

Item 191 – Artérite à cellules géantes

	Pseudo-polyarthrite rhizomélique	Artérite à cellules géantes (maladie de Horton)	Maladie de Takayasu
Définition	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Rhumatisme inflammatoire ▪ > 50 ans ▪ Arthromyalgies inflammatoires des ceintures + SIB ▪ Rechercher ACG associée 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Vascularite systémique primitive => panartérite segmentaire et focale ▪ Artères de grand et moyen calibre : branches de carotide ext, art OPH, vertébrales, sous-clav, axillaires, aorte thoracique ▪ Formes crânielles et formes extracrânielles ▪ La + frqte des vascularites > 50 ans ▪ URGENCE 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Vascularite des gros vaisseaux (aorte, ses gros troncs, artère pulmonaire) ▪ Aorte, art sub-claviculaires, branches carotidiennes
Epidémiologie	<ul style="list-style-type: none"> ▪ 2F :1H ▪ > 50ans, pic à 70-80 ans, ↑ prévalence avec l'âge ▪ Distribution géographique : décroissance Nord-Sud ▪ PPR (3x +) > ACG ▪ Association des 2 pathologies possible 		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Femmes, jeunes ▪ Rare ▪ Etiologie : inconnue (infectieuse ? immunologique ?)
Facteurs immunopathogéniques	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hypothèses environnementales, virales ▪ Facteurs immunogénétiques : HLA-DR4 ⇒ Activation cellules dendritiques et de plusieurs voies des LyT + production de cytokines inflammatoires 		<ul style="list-style-type: none"> ▪
Biologie	<ul style="list-style-type: none"> ▪ SIB très marqué ++ ▪ Thrombocytose et anémie inflammatoire modérées ▪ Perturbation du bilan hépatocellulaire 		<ul style="list-style-type: none"> ▪ SIB
Clinique	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Arthromyalgies inflammatoires : <ul style="list-style-type: none"> – Bilatéral – Epaules, racine des MI (bassin, cuisse), +/- rachis lombaire bas – Douleurs à la palpation des masses musculaires et lors mobilisation articulaire – Enraidissement matinal prolongé, réveils nocturnes – +/- arthralgies, arthrites, ténosynovites périphériques (mains et poignet) ▪ Asthénie avec anorexie et amaigrissement 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ +/- syndrome de PPR ▪ AEG + fièvre ▪ Symptômes vasculaires crâniens : céphalées inhabituelles (temporales, nocturnes et matinales), hyperesthésie du cuir chevelu (signe du peigne), (+/- nécrose scalp), douleur sur trajet des art temporales, claudication intermittente vasculaire de langue et mâchoire ▪ Symptômes vasculaires oculaires (A RECHERCHER) : BAV indolore, brutale, unilatérale, flou visuel, diplopie, amaurose ▪ <u>Complications</u> : <ul style="list-style-type: none"> ○ Oculaires (neuropathie optique ischémique antérieure, occlusion artère centrale de rétine, neuropathie optique ischémique post) ○ Neuro (AVC, AIT, trb humeur, désorientation, neuro périphérique : nerfs oculomoteurs) 	<p>2 phases :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Phase pré-occlusive : qq semaines/mois <ul style="list-style-type: none"> – Signes généraux : AEG, fièvre, amaigrissement – Signes rhumato : myalgies, arthralgies, arthrites, sd de PPR – Sérites (épanchements pleuraux ou péricardiques) – Signes cutanés : érythème noueux, rash – Signes oculaires : douleurs, trb vue – Carotidodinyses ▪ Phase occlusive :

		<ul style="list-style-type: none"> ○ Vasculaires : <ul style="list-style-type: none"> - <u>Forme cardio-aortique</u> : aortite et artérite de gerbe aortique => sd de arc aortique (caudication MS, asymétrie tensionnelle et pouls, trb vasc distaux (acrocyanose), aortite avec risque anévrisimal ou dissection ou IA, IDM) - <u>Atteinte art pulmonaires</u> : toux chronique, infiltrat broncho-pulmonaire - <u>Atteinte MI</u> : claudication intermittente - <u>Atteinte rénale ou digestive</u> : risque HTA, infarctus mésentérique 	<ul style="list-style-type: none"> - HTA, asymétrie tensionnelle, disparition d'un pouls, claudication d'un MS - <u>Troncs aortiques et supra-aortiques</u> : sd de arc aortique - <u>Artères viscérales abdominales</u> : HTA rénovasculaire, diarrhée, douleurs, AAA - <u>Artères coronaires</u> : coronarite ostiale, IC, insuffisances valvulaires - <u>Art pulmonaires</u> : toux, hémoptysie, HTA pulmonaire - <u>Manifestations ischémiques du SNC</u> : amaurose, scotome, cécité
<p>Examens complémentaires</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ <u>Radio</u> : Pas de destruction articulaire ▪ <u>Echo</u> : <ul style="list-style-type: none"> - Bursite sub-acromio-deltoïdienne ou trochantérienne - Ténosynovite du long biceps - Epanchements, synovites glénohumérales ou coxo-fémorales - BILATERAL= caractère inflammatoire au Doppler ▪ <u>TEP-TDM</u> : Fixations importantes et bilatérales : ceintures scapulaires et pelviennes, bursites interépineuses cervicales, dorsales ou lombaires ▪ Hémogramme, CRP, VS, glycémie, gGT, transaminases, CPK, calcémie, ACPA, facteur rhumatoïde 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ <u>Echo</u> : Signe du halo, signes de thrombose ou sténose artérielle ▪ <u>TEP-TDM</u> : fixation intense ▪ <u>IRM vasculaire</u> ou <u>angio-IRM</u> ▪ <u>Biopsie artère temporale</u> : infiltrat inflammatoire mononucléé, élastophagie de limitante élastique interne 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ <u>Echo-Doppler artérielle</u> et <u>angio-IRM</u> : sténoses, occlusions, dilatations artérielles (succession d'ectasies et sténoses) ▪ <u>TEP-TDM</u> : fixation intense ▪ <u>Artériographie</u> : but thérapeutique ▪ <u>Anapath</u> : lésions inflammatoires multifocales et segmentaires

	<ul style="list-style-type: none"> Rx épaules et bassin +/- mains + selon contexte 		
Diagnostic différentiel	<ul style="list-style-type: none"> Rhumatismes microcristallins : rhumatisme à hydroxyapatite PR du sujet âgé Polyarthrite œdémateuse (RS3PE) : oedèmes des extrémités + polysynovite Spondylarthrite du sujet âgé Affections musculaires inflammatoires (polymyosite) Connectivites (lupus, sd de Gougerot-Sjögren) Cancers Infections : endocardite, infection profonde Pathologies mécaniques, certains Tt (statines, BB, antiparkinsoniens, anticancéreux), maladie de Parkinson, dysthyroïdies, ostéomalacie 	<ul style="list-style-type: none"> Autres vascularites : maladie de Takayasu, granulomatose avec polyangéite, périartérite noueuses, maladie de Behcet Infections : syphilis, tuberculose, salmonellose, endocardites Autres : athérosclérose, maladie d'Erdheim Chester, cancers, maladie associée aux IgG4 	<ul style="list-style-type: none"> Infections : syphilis, tuberculose, salmonellose Pathologies inflammatoires : maladie de Behçet, maladie de Horton, lupus, vascularite de la PR, syndrome IgG4 Cancers Athérosclérose, dysplasies fibromusculaires, maladie d'Erdheim Chester
Traitement	<ul style="list-style-type: none"> Corticothérapie prolongée (12-24 mois) : <ul style="list-style-type: none"> PPR : po 0,2 mg/kg.j ACG : 0,7mg/kg/j (1mg/kg/j si signes oculaires ou ischémiques) Règles hygiéno-diététiques, supplémentation en calcium et vit D, maj vaccins, + vaccination antigrippale et anti-pneumococcique, tt anti-ostéoporotique, apport en potassium, 		<ul style="list-style-type: none"> Corticoïdes : 1mg/kg/j pendant 2-4 semaines, diminution -> 12-24 mois Si forme rebelle : + méthotrexate, azathioprine, mycophénolate mofétil, cyclophosphamide Si formes graves : anti TNF ou Ac anti IL6-R (tocilizumab) Tt chirurgical : pontages, désobstructions, poses de prothèses vasculaires
Evolution	<ul style="list-style-type: none"> Favorable en 12-24 mois Corticodépendance peu fréquente Rechutes possibles 		<ul style="list-style-type: none"> Surveillance particulière si grossesse et accouchement Evolution lente, indolente Pronostic bon si pas d'occlusions Survie 90% à 10 ans