

Item 191 – Artérite à cellules géantes

	Pseudo-polyarthrite rhizomélique	Artérite à cellules géantes (maladie de Horton)	Maladie de Takayasu
Définition	▪ Rhumatisme inflammatoire ▪ > 50 ans ▪ Arthromyalgies inflammatoires des ceintures + SIB ▪ Rechercher ACG associée	▪ 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	▪ Vascularite des gros vaisseaux (aorte, ses gros troncs, artère pulmonaire) ▪ Aorte, art sub-claviculaires, branches carotidiennes
Epidémiologie	▪ 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		▪ Femmes, jeunes ▪ Rare ▪ Etiologie : inconnue (infectieuse ? immunologique ?)
Facteurs immunopathogéniques	▪ Hypothèses environnementales, virales ▪ Facteurs immunogénétiques : HLA-DR4 ⇒ Activation cellules dendritiques et de plusieurs voies des LyT + production de cytokines inflammatoires		▪
Biologie	▪ SIB très marqué ++ ▪ Thrombocytose et anémie inflammatoire modérées ▪ Perturbation du bilan hépatocellulaire		▪ SIB
Clinique	▪ Arthromyalgies inflammatoires : – 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	▪ +/- 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> : ○ Oculaires (neuropathie optique ischémique antérieure, occlusion artère centrale de rétine, neuropathie optique ischémique post) ○ Neuro (AVC, AIT, trb humeur, désorientation, neuro périphérique : nerfs oculomoteurs)	2 phases : ▪ Phase pré-occlusive : qq semaines/mois – 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 – Carotidodinyes ▪ Phase occlusive :

		○ Vasculaires : – <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 anévrysmal 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	– 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
Examens complémentaires	▪ <u>Radio</u> : Pas de destruction articulaire ▪ <u>Echo</u> : – Bursite sub-acromio-deltôidienne ou trochantérienne – Ténosynovite du long biceps – Epanchements, synovites glénohumérales ou coxofémorales – 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	▪ <u>Echo</u> : Signe du halo, signes de thrombose ou sténose artérielle ▪ <u>TEP-TDM</u> : fixation intense ▪ <u>IRM vasculaire ou angio-IRM</u> ▪ <u>Biopsie artère temporale</u> : infiltrat inflammatoire mononucléé, élastophagie de limitante élastique interne	▪ <u>Echo-Doppler artérielle et angio-RM</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

	- Rx épaules et bassin +/- mains + selon contexte		
Diagnostic différentiel	- 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	- 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	- 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	Corticothérapie prolongée (12-24 mois) : - 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,		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	- Favorable en 12-24 mois - Corticodépendance peu fréquente - Rechutes possibles		- Surveillance particulière si grossesse et accouchement - Evolution lente, indolente - Pronostic bon si pas d'occlusions - Survie 90% à 10 ans