-cellulaire
- Concerne les vaisseaux de moyen et gros calibre
- Prédomine dans le territoire de l'artère temporale
- 20-40/100 000, 1% des autopsies
- Atteint les sujets de plus de 50 ans et classiquement de plus de 70 ans, augmentation de l'incidence avec l'âge
- 2 femmes pour 1 homme
- Etiologie inconnue : association avec le HLA DR4, exposition solaire, caractère saisonnier, rôle de l'exposition préalable à certains agents infectieux
- Association possible à la pseudo-polyarthrite rhizomélique (50% des cas)



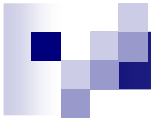
PLACE DE LA MALADIE DE HORTON AU SEIN DES VASCULARITES





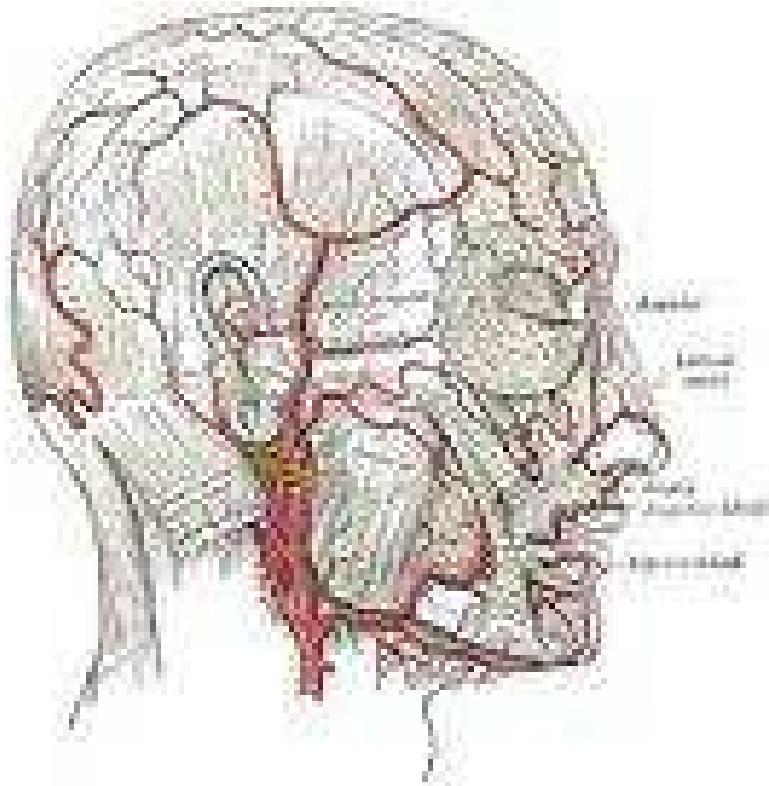
CLINIQUE DE LA MALADIE DE HORTON

- Le plus souvent évolution progressive sur plusieurs semaines, avec une exception notable pour la complication ophtalmologique
- Signes cliniques généraux (isolés dans 10% des cas)
 - Perte de poids
 - Fièvre, 39-40°, anarchique ou en plateau
 - Anorexie
- Signes cliniques spécifiques du syndrome de l'artère temporale
 - Artère temporale indurée
 - Perte de la palpation du pouls temporal
 - Trismus
 - Claudication intermittente de la mâchoire
 - Hyperesthésie du cuir chevelu
 - Dysgeusie
 - Nécrose de la langue
 - Nécrose du scalp localisée



**TOUTE DOULEUR CEPHALIQUE
INEXPLIQUEE D'APPARITION
RECENTE ET QUI PERSISTE CHEZ
UNE PERSONNE AGEES NECESSITE
UN BILAN INFLAMMATOIRE**

TERRITOIRE DE L'ARTERE TEMPORALE





CLINIQUE DE LA MALADIE DE HORTON

■ Manifestations oculaires

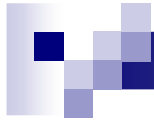
- Le GRAND risque de la MH avec cécité dans 15 à 20% des cas de MH souvent brutale, **irréversible** se bilatéralisant dans 25 à 50% des cas
- Signes d'alerte
 - Amaurose fugace
 - Diplopie transitoire
 - Paralyse oculo-motrice
 - Douleur à la mobilisation oculaire
 - Hallucinations visuelles
- Risque peu élevé si pas de signes généraux et si syndrome inflammatoire peu marqué
- Mécanisme
 - Neuropathie optique ischémique antérieure aiguë (NOIAA)
 - Neuropathie optique rétro-bulbaire aiguë (5%)
 - Occlusion de l'artère centrale de la rétine



CLINIQUE DE LA MALADIE DE HORTON

■ Manifestations rhumatismales

- PPR
- Plus rare, arthralgies des grosses articulations périphériques (coudes, genoux) arthrites (15 à 20% des cas)
- Encore plus rare, arthralgies distales parfois oedémateuses (RS3PE)
- PPR isolée BAT + dans 5% des cas



**UNE POUSSEE « D'ARTHROSE »
TOUCHANT LES 2 EPAULES CHEZ
UNE PERSONNE AGEE NECESSITE
UN BILAN INFLAMMATOIRE**



CLINIQUE DE LA MALADIE DE HORTON

■ Formes inhabituelles

□ Atteinte vasculaire de l'arche aortique

- Sténose des artères sous-clavières, axillaires
 - Souvent peu symptomatique : claudication du bras, phénomène de Raynaud
- Sténose des artères carotides
 - AIT ou AVC
- Anévrisme de l'aorte thoracique, dissection ou IAo : complications tardives : 6 à 7 ans après le début de la maladie
- Patients plus jeunes moins de céphalées, BAT plus souvent négative
- Intérêt des examens angiologiques, du Pet-Scan



EN CAS DE SUSPICION DE MALADIE DE HORTON

- **Prendre la tension artérielle aux deux bras**
 - **Prendre les pouls radiaux**
- **Auscultation des artères sous-clavières**



CLINIQUE DE LA MALADIE DE HORTON

■ Formes inhabituelles

□ Atteinte respiratoire

- TOUX +++
- Epanchement pleural, infiltrat pulmonaire, œdème laryngé

□ Atteinte neurologique (rare)

■ Périphérique

- Mononévrite, multinévrite
- Atteinte radiculaire (C5)
- Atteinte cochléo-vestibulaire (vertiges-surdité)
- Trouble du goût et de l'odorat
- Paralysie faciale

■ Centrale (0.5%)

- Myélopathie ischémique cervicale
- AIT, AVC, syndrome cérébelleux
- Etats confusionnels et démentiels (plurifactoriel)



CLINIQUE DE LA MALADIE DE HORTON

■ Atypies du grand âge

- Altération de l'état général
 - Néoplasie, tuberculose, hyperthyroïdie
- Fièvre : syndrome pseudo-bactériémique
- Le trop fameux « syndrome de glissement »
- Toux, dysphagie
- Anémie
- Agitation chez le dément : témoin d'une douleur ou d'une cécité difficiles à identifier

SIGNES CLINIQUES : COHORTES COMPAREES

	Gonzalez-Gay et al 2005	Hamidou et al 2005	Huston et al 1978	Séréni et al 1987
Céphalées	84.5%	50%	90%	67%
Hyperesthésie cuir chevelu	34%		69%	33%
Signes généraux	60%	74%	76%	53%
Anomalie des artères temporales	73%	20%	40%	41%
Claudication mâchoire	41%	20%	67%	33%
Dysphagie	5%			
PPR	40%	20%	48%	50%
Fièvre	9%	58%	21%	53%
Manifestations visuelles	23%			
Cécité définitive	14%	8%	10%	33%
AVC	2.5%			
Claudication d'un membre	2.5%			
Toux		12%		



BIOLOGIE DE LA MALADIE DE HORTON

- Syndrome inflammatoire franc : VS > 50 mm/h, CRP > 50 mg/l
- Cholestase anictérique (25-35% des cas)
- Anémie inflammatoire
- Procalcitonine basse
- Thrombocytose
- Hyperleucocytose à prédominance PNN

LE DIAGNOSTIC POSITIF

- La biopsie de l'artère temporale
 - Lésion d'artérite inflammatoire avec infiltration granulomateuse (cellules géantes) prédominante dans la média aboutissant à une rupture de la limitante élastique interne





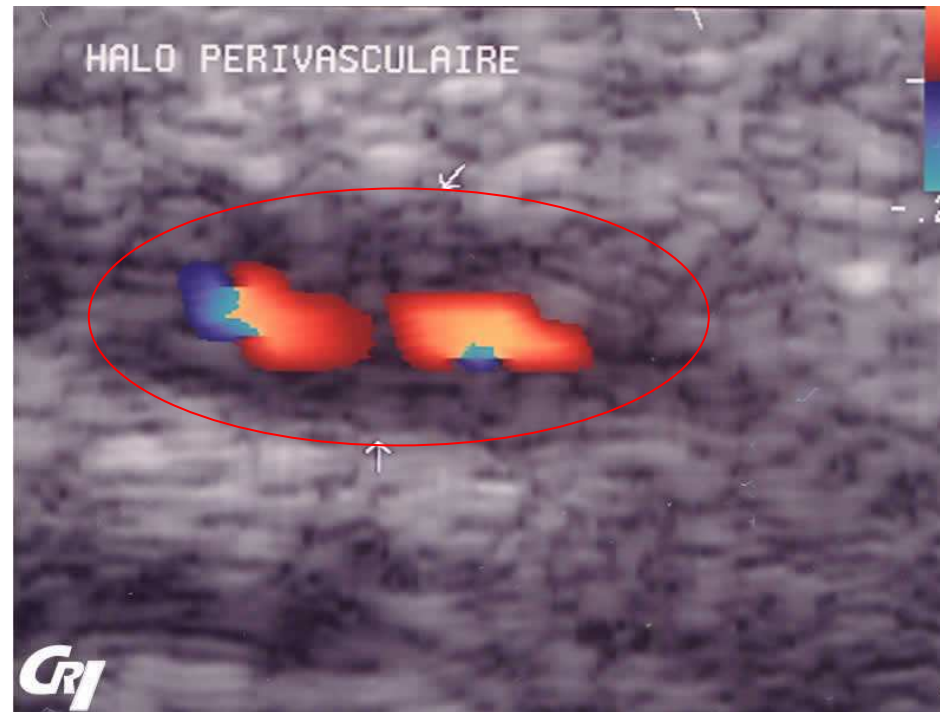
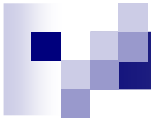
LE DIAGNOSTIC POSITIF

- La biopsie de l'artère temporale
 - Dans la série GRACG la BAT est positive dans 70% des cas avant l'instauration d'une corticothérapie et dans 50% des cas après 2 semaines de corticoïdes.
 - L'infiltrat lymphoplasmocytaire est nettoyé avant les cellules géantes : aspect cicatriciel de maladie de Horton
 - Pas d'intérêt à réaliser systématiquement 2 BAT malgré le caractère segmentaire et focal de la vascularite
 - Taille de la BAT : au moins 1 cm



AUTRES EXAMENS

- L'écho-doppler artériel des artères temporales avec la recherche du signe du halo périvasculaire traduisant l'artérite
 - Opérateur dépendant
 - Ne peut remplacer la BAT
 - Disparaît sous corticostéroïdes
- Pet-Scan, IRM de l'artère temporale : à évaluer



La présence d'un halo hypoéchogène de la paroi de l'artère temporale a une sensibilité d'environ 40 % et une spécificité d'environ 79 % pour le diagnostic de maladie de Horton histologiquement prouvée.



TRAITEMENT DE LA MALADIE DE HORTON

- Pierre angulaire du traitement :
LA CORTICOTHERAPIE
- Aucune supériorité des autres traitements (y compris les biothérapies type anti-TNF)
- Pas d'efficacité supérieure des bolus IV selon un grand essai randomisé français
- Traitement d'une durée de 2 ans (voire plus), pas moins !



PROTOCOLE CORTICOIDES

- 0.7 mg/kg/j en phase d'attaque jusqu'à normalisation des signes cliniques et de la CRP (2 semaines minimum)
- Efficacité très rapide justifiant la notion de test thérapeutique
- Puis diminution progressive avec recherche de la dose minimale efficace sans rechute
- Moins d'un patient sur 2 est sevré en 2 ans



TRAITEMENTS ADJUVANTS

- Anti-agrégants plaquettaires : ils divisent par 4 le nombre d'événements cardio-vasculaires chez les patients atteints de maladie de Horton
- Traitement anticoagulant efficacité physiologique supposée. Eventuellement indiqué dans la phase initiale de traitement de la NOIAA
- Traitements adjuvants de la corticothérapie
- Traitements épargneurs de corticoïdes
 - HCQ
 - MTX (notamment dans les Horton avec atteinte des vaisseaux de l'arche aortique)



SURVEILLANCE MENSUELLE DANS LE GRAND ÂGE


- Poids, PA, FC et température
- EG, appétit
- Signes de la maladie
- Syndrome de sevrage:
 - Fréquent, dans les jours qui suivent l'arrêt ou la baisse
 - Malaise, nausées, asthénie, anorexie, arthralgies, myalgies, signes neuropsychiatriques, fièvre
- Explorations de l'axe corticotrope: normale
- Faire une baisse plus progressive
- Hyperglycémie surtout post-prandiale + + +
- Classiquement VS, mais CRP + + +
- NFS pour l'anémie



CAS CLINIQUE 1

Un homme de 75 ans....

- AEG
- Consulte pour artérite temporale: douleur de l'artère, discrètement inflammatoire.
- Patient fébrile, 38.2 °C. Pas de foyer.
- NFS: anémie (110 g/l) microcytaire (79 μ 3)
- CRP 150 mg/l, orosomucoïde 2 N, ferritine 600 μ g/l, CPK LDH normales
- Iono urée créatinine: normal



Diagnostic et attitude thérapeutique immédiate ?
Introduction d'une corticothérapie sans
attendre + + +

Que n'avez vous pas oublié ?
Hémocultures, ECBU et RP !!

À J2: toutes les hémocultures poussent à
streptocoque oralis.....

Endocardite infectieuse....

Fréquence de la pathologie infectieuse par
rapport aux maladies systémiques chez le sujet
âgé !



CAS CLINIQUE 2

Patiente de 81 ans adressée aux Urgences pour malaise et AEG

■ Dans les antécédents

- Méningiome non opéré, connu depuis 5 ans, responsable d'une cécité monoculaire par compression du nerf optique droit
- Pas de facteurs de risque cardiovasculaire

■ **L'histoire récente** trouvait une dyspnée d'effort évoluant depuis 10 jours.

■ L'ECG montrait un aspect de nécrose antéro-septale semi-récente, associée à une élévation de la troponine, confirmée par l'échographie cardiaque.

■ Transfert à J9 dans le service de Gériatrie, récusée par le service de Cardiologie (« 81 ans, tu rigoles ? »), pour suite de la prise en charge.



A l'arrivée dans le service, on notait à l'examen clinique:

Apyrétique, absence de foyer infectieux.

Paralysie du Nerf Oculomoteur Commun gauche.

L'interrogatoire de la fille à l'arrivée dans le service permettait de mettre en évidence une AEG depuis plusieurs semaines, associée 10 jours auparavant à une baisse d'acuité visuelle brutale de l'oeil gauche.

L'ophtalmologue habituel contacté en urgence confirmait une acuité visuelle auparavant stable à 5/10ème, le dernier examen remontant à 6 semaines auparavant.

CRP en urgence: 196 mg/l.

Le diagnostic de maladie de Horton était évoqué sur l'anamnèse, l'atteinte vasculaire inflammatoire coronaire et ophtalmique, et une corticothérapie débutée, après réalisation d'examens bactériologiques.

BAT négative..... Mais normalisation de la CRP à J4 et régression de la POM.



CONCLUSION

- Maladie « pas si rare que cela »
- Pronostic visuel
- Débuter la corticothérapie sans attendre
- Penser à l'épargne cortisonique pour atteindre rapidement un dosage de 20 mg de corticoïdes par jour
- Surveiller les effets indésirables liés au traitement