

Synthèse à destination du médecin traitant

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Artérite à Cellules Géantes (Horton)

Synthèse à destination du médecin traitant

Cette synthèse a été élaborée à partir du Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) – Artérite à cellules géantes disponible sur le site de la Haute Autorité de santé www.has-sante.fr.

L'artérite à cellules géantes (ACG), ou maladie de Horton, est une vascularite des gros troncs artériels. L'ACG atteint les sujets de plus de 50 ans mais survient surtout à partir de 70 ans et touche une femme 3 fois sur 4. Le nom « artérite à cellules géantes » est la terminologie la plus employée dans le monde et remplace celui de « maladie de Horton » traditionnellement utilisé dans les pays francophones. Cette maladie inflammatoire vasculaire est localisée préférentiellement aux branches des artères carotides externes, aux artères ophtalmiques et leurs branches et aux artères vertébrales et cette particularité explique ses principales manifestations cliniques « céphaliques ». L'ACG est proche de deux autres maladies : la pseudo-polyarthrite rhizomélique (PPR) et l'aortite isolée. En effet, l'ACG s'accompagne dans un cas sur deux d'une PPR et dans un cas sur trois d'une aortite qui est le plus souvent infra-clinique. A court terme, l'ACG est redoutée pour ses complications ophtalmologiques ischémiques qui peuvent entraîner une cécité définitive et une perte d'autonomie. C'est pourquoi il est fondamental d'en faire le diagnostic dès les prodromes et de sensibiliser les professionnels de santé mais aussi le grand public. En effet, la fréquence de cette complication n'a pas diminué ces dernières décennies et le vieillissement de la population augmente l'incidence de l'ACG.

Le diagnostic d'ACG doit être suspecté cliniquement en présence de certaines manifestations fréquentes ou très spécifiques de la maladie : céphalées inhabituelles, claudication de la mâchoire, anomalies cliniques de l'artère temporale et symptômes visuels d'installation récente. À l'opposé, un diagnostic d'ACG doit aussi être évoqué devant des manifestations peu spécifiques comme une altération de l'état général, une fièvre prolongée ou un syndrome inflammatoire biologique. Le syndrome inflammatoire est pratiquement constant et doit être recherché par un dosage de la CRP et un dosage du fibrinogène ou une mesure de la VS, qui permettront ensuite la surveillance de l'activité de la maladie sous traitement.

La confirmation diagnostique d'une ACG est apportée par une biopsie d'artère temporale (BAT) ou par l'imagerie de l'artère temporale ou de l'aorte. La BAT est l'examen de référence pour confirmer le diagnostic d'ACG. L'évolution clinique et biologique rapidement favorable sous corticothérapie générale est également un argument de poids en faveur du diagnostic. Dans un contexte évocateur d'ACG avec signes visuels, la réalisation d'exams complémentaires, et notamment une BAT, ne doit en aucun cas empêcher l'instauration immédiate de la corticothérapie générale. Les anomalies visibles dans une BAT restent présentes pendant au moins 2 semaines après le début de la corticothérapie. Un patient ambulatoire en cours d'exploration pour une possible ACG doit être informé de signaler immédiatement tout symptôme visuel et de la nécessité de débiter un traitement par corticoïdes dans ces circonstances.

La corticothérapie orale est le traitement spécifique de l'ACG. Elle est instaurée à la dose de 0,7 mg/kg/jour de prednisone orale. En cas d'atteinte ophtalmologique, le traitement doit être débuté immédiatement par des perfusions de méthylprednisolone ou par la prednisone orale à 1 mg/kg/jour, en privilégiant la modalité qui permet d'initier le traitement le plus rapidement. Par la suite, la corticothérapie est diminuée progressivement sous surveillance clinique et biologique, au mieux en alternant consultations avec le médecin généraliste et le médecin interniste ou rhumatologue ayant l'expertise de cette maladie. Concernant la décroissance de la prednisone, les objectifs de dose idéaux à atteindre sont 15 à 20 mg/jour au 3ème mois, 10 mg/jour au 6ème mois, 7,5 mg/jour au 9ème mois et 5 mg/jour à 1 an. L'arrêt de la corticothérapie générale doit être envisagé au terme de 18 à 24 mois de traitement, en

veillant à ce que le patient ne développe pas d'insuffisance surrénalienne. Les comorbidités, et particulièrement celles qui présageraient d'une mauvaise tolérance de la corticothérapie, doivent être recherchées. Il faut aussi mettre en oeuvre les mesures associées à la corticothérapie et notamment prévenir l'ostéoporose. Les autres effets métaboliques du traitement, notamment sur le plan pondéral et glycémique, doivent être prévenus et évalués. La prescription d'aspirine à dose antiagrégante (75 à 300 mg/jour) est recommandée chez les patients qui ont développé une atteinte ophtalmologique.

La surveillance clinique et biologique régulière est nécessaire pour diagnostiquer les rechutes et les récurrences (qui apparaissent chez au moins 40 % des patients), gérer les effets indésirables de la corticothérapie et dépister les complications vasculaires tardives. En cas d'intolérance absolue à la corticothérapie ou de difficultés de sevrage de la corticothérapie, la mise sous immunosuppresseur, notamment méthotrexate, ou thérapie ciblée, en particulier le tocilizumab, doit être discutée avec un médecin expert de l'ACG.