

UNIVERSITE DE LIMOGES  
FACULTE DE MEDECINE

ANNEE 1999

THESE N°

16711



**FACTEURS PREDICTIFS DES COMPLICATIONS  
CEPHALIQUES ISCHEMIQUES IRREVERSIBLES  
DANS LA MALADIE DE HORTON**

**ETUDE PROSPECTIVE SUR 178 PATIENTS**



THESE  
POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le 22 octobre 1999

par

**Kim Heang LY**

Né le 10 septembre 1967 à Kompong Trabek (Cambodge)

**Examineurs de la thèse**

Madame le professeur VIDAL  
Monsieur le professeur DENIS  
Monsieur le professeur VIROT  
Monsieur le professeur WEINBRECK  
Monsieur le professeur LIOZON  
Monsieur le docteur LIOZON

Présidente  
Juge  
Juge  
Juge  
Membre invité  
Membre invité

# UNIVERSITE DE LIMOGES

## FACULTE DE MEDECINE

---

DOYEN DE LA FACULTE

Monsieur le Professeur PIVA Claude

ASSESEURSMonsieur le Professeur VANDROUX Jean-Claude  
Monsieur le Professeur DENIS FrançoisPROFESSEURS DES UNIVERSITES – PRATICIENS HOSPITALIERS

\* C.S. : Chef de Service

ADENIS Jean-Paul (C.S.)	OPHTALMOLOGIE
ALAIN Jean-Luc (C.S.)	CHIRURGIE INFANTILE
ALDIGIER Jean-Claude	NEPHROLOGIE
ARCHAMBEAUD Françoise (C.S.)	MEDECINE INTERNE
ARNAUD Jean-Paul (C.S.)	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
BARTHE Dominique	HISTOLOGIE EMBRYOLOGIE CYTOGENETIQUE
BAUDET Jean (C.S.)	CLINIQUE OBSTETRICALE ET GYNECOLOGIE
BEDANE Christophe	DERMATOLOGIE
BENSAID Julien (C.S.)	CLINIQUE MEDICALE CARDIOLOGIQUE
BERTIN Philippe	THERAPEUTIQUE
BESSEDE Jean-Pierre	OTO-RINO-LARYNGOLOGIE
BONNAUD François (C.S.)	PNEUMOLOGIE
BONNETBLANC Jean-Marie (C.S.)	DERMATOLOGIE
BORDESSOULE Dominique (C.S.)	HEMATOLOGIE ET TRANSFUSION
BOULESTEIX Jean (C.S.)	PEDIATRIE
BOUTROS-TONI Fernand	BIostatistique ET Informatique Médicale
BRETON Jean-Christian	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
CATANZANO Gilbert	ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE
CLAVERE Pierre	RADIOTHERAPIE
CHRISTIDES Constantin	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
COGNE Michel	IMMUNOLOGIE
COLOMBEAU Pierre (C.S.)	UROLOGIE
CORNU Elisabeth	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
CUBERTAFOND Pierre (C.S.)	CLINIQUE DE CHIRURGIE DIGESTIVE
DARDE Marie-Laure (C.S.)	PARASITOLOGIE
DE LUMLEY WOODYEAR Lionel (C.S.)	PEDIATRIE
DENIS François (C.S.)	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
DESCOTTES Bernard (C.S.)	ANATOMIE
DUDOGNON Pierre C.S.)	REEDUCATION FONCTIONNELLE
DUMAS Jean-Philippe	UROLOGIE
DUMAS Michel (C.S.)	NEUROLOGIE
DUMONT Daniel	MEDECINE DU TRAVAIL
DUPUY Jean-Paul (C.S.)	RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE
FEISS Pierre (C.S.)	ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE
GAINANT Alain	CHIRURGIE DIGESTIVE
GAROUX Roger (C.S.)	PEDOPSYCHIATRIE
GASTINNE Hervé (C.S.)	REANIMATION MEDICALE
GAY Roger	REANIMATION MEDICALE
HUGON Jacques (C.S.)	HISTOLOGIE EMBRYOLOGIE CYTOGENETIQUE

LABROUSSE Claude  
 LABROUSSE François (C.S.)  
 LASKAR Marc (C.S.)  
 LAUBIE Bernard (C.S.)  
 LEGER Jean-Marie (C.S.)  
 LEROUX-ROGER Claude (C.S.)  
 MABIT Christian  
 MELLONI Boris  
 MENIER Robert (C.S.)  
 MERLE Louis  
 MOREAU Jean-Jacques (C.S.)  
 MOULIES Dominique  
 NATHAN-DENIZOT Nathalie  
 PECOUT Claude (C.S.)  
 PERDRISOT Rémy  
 PILLEGAND Bernard (C.S.)  
 PIVA Claude (C.S.)  
 PRALORAN Vincent (C.S.)  
 RAVON Robert (C.S.)  
 RIGAUD Michel (C.S.)  
 ROUSSEAU Jacques (C.S.)  
 SALLE Jean-Yves  
 SAUTEREAU Denis  
 SAUVAGE Jean-Pierre (C.S.)  
 TABASTE Jean-Louis  
 TREVES Richard (C.S.)  
 TUBIANA-MATHIEU Nicole (C.S.)  
 VALLAT Jean-Michel  
 VALLEIX Denis  
 VANDROUX Jean-Claude (C.S.)  
 VERGNENEGRE Alain  
 VIDAL Elisabeth (C.S.)  
 VIGNON Philippe  
 VIROT Patrice (C.S.)  
 WEINBRECK Pierre (C.S.)

REEDUCATION FONCTIONNELLE  
 ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE  
 CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE  
 ENDOCRINOLOGIE ET MALADIES METABOLIQUES  
 PSYCHIATRIE D'ADULTES  
 NEPHROLOGIE  
 ANATOMIE-CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE  
 PNEUMOLOGIE  
 PHYSIOLOGIE  
 PHARMACOLOGIE  
 NEUROCHIRURGIE  
 CHIRURGIE INFANTILE  
 ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE  
 CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE  
 BIOPHYSIQUE ET TRAITEMENT DE L'IMAGE  
 HEPATO-GASTRO-ENTEROLOGIE  
 MEDECINE LEGALE  
 HEMATOLOGIE ET TRANSFUSION  
 NEUROCHIRURGIE  
 BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE  
 RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE  
 MEDECINE PHYSIQUE ET READAPTATION  
 HEPATO-GASTRO-ENTEROLOGIE  
 OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE  
 GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE  
 RHUMATOLOGIE  
 CANCEROLOGIE  
 NEUROLOGIE  
 ANATOMIE  
 BIOPHYSIQUE ET TRAITEMENT DE L'IMAGE  
 EPIDEMIOLOGIE-ECONOMIE DE LA SANTE-PREVENTION  
 MEDECINE INTERNE  
 REANIMATION MEDICALE  
 CARDIOLOGIE  
 MALADIES INFECTIEUSES

## **MAITRE DE CONFERENCE ASSOCIE A MI-TEMPS**

BUCHON Daniel

3<sup>ème</sup> CYCLE DE MEDECINE GENERALE

## **SECRETAIRE GENERALE DE LA FACULTE – CHEFS DES SERVICES ADMINISTRATIFS**

POMMARET Maryse

Je dédie cette thèse :

A Valérie et Lou Anne pour le bonheur qu'elles m'apportent.

A mes parents pour leur courage, leur soutien de tous les instants et la confiance qu'ils m'ont porté.

A ma sœur et mon frère pour la joie qu'ils me procurent.

A Nina et Joseph qui ont su rester patients et dynamiques à chaque instant et sans qui ce travail aurait été irréalisable, qu'ils reçoivent ici toute ma gratitude.

A ma belle famille.

Et à tous mes amis.

**A NOTRE PRESIDENTE DE THESE**

**Madame le Professeur VIDAL**

**Professeur des Universités de Médecine Interne**

**Chef de Service**

*Vous nous avez fait l'honneur de nous accepter comme élève  
et avez veillé à la qualité de notre formation.*

*Nous avons pu bénéficier de la richesse de votre enseignement  
et de l'étendue de vos connaissances.*

*Pour votre bienveillance à notre égard et votre disponibilité,  
veuillez trouver ici le témoignage de toute notre gratitude et notre très  
profond respect.*

## **A NOTRE JURY DE THESE**

**Monsieur le Professeur DENIS**

**Professeur des Universités de Bactériologie-Virologie**

**Chef de Service**

*Vous nous avez guidé et instruit lors de notre passage dans le service de bactériologie- virologie.*

*Nous vous remercions de l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.*

*Veillez trouver ici l'expression de notre profonde reconnaissance.*

**Monsieur le Professeur VIROT**

**Professeur des Universités de Cardiologie**

**Chef de Service**

*Nous sommes très sensible à l'honneur que vous nous faites de juger notre thèse.*

*Veillez accepter nos sincères remerciements.*

**Monsieur le Professeur WEINBRECK**

**Professeur des Universités de Maladies Infectieuses**

**Chef de Service**

*Vous nous faites le très grand honneur de juger notre travail.*

*Vous nous avez initié à l'infectiologie et nous avons pu bénéficier de votre expérience et de votre enseignement.*

*Soyez assuré de notre respectueuse gratitude.*

A NOS MEMBRES INVITES

**Monsieur le Professeur LIOZON**

*Nous vous remercions de l'honneur que vous nous faites en acceptant de siéger dans notre jury.*

*Soyez assuré de notre profond respect.*

**Monsieur le Docteur LIOZON**

**Praticien Hospitalier**

*Tu es l'initiateur de cette étude .C'est grâce à tes connaissances, tes conseils et à ta patience que nous avons pu mener à bien ce travail.*

*Sois assuré de notre profonde reconnaissance*

**A CEUX QUI M'ONT AIDE DANS LA REALISATION DE CE TRAVAIL, ET NOTAMMENT TOUS MES REMERCEMENTS A :**

**Marie-odile JAUBERTEAU  
Praticien Hospitalier  
Service d'Immunologie**

Pour ta générosité et pour m'avoir éclairé et précieusement aidé dans les analyses statistiques de ce travail.

**Christine, Isabelle, Nadine et Raymonde, Françoise et Françoise pour leur aide, leur disponibilité et leur gentillesse.**

**PLAN**

**INTRODUCTION**

**RAPPELS**

**PATIENTS ET METHODES**

**RESULTATS**

**DISCUSSION**

**CONCLUSION**

**BIBLIOGRAPHIE**

**ANNEXE**

**TABLES DES MATIERES**

**SERMENT D'HIPPOCRATE**

## GLOSSAIRE

- AIT : Accident ischémique transitoire
- AT : Artérite temporale
- AVC : Accident vasculaire cérébral
- BAT : Biopsie de l'artère temporale
- CAI : Complication artérielle ischémique
- CCII : Complication céphalique ischémique irréversible
- CRP : C- réactive protéine
- IFN : Interféron
- IL : Interleukine
- IV : Intra veineuse
- MIF : Manifestation ischémique fugace
- MKJ : Milligramme par kilo et par litre
- NOIAA : Neuropathie optique ischémique antérieure aiguë
- OACR : Occlusion de l'artère centrale de la rétine
- PDGF : Platelet derived growth Factor
- PPR : Pseudo-polyarthrite rhizomélique
- VS : Vitesse de sédimentation

# INTRODUCTION

La maladie de Horton est une panartérite à cellules géantes atteignant préférentiellement les artères de gros et de moyen calibre. Elle a été décrite la première fois par Hutchinson en 1890 puis précisée par B.T. Horton en 1932 qui décrira les premières manifestations oculaires ischémiques en 1937. La fréquence de ces complications était de l'ordre de 30 à 50% avant l'ère de la corticothérapie et s'est abaissée jusqu'à 14% depuis l'utilisation de celle-ci. Ces complications restent cependant fréquentes et dominent le pronostic par leur gravité justifiant la mise en route urgente d'une corticothérapie systémique.

Les complications ischémiques céphaliques extra-oculaires de la maladie de Horton sont rares mais graves, touchant surtout le système nerveux central avec une fréquence plus importante que la population générale.

La recherche de facteurs prédictifs de ces complications a fait l'objet de quelques études récentes avec cependant des résultats disparates.

Nous avons donc tenté à partir d'une étude prospective portant sur 178 patients :

- d'établir la fréquence et les caractéristiques cliniques et paracliniques des patients ayant présenté une complication céphalique ischémique irréversible (CCII)
- de comparer ces données aux cas sans complication ischémique
- et d'identifier les meilleurs facteurs prédictifs de complications.

**RAPPELS**

La maladie de Horton est une panartérite segmentaire et focale touchant les artères de gros et de moyens calibres. La première description clinique peut être attribuée Hutchinson en 1890, précisée ensuite par Horton à la Mayo Clinic en 1932. Les complications oculaires d'origine ischémique signalées en 1937 par Horton puis par Jennings, dominant le pronostic par leur fréquence et leur gravité, soulignées par Wagoner. La preuve d'une atteinte artérielle plus diffuse fut apportée en 1941 par Gilmour puis en 1946 par Cooke. La diversité des aspects cliniques fut soulignée en 1960 par Paulley et Hughes (101).

## **1 PHYSIOPATHOLOGIE**

Cette panartérite inflammatoire atteignant les trois tuniques de l'artère, a pour conséquence la sténose puis l'oblitération artérielle. L'étiologie de cette vascularite probablement dysimmunitaire est encore indéterminée, de nombreux arguments plaident en faveur d'un mécanisme immunologique (101,33) : l'étude en immunofluorescence des biopsies d'artères temporales révèle la présence de dépôt d'immunoglobuline et/ou de complément ce qui suggère un mécanisme de vascularite à complexes immuns circulants(105).L'étude de lésions d'artérite en immunohistochimie montre que l'infiltrat inflammatoire est constitué d'une proportion sensiblement égale de macrophages et de lymphocytes T en majorité auxiliaire. Il existe dans la média lésée des cellules présentatrices de l'antigène (105). Cette artérite à cellules géantes pourrait être induite par l'activation des cellules T dans l'adventice des artères de gros et de moyens calibres. Les cellules T participent au recrutement et à la différenciation d'une surpopulation de macrophages capables de destruction cellulaire par plusieurs

mécanismes (156). Il reste encore à déterminer l'antigène responsable de cette réaction immune. Certaines études ont évoqué la responsabilité d'agents infectieux viraux (34,44) dans la pathogénie de la maladie de Horton, mais ces hypothèses restent à vérifier.

## 2 EPIDEMIOLOGIE

La maladie de Horton est une maladie du sujet âgé, la fréquence augmente avec l'âge pour culminer à la tranche d'âge 75-80 et redescendre ensuite (8). L'incidence annuelle pour 100.000 habitants varie entre 5 et 9 (10,33) et ces valeurs oscillent entre 17 et 25 pour 100.000 si l'on considère uniquement la population âgée de plus de 50 ans. Dans les principales séries publiées, l'âge moyen de survenue de cette maladie se situe entre 69 et 73 ans (101). Les femmes semblent plus souvent atteintes que les hommes et cette prépondérance n'est peut être pas uniquement due à la prédominance féminine observée dans la tranche d'âge considérée (9,60,101). Cette artérite à cellules géantes touche principalement la race blanche. Son incidence est plus élevée dans les populations nordiques et anglo-saxonnes : elle est plus rare dans les populations du sud de l'Europe. Les observations de maladie de Horton sont exceptionnelles chez les noirs africains (36,60,101). Plusieurs cas de maladie de Horton ont été décrits au sein de familles ce qui peut être en faveur soit d'une prédisposition génétique, soit d'un facteur environnemental survenant sur un terrain prédisposé (9). Dans certaines études, il semble exister une fréquence significativement élevée de l'allèle HLA-DR4 chez les patients atteints de maladie de Horton. D'autres travaux ont identifié 3 variants alléliques du locus HLA-DRB1 statistiquement reliés à la maladie chez les sujets caucasiens (105,133,151,152).

### 3 ETUDE CLINIQUE

Le polymorphisme clinique de la maladie de Horton est responsable de motifs de consultations ou d'hospitalisations très divers. Il peut s'agir de douleurs crâniennes, de manifestations céphaliques objectives dont les plus évocatrices sont temporales, de signes rhumatologiques à types de pseudo polyarthrite rhizomélique, de signes généraux parfois isolés à types d'altération de l'état général inexplicables, de fièvres pseudo-infectieuses, de différentes manifestations oculaires ou neurologiques qui peuvent être révélatrices. Le mode de début peut être progressif, marqué par des signes généraux ou rhumatologiques ou bien rapide annoncé par des signes temporeux, voir même brutal, révélé par une complication ischémique. Le délai diagnostique habituel entre le début de la maladie et le diagnostic peut varier de 2 à 6 mois (101).

#### 3-1 SIGNES GENERAUX

Ils sont fréquents dans la maladie de Horton. La fièvre est un signe habituel retrouvé dans 60 à 100% des cas (13), elle dépasse le plus souvent 38° C, et atteint quelquefois 39° C (75). Son aspect est variable : en plateau, irrégulière avec des clochers fébriles, un maximum vespéral, elle peut être prolongée pendant des semaines parfois des mois. Les frissons sont habituellement absents mais des sueurs nocturnes peuvent être retrouvées. L'asthénie est un signe très fréquent, l'amaigrissement est constaté dans 40 à 80% des cas, l'importance est variable, pouvant atteindre plus de 10% du poids corporel (75).

### **3-2 LA CEPHALEE**

C'est le maître symptôme dont la fréquence varie de 60 à 100% des cas( 13,20) leurs localisations sont typiquement temporales ou fronto-temporales, unies ou bilatérales. Il s'agit de douleurs superficielles d'intensité variable, parfois discrètes retrouvées seulement par interrogatoire, parfois permanentes avec des paroxysmes déclenchés par le contact, le froid et pouvant entraîner des insomnies. Elles peuvent s'associer à une hyperesthésie cutanée ou du cuir chevelu et être exagérées par le port d'un chapeau, le contact d'un oreiller ou le frottement d'un peigne (101). Les céphalées peuvent siéger au niveau de la région occipitale, auriculaire postérieure ou quelquefois faciale, maxillaire ou rétro-orbitaire (13). Ces céphalées sont tenaces, rebelles aux antalgiques usuels, sont plutôt d'horaires inflammatoires, mais disparaissent rapidement sous corticothérapie.

### **3-3 LA CLAUDICATION DE LA MACHOIRE**

Signalée par Horton, elle est retrouvée dans 20 à 50% des cas (101). Il peut s'agir d'une sensation de fatigue ou même d'une véritable douleur survenant au niveau des muscles masticateurs lors de l'alimentation et calmée par la mise au repos. Ce caractère ischémique a une grande valeur diagnostic (67). Parfois il peut s'agir d'une difficulté ou d'une impossibilité d'ouvrir totalement la bouche pouvant même réaliser un trismus.

### **3-4 AUTRES MANIFESTATIONS BUCCO-PHARYNGEES**

Elles traduisent une atteinte des branches de la carotide externe et on peut retrouver des douleurs linguales lors de l'alimentation ou la parole, des douleurs

pharyngées pouvant entraîner une dysphagie, une toux quinteuse rebelle et non productive et un enrouement (101).

### **3-5 LES SIGNES TEMPORAUX OBJECTIFS**

L'artère temporale peut apparaître nettement visible dessinant un cordon saillant et tortueux. Elle peut être dure, épaissie et sensible à la palpation qui entraîne une recrudescence des douleurs. Les battements artériels peuvent être diminués ou abolis et on peut quelquefois palper des petits nodules particulièrement sensibles. La peau en regard de cette artère est hyperhémisée et infiltrée. Les signes temporaux peuvent être discrets à type de sensibilité anormale de l'artère, induration, diminution ou abolition des battements artériels (101). Enfin l'artère temporale peut être normale à l'examen clinique tout en présentant des lésions histopathologiques témoignant d'un processus artéritique en activité (75).

### **3- 6 AUTRES ATTEINTES CEPHALIQUES OBJECTIVES**

Les autres artères céphaliques superficielles peuvent être atteintes notamment les artères faciales, occipitales auriculaires postérieures, ces atteintes ont la même valeur diagnostic que l'atteinte de l'artère temporale (101) . Une nécrose du cuir chevelu a été signalée et décrite dans plusieurs publications (14,159). L'atteinte de la langue est rare, pouvant aller de la simple douleur jusqu'à la nécrose (101).

### **3-7 MANIFESTATIONS RHUMATOLOGIQUES**

Le tableau clinique le plus fréquent et le plus caractéristique est celui de la pseudo-polyarthrite rhizomélique (PPR). Elle se caractérise par des douleurs de rythme inflammatoire à localisation rhizomélique prédominant à la ceinture scapulaire d'où elle

irradie vers le cou et vers les bras. Les douleurs peuvent siéger au niveau des 2 hanches et le long des gouttières inférieures du rachis. Leur horaire est inflammatoire, elles sont spontanées, exacerbées par le mouvement entraînant parfois une impotence fonctionnelle importante. L'examen objectif montre une limitation, par la douleur, de la mobilité active et une raideur articulaire et périarticulaire. Ces signes sont bilatéraux, surtout marqués aux épaules et constituent, avec les signes généraux et le syndrome inflammatoire, un des principaux critères diagnostiques (9,60,101) . L'examen radiologique ne retrouve pas de lésion ostéo-articulaire mais la scintigraphie peut montrer une hyperfixation articulaire. Ces douleurs sont très sensibles aux corticoïdes ainsi qu'aux anti-inflammatoires non stéroïdiens. D'autres manifestations rhumatismales sont possibles, il s'agit de polyarthrite inflammatoire généralisée et transitoire, de mono-arthrite des grosses articulations touchant principalement les genoux, de polyarthrite inflammatoire chronique séronégative pouvant mimer une polyarthrite rhumatoïde. Le liquide synovial est inflammatoire sans abaissement du complément, la recherche du facteur rhumatoïde demeure négative.

### **3-8 MANIFESTATIONS OCULAIRES**

Par leur fréquence et leur gravité, elles dominent le pronostic de la maladie de Horton. Elles peuvent laisser une cécité définitive, quelquefois bilatérale. Avant l'ère des corticoïdes leur fréquence était de 50 à 70% des cas. Depuis le recours systématique à la corticothérapie leur fréquence n'est plus que de 20 à 30%, avec une amaurose définitive dans 8 à 14% des cas, selon les séries et le mode de recrutement. Elles surviennent surtout avant la mise en route de la corticothérapie, mais peuvent survenir quelquefois peu de temps après le début de celle-ci (97,101).

### ***3-8-1 Sémiologie des manifestations oculaires (97,101)***

Elle est dominée par les troubles de la vision qui peuvent être transitoires ou permanents, atteindre un seul ou les 2 yeux. L'amaurose est la complication oculaire majeure, elle survient brusquement ou de façon rapidement progressive, et conduit généralement à une perte totale ou quasi totale de la vision en quelques heures ou quelques jours. Une fois installée, l'amaurose est définitive entraînant une perte totale de la vision ou la persistance d'une simple perception lumineuse. Cette amaurose définitive peut être précédée quelques heures ou quelques jours auparavant de manifestations visuelles paroxystiques à type d'amaurose fugace, de brouillards visuels régressifs, d'amputation du champ visuel dans différents secteurs, de diplopie, de ptosis et d'hallucinations colorées. Ces signes peuvent se répéter et /ou s'associer et doivent être considérés comme une urgence thérapeutique de part le risque de la bilatéralisation de l'amaurose qui doit toujours être redoutée.

### ***3-8-2 Examen ophtalmologique (64,97,101)***

Il montre des signes qui dépendent de la localisation de l'atteinte artérielle. La neuropathie optique ischémique antérieure aiguë (NOIAA) est l'atteinte la plus fréquente, l'examen du fond de l'œil montre au début une papille hyperhémiee légèrement saillante, puis elle va devenir œdémateuse et pâle s'associant parfois à quelques hémorragies en flammèches péripapillaires. L'aspect évolue ensuite vers l'atrophie optique avec une papille décolorée en totalité dans un secteur, et parfois des excavations papillaires. Dans certains cas on constate l'association des lésions d'infarctus rétinien.

La neuropathie optique rétrobulbaire, plus rare, réalise le contraste entre une cécité parfois totale et un fond d'œil normal. L'occlusion de l'artère centrale de la rétine ou de l'une de ses branches (le plus souvent temporale supérieure) est rare. Elle se traduit par une baisse très brutale de l'acuité visuelle, l'examen du fond d'œil retrouve un champ rétinien œdémateux, blanc laiteux tranchant avec la couleur rouge cerise de la fovéa. Les artères rétiniennes sont étroites, rétrécies, les veines se distinguent mal des artères. D'autres aspects sont possibles : nodules dysoriques ayant l'aspect de petits exsudats disposés autour de la papille ; occlusion choroïdienne entraînant des placards pigmentés d'atrophie choroïdienne.

### **3-8-3 Angiographie rétinienne (64,97,101)**

En cas de NOIAA, elle montre au début une hypofluorescence de la papille, aussi bien au temps précoce que tardif, et par la suite une diffusion du colorant au niveau de la papille. En cas d'occlusion de l'artère centrale de la rétine, elle objective un retard important à l'imprégnation des branches rétiniennes. Cet examen permet aussi de mettre en évidence dans la moitié des cas des anomalies de perfusion du réseau choroïdien : retard d'apparition et allongement du temps de remplissage choroïdien.

### **3-8-4 Autres manifestations oculaires**

Une atteinte oculomotrice fréquente, survient dans environ 10 à 15% des cas, elle se manifeste par un ptosis ou une diplopie uni ou bilatérale (76,110,134). Il peut également s'agir d'une limitation douloureuse des mouvements oculaires, d'une exophtalmie, ou d'une ophtalmoplégie internucléaire. Ces manifestations sont transitoires, volontiers répétitives et peuvent annoncer une amaurose permanente (54).

Une ischémie du segment antérieur de l'œil est possible mais rare, pouvant évoluer vers une ulcération de la cornée (101).

Ces manifestations oculaires sont d'origine ischémique siégeant au niveau des artères ophtalmiques, centrales de la rétine, ciliaires courtes postérieures, entraînant soit un ramollissement ischémique du nerf optique, soit une occlusion de l'artère rétinienne (101). L'atteinte oculomotrice est due à une atteinte ischémique des rameaux des nerfs moteurs de l'œil et des muscles de l'orbite (7). L'atteinte du segment antérieur de l'œil est due à une ischémie des artères ciliaires longues.

### **3-9 MANIFESTATIONS NEUROLOGIQUES**

#### ***3-9-1 Accidents vasculaires cérébraux***

Ils sont rares et peuvent atteindre le système carotidien et vertébro-basilaire entraînant des tableaux cliniques divers : hémiplégie, aphasie, hémianopsie latérale homonyme, ataxie avec ophtalmoplégie, syndrome de Wallenberg, cécité corticale (24,124). Ces manifestations peuvent être révélatrices, survenant dans les premières semaines de l'évolution de la maladie de Horton, ou bien peuvent représenter une complication tardive de cette maladie. Elles représentent une des 3 principales causes de décès liés à l'artérite à cellules géantes (101). Il est cependant très difficile en l'absence de preuves anatomiques de rapporter avec certitude à la maladie de Horton des accidents neurologiques qui peuvent révéler des complications athéromateuses chez ces personnes âgées (148).

#### ***3-9-2 Les neuropathies périphériques***

Elles sont exceptionnelles, mais leur fréquence est probablement sous-estimée. Au niveau des membres il peut s'agir de mononévrites (sciatique poplitée externe, médian)

de multinévrites, de polyneuropathies sensitivo-motrices distales plus ou moins symétriques, de radiculopathies (6,22). La perte de l'audition n'est pas exceptionnelle, elle se traduit par une surdité brutale, associée ou non à des vertiges rotatoires (24,124). Un syndrome du canal carpien a été décrit.

### **3-10 LES MANIFESTATIONS PSYCHIATRIQUES**

Il s'agit le plus souvent de troubles mineurs à type d'états dépressifs, de ralentissement intellectuel, parfois de confusion mentale ou d'état démentiel (23,24,124). Elles doivent faire rechercher des signes d'artérite temporale chez ces personnes âgées car elles sont favorablement et rapidement influencées par la corticothérapie.

### **3-11 LES MANIFESTATIONS CARDIOVASCULAIRES**

#### ***3-11-1 Les manifestations artérielles***

La maladie de Horton peut s'étendre au niveau des gros troncs artériels et peut se manifester au niveau des membres supérieurs par un syndrome de Raynaud, une claudication des extrémités, une pâleur voire une nécrose des extrémités (47,50,127). Il est licite de rechercher la diminution ou la disparition du pouls, une inégalité tensionnelle et/ou un souffle perçu au niveau des artères sous clavières, axillaires ou humérales. L'examen Doppler est d'un grand intérêt pour confirmer la présence de sténose ou d'occlusion et permet de suivre l'évolution sous traitement (101). L'artériographie montre des lésions d'artérite inflammatoire habituellement bilatérale mais le plus souvent asymétrique. Ces lésions peuvent s'améliorer sous corticothérapie rendant alors inutile l'indication d'une chirurgie de revascularisation (101). L'atteinte des membres inférieurs est plus rare et souvent plus difficile à distinguer d'une

artériopathie athéromateuse. L'atteinte aortique a été décrite, elle peut demeurer totalement asymptomatique mais peut être responsable de dissection et/ou de rupture aortique, de dilatation anévrysmale de l'aorte thoracique et d'insuffisance aortique (86).

### ***3-11-2 Les manifestations coronariennes***

Elles ne sont pas rares dans la maladie de Horton, mais il est difficile de les considérer comme une manifestation de coronarite à cellules géantes, en effet la fréquence des lésions athéromateuses coronaires à cet âge et le rôle éventuellement favorisant de la corticothérapie peuvent rendre compte de la fréquence accrue de l'angor et de l'infarctus du myocarde chez les sujets présentant une maladie de Horton (101). Il existe cependant quelques observations d'infarctus du myocarde mortel dus à une thrombose coronaire développée au niveau d'une coronarite à cellules géantes (42,91). Ces lésions ne se limitent pas aux gros troncs coronaires, mais touchent également les artères intramyocardiques. D'autres manifestations cardiaques ont été décrites il peut s'agir d'une insuffisance cardiaque, d'une cardiomyopathie non obstructive ou d'un épanchement péricardique(101).

### **3-12 MANIFESTATIONS ATYPIQUES**

Ces manifestations sont le reflet de l'atteinte vasculaire diffuse de cette maladie. Une atteinte digestive peut être responsable d'un infarctus mésentérique, d'une nécrose œsophagienne, d'une cholécystite aiguë par vascularite. Une hépatite granulomateuse cholestatique n'est pas rare (94). Cette cholestase est anictérique avec une élévation des phosphatases alcalines aux alentours de 2 fois la normale. Sur le plan pulmonaire l'atteinte est rare, il peut s'agir d'atteinte interstitielle à type d'opacités réticulonodulaires, de fibrose pulmonaire, d'opacités nodulaires pouvant

secondairement s'excaver et d'épanchements pleuraux (86,101). Sur le plan endocrinien un diabète insipide et une dysthyroïdie peuvent s'observer (60,101). Une hématurie microscopique, une atteinte utérine et ovarienne ont été décrites.

## **4 EXAMENS COMPLEMENTAIRES**

### **4-1 EXAMENS BIOLOGIQUES**

#### ***4-1-1 L'hémogramme***

Une anémie (hémoglobine < 12gr/dl) est habituellement observée, elle est hypochrome (CCMH < 32) ou normochrome. La microcytose (VGM < 85micro<sup>3</sup>) n'est pas rare. Cette anémie est peu régénérative (réticulocytose < 150.000 par mm<sup>3</sup>). Il n'y a pas de signe d'hémolyse. C'est une anémie inflammatoire bien corrélée avec le syndrome inflammatoire (16,60,137). Une hyperleucocytose (>9000 par mm<sup>3</sup>) est fréquente, elle dépasse rarement 12000 par mm<sup>3</sup>, mais peut être parfois plus élevée. Elle est constituée des polynucléaires neutrophiles sans éosinophilie. La lignée lymphocytaire est habituellement normale, mais il peut exister parfois une lymphopénie (101). Une thrombocytose (> 400.000 mm<sup>3</sup>) n'est pas rare (16,85,88,130), elle peut parfois être franchement élevée, dépassant 700.000 par mm<sup>3</sup>, elle est en rapport avec le syndrome inflammatoire et se corrige comme les autres anomalies de l'hémogramme sous corticothérapie.

#### ***4-1-2 Le syndrome inflammatoire***

IL accompagne la grande majorité des cas de maladie de Horton. La vitesse de sédimentation à la première heure est pratiquement toujours augmentée dans cette maladie, sa moyenne est entre 81 et 115 ml à la première heure (75,90), elle peut

toutefois être normale dans 2 à 6% des cas (14,15,50,113,114,158,162). Les autres protéines de l'inflammation sont également élevées avant le traitement : l'élévation des alpha 2-globulines est le plus souvent > à 10g/l, le fibrinogène est augmenté de façon quasi constante avec un taux moyen entre 6,6 g et 8.4 g/l, la C-réactive-protéine est franchement élevée ainsi que l'haptoglobine et l'orosomucoïde. Les protéines de l'inflammation sont significativement corrélées entre elles et avec la VS (95). La surveillance du syndrome inflammatoire est nécessaire pour suivre l'évolution de cette maladie sous corticothérapie.

#### ***4-1-3 L'albumine***

Une hypoalbuminémie existe dans la maladie de Horton avec un chiffre moyen entre 24 et 33 g/l (13,75158).

#### ***4-1-4 Anomalies de la coagulation***

La fréquence des thromboses au cours de la maladie de Horton a fait recherché des anomalies de la coagulation. Il existe dans le cadre du syndrome inflammatoire une élévation des fibrinogènes et des plaquettes qui peut jouer un rôle éventuel dans la survenue des thromboses. Il a été retrouvé des anticorps anti-cardiolipines à un taux élevé dans cette maladie. Leur signification reste obscure et leur rôle éventuel dans les complications ischémiques ne semble pas actuellement démontré (32,96,104,108,115). On note également une élévation des D-dimères, des produits de dégradation de la fibrine, du facteur de Von Willbrand. Ces anomalies seraient vraisemblablement liées aux lésions vasculaires de la maladie de Horton et plus précisément aux altérations de l'intima (101).

#### ***4-1-5 Bilan hépatique***

Les anomalies biologiques hépatiques sont fréquentes et surviennent dans 54 à 69% des cas, il s'agit le plus souvent d'une élévation des phosphatases alcalines et de la 5' nucléotidase à 2 ou 3 fois la normale, et plus rarement d'une élévation modérée des transaminases (60,99,101).

#### ***4-1-6 Manifestations immunologiques***

La prévalence du facteur rhumatoïde et des facteurs antinucléaires n'est pas plus importante dans la maladie de Horton que dans la population générale du même âge. Les anticorps anticytoplasmes des polynucléaires neutrophiles (ANCA) sont rarement positifs au cours de la maladie de Horton. Il n'a pas été constaté de consommation du complément (59,60,101).

### **4-2 EXAMENS MORPHOLOGIQUES**

#### ***4-2-1 L'examen doppler***

Il permet d'étudier le flux vasculaire temporal afin de rechercher et de localiser des anomalies de perfusion qui ne seraient pas déceler par la clinique. Une absence de signal sonore ou l'absence de courbe enregistrée est très évocatrice d'artérite temporale. La spécificité est de 100%, mais la sensibilité de 50 % ,en raison des faux négatifs, (sténoses ou thromboses < à 60 %) et des faux positifs (lésions sténosantes relevant quelquefois d'un athérome). L'examen doppler peut apporter une aide à la biopsie temporale qui reste l'examen fondamental. Il peut étudier également le flux des artères faciales et occipitales ainsi que le flux de l'artère ophtalmique et de ses branches (artère centrale de la rétine, artère ciliaire courbe postérieure) assurant la vascularisation du nerf optique, de la papille et de la rétine ; cette exploration se fera par voie trans-

oculaire. Avec le doppler continu, il n'est pas possible de discriminer le flux de chaque artère, le résultat obtenu est un pool des différents flux. Cependant les lésions d'artérite à cellules géantes sont presque toujours diffuses et dispersées sur toutes les artères assurant la vascularisation de la vision. Une très faible vélocité des courbes est bien corrélée à une atteinte oculaire ischémique, mais une courbe normale ne permet pas d'exclure l'atteinte isolée d'une artère telle qu'une ciliaire courte postérieure. Le doppler pulsé permet de mesurer séparément les flux sanguins de l'artère ophtalmique et des artères situées derrière le globe oculaire. Le flux artériel des gros vaisseaux de la crosse aortique, ainsi que celui des artères des membres inférieurs peut être étudié afin de confirmer des atteintes suspectes cliniquement ou asymptomatique et d'en suivre l'évolution. Du fait de son caractère anodin et facilement reproductible l'examen Doppler à sa place dans l'exploration de la maladie de Horton (101,141,150).

#### ***4-2-2 L'artériographie temporale et carotidienne externe***

L'opacification des artères temporales a été proposée comme moyen diagnostique de la maladie de Horton car elle pourrait révéler des signes d'artérite inflammatoire. Cependant, cette méthode reste sensible mais non spécifique ne pouvant se substituer à la biopsie. Par ailleurs elle allonge le temps opératoire de la biopsie et n'est plus guère utilisée. L'artériographie carotidienne externe objective la diffusion des lésions artéritiques au niveau de la carotide externe principalement intraparotidienne et de ses branches faciales, occipitales, linguales sous-orbitaires, méningées moyennes, transverses de la face et palatines ascendantes. Son intérêt diagnostique reste cependant limité et son usage n'est pas dénué de risque chez des sujets âgés athéromateux (101).

## **5 DIAGNOSTIC DE LA MALADIE DE HORTON**

Il repose essentiellement sur l'examen anatomopathologique des artères temporales. Un tableau d'artérite temporale inflammatoire pourrait à lui seul permettre le diagnostic de la maladie de Horton. La claudication des mâchoires est un signe très évocateur car exceptionnellement rencontré dans d'autres affections (amylose BAN, maladie de Wegener)(149) . Un aspect angiographique d'artérite sur les territoires carotidiens externe est aussi un argument de valeur, mais tous ces éléments sont surtout évocateurs du diagnostic, mais ne permettent pas un diagnostic sur de la maladie de Horton.

### **5-1 LA BIOPSIE DE L'ARTERE TEMPORALE**

Lorsqu'il existe des signes cliniques patents d'artérite temporale, le prélèvement d'un petit segment est généralement suffisant, par contre en leur absence, la biopsie doit porter sur une longueur d'au moins 3 cm, voir de 4 à 6 cm pour certains auteurs en raison du caractère segmentaire fréquent des lésions (101). Une biopsie temporale bilatérale ne doit pas être systématique du fait de la faible rentabilité qu'elle apporte (17). Cependant en l'absence de signes cliniques évocateurs d'atteinte temporale ou de céphalées, on peut préconiser soit un examen extemporané de la pièce de biopsie qui donne un résultat fiable, soit une biopsie d'emblée bilatérale. Cet acte chirurgical est bien toléré et s'effectue sous anesthésie générale, il entraîne rarement des complications. Une biopsie positive permet d'affirmer le diagnostic d'artérite temporale et assure la mise en route de la corticothérapie. Les 4 critères histopathologiques suivants sont nécessaire au diagnostic :

- Destruction des cellules musculaires lisses de la média
- Infiltration inflammatoire polymorphe (contenant notamment des lymphocytes et des histiocytes) des tuniques artérielles
- Destruction de la limitante élastique interne
- Absence de fibrose adventicielle.

Une biopsie négative est possible dans une authentique maladie de Horton, et chez les malades suspectés de la maladie de Horton ayant une biopsie temporale négative, 9 % d'entre eux ont présenté ultérieurement une artérite temporale. Cependant si la suspicion de cette maladie reste élevée, la corticothérapie doit être entreprise et un résultat spectaculaire en 12 à 48 heures sur la symptomatologie clinique permettra un diagnostic de présomption. Il faut noter que l'histologie typique de la maladie de Horton peut persister plusieurs semaines sous corticothérapie, il ne faut donc pas hésiter à commencer la corticothérapie avant la biopsie temporale (101).

## **6 DIAGNOSTIC DIFFERENTIELS**

Une artérite temporale clinique et histologique évoque de principe le diagnostic de maladie de Horton, toutefois une artérite temporale peut s'observer au cours d'autres maladies : angéites systémiques ( PAN, angéite de Churg et Strauss, artérite temporale juvénile, maladie de Buerger, maladie de Wegener, maladie de Takayasu) ; infection de l'artère temporale (syphilis, abcès de l'artère temporale au cours d'endocardites bactériennes) ; maladies artérielles non inflammatoires simulant une artérite temporale (athéromatoses, faux anévrismes et fistules artério-veineuses, dissections, amyloses, thromboses de l'artère temporale) (101)

## 7 TRAITEMENT

### 7-1 LA CORTICOTHERAPIE

La corticothérapie est le traitement de choix de la maladie de Horton, elle doit être commencée dès que le diagnostic est porté, avant même d'avoir le résultat de la biopsie de l'artère temporale. Elle a pour but de prévenir les complications oculaires, qui restent exceptionnelles une fois le traitement mis en route. Son efficacité clinique est spectaculaire avec une régression des troubles cliniques en 12 à 48 heures, constituant un test diagnostique d'un grand intérêt lorsque la biopsie de l'artère temporale est négative. La Prednisone est le corticoïde le plus utilisé. En traitement d'attaque, une posologie de l'ordre de 0,7 mg par kilo et par jour (mg/kg/j) d'équivalent Prednisone est communément admise (101,103,139).

Dans les formes compliquées ou susceptibles de l'être, la dose de Prednisone peut être augmentée à 1 mg/kg/j. Les bolus intraveineux de Méthyl-prednisolone (Solumédrol®) à raison de 250 à 500 mg/jour pendant 1 à 3 jours sont parfois utilisés, le but étant de contrôler plus rapidement le syndrome inflammatoire, de diminuer la fréquence des cortico-résistances primaires, de permettre ainsi une épargne cortisonique à long terme (11,46). La durée du traitement d'attaque est fonction de la normalisation des signes cliniques et des paramètres biologiques de l'inflammation, et peut varier de 15 à 30 jours. Bien que les signes cliniques s'amendent rapidement, l'inflammation biologique s'abaisse progressivement pour revenir à la normale en un délai variant entre 1 à 6 semaines. Les lésions ischémiques constituées, oculaires ou cérébrales ne régressent qu'exceptionnellement en totalité. Si la dose initiale n'entraîne pas une amélioration rapide elle doit être augmentée ou associée à une autre thérapeutique.

La diminution de la corticothérapie doit se faire sous surveillance clinique et biologique stricte. Il existe une phase de dégression rapide dont le but est de raccourcir au maximum la période d'utilisation des fortes doses de corticoïdes afin de limiter les conséquences iatrogènes. La posologie initiale sera réduite de 50 % par paliers successifs en l'espace de 4 à 6 semaines. Cette diminution de doses n'est autorisée qu'en l'absence de signes cliniques. La réduction sera ensuite plus lente, à partir d'une dose variant entre 10 et 20 mg/jour, tout en recherchant la dose minimale qui maintient les malades asymptomatiques avec des protéines de l'inflammation normales. On peut alors soit maintenir un palier prolongé pendant plusieurs mois, soit chercher à poursuivre de façon régulière la décroissance de la corticothérapie mg par mg par palier de 15 à 30 jours jusqu'à son arrêt. La durée moyenne de la corticothérapie est le plus souvent de 18 à 36 mois. Les rechutes survenant pendant le traitement ne sont pas rares et imposent l'augmentation des doses de corticoïdes puis une nouvelle diminution prudente (60,101,139).

Les effets secondaires de la corticothérapie sont importants et surviennent environ chez 30 % des malades, il s'agit surtout de l'ostéoporose cortisonique qu'il convient de prévenir systématiquement par du calcium, 1 g/jour et de la vitamine D. En outre la corticothérapie peut entraîner une myopathie cortisonique invalidante, aggraver ou révéler un diabète, favoriser des infections, des complications thrombo-emboliques veineuses, précipiter l'évolution d'une hypertension artérielle, d'un ulcère gastroduodéal et d'une cataracte. Certains malades sont corticodépendants et rechutent régulièrement à l'arrêt du traitement ou lors de la diminution posologique, de plus il existe des formes rebelles à la corticothérapie ce qui amène à rechercher d'autres traitements (11,101,103,139).

## **7-2 ALTERNATIVES A LA CORTICOTHERAPIE**

### **7-2-1 La Dapsone (106)**

Elle a été proposée en raison de son action anti-inflammatoire. A la posologie de 50 à 100 mg/jour selon le poids du malade, et en association aux corticoïdes, ce traitement constitue un agent d'épargne de la corticothérapie et permet souvent d'écourter la durée totale du traitement. Malheureusement ses effets secondaires sont fréquents (anémie hémolytique, méthémoglobinémie) et peuvent être très graves (agranulocytose), malgré une surveillance hématologique rapprochée. C'est pourquoi il est prudent d'en réserver l'indication aux seuls corticaux résistants.

### **7-2-2 Les immunodépresseurs (136)**

L'azathioprine, le cyclophosphamide, et le méthotrexate à faibles doses ont été proposés. Ils sont réservés aux formes qui résistent à la corticothérapie y compris aux bolus de Méthyl-Prednisolone par voie veineuse.

### **7-2-3 Les antipaludéens de synthèse (101)**

Ils ont été proposés dans la maladie de Horton en association à la corticothérapie à une dose de 100 à 150 mg/jour de Chloroquine. Leur efficacité serait réelle même en cas de lésions vasculaires. Une étude prospective et randomisée est nécessaire pour mieux apprécier leur efficacité et leur place dans la maladie de Horton.

### **7-2-4 Le traitement anticoagulant (101,103,139)**

Certains auteurs préconisent une anticoagulation ou les antiagrégants plaquettaires à la phase initiale du traitement pour prévenir les risques thromboemboliques tant de la vascularite que de la corticothérapie. La nature de l'anticoagulant

(antiagrégant plaquettaire , antivitamine K, héparinothérapie classique ou de bas poids moléculaire), la posologie et la durée du traitement restent à préciser.

## **8 PRONOSTIC DE LA MALADIE DE HORTON**

Grâce au traitement le taux de survie des patients est comparable à celui des sujets témoins du même âge (101).

**PATIENTS  
ET  
METHODES**

## 1 PATIENTS

Nous avons réalisé une étude prospective portant sur 178 patients consécutifs, vus initialement dans le service de médecine interne du CHU de Limoges 01.01.1976 au 31.08.1999. Tous les patients ont bénéficié d'une biopsie de l'artère temporale (BAT). Le diagnostic de maladie de Horton a été posé soit sur la positivité de la BAT, soit sur les critères de l'American College of Rheumatology (ACR) pour l'artérite à cellules géantes (78).

### 1-1 CRITERES DIAGNOSTIQUES DE LA MALADIE DE HORTON:

#### *1-1-1 PATIENTS A BAT POSITIVE :*

Les critères anatomopathologiques classiquement retenus sont :

- Destruction des cellules musculaires lisses de la média.
- Infiltration inflammatoire constituée de lymphocytes et de cellules de la lignée macrophagique (histiocytes, cellules géantes) atteignant les trois tuniques de l'artère ou tout au moins deux d'entre elles dont la média.
- Destruction de la limitante élastique interne d'étendue variable avec à son contact une réaction histiocytaire avec ou sans cellules géantes.

#### *1-1-2 PATIENTS A BAT NEGATIVE :*

Ils remplissaient tous au moins trois parmi les quatre critères clinico-biologiques de l'ACR pour l'artérite à cellules géantes qui sont :

- Age supérieure ou égal à 50 ans au début de la maladie.
- Céphalées localisées d'apparition récente.

-Abolition du pouls temporal ou induration de l'artère temporale.

-Élévation de la vitesse de sédimentation supérieure ou égale à 50mm/heure.

## 2 DEFINITIONS

### 2-1 CLINIQUES :

#### *2-1-1 SIGNES HABITUELS DE LA MALADIE DE HORTON*

Les signes généraux sont définies par une fièvre supérieure à 38°C, séparée ensuite en deux catégories ; entre 38° et 39° C et supérieure à 39°C. L'amaigrissement est quantifié en pourcentage de perte de poids par rapport au poids initial. Cette quantification est également séparée en trois catégories : inférieure à 5% ; entre 5 et 10% et supérieure à 10%. Une asthénie est notée quand elle est présente.

L'intensité et la topographie des céphalées ont été précisées ainsi que l'existence d'une hyperesthésie du cuir chevelu.

Les signes bucco-pharyngés :

Nous avons recherché la présence d'une claudication ischémique des mâchoires définie par une douleur des mâchoires déclenchée par la mastication et s'arrêtant après l'arrêt de celle-ci. Il a été aussi noté la présence ou non d'une douleur maxillaire, dentaire, linguale, laryngée, pharyngée, d'une toux ainsi que la présence d'une dysphagie.

Les signes temporeux objectifs.

L'artère temporale était considérée comme anormale si elle présentait un ou plusieurs des signes suivants : signes inflammatoires cutanés en regard, induration des artères temporales, douleur à la palpation, présence de nodules, absence de battement.

Pseudo polyarthrite rhizomélique.

Elle est définie par des douleurs modérées ou sévères, associées à une raideur matinale touchant au moins deux localisations suivantes : le cou, les épaules et la ceinture pelvienne.

Artérite des gros troncs.

Elle est définie par l'atteinte ischémique des membres supérieurs, des membres inférieurs, responsable de claudication intermittente, d'abolition du pouls, la présence d'un souffle artériel à l'auscultation, la présence de signes de nécrose ou d'un syndrome de Raynaud.

L'atteinte cardiaque quand elle est présente est notée. Il peut s'agir de signes de cardiopathie ischémique évolutive, d'infarctus du myocarde récent, de signes d'insuffisance cardiaque.

### *2-1-2 TABLEAUX CLINIQUES*

A partir des signes habituels définis pour la maladie de Horton, les patients ont été classés en fonction du tableau clinique qu'ils présentaient au moment du diagnostic.

Ce sont :

- L'artérite temporale : Patients présentant des signes temporaux objectifs.
- L'artérite temporale frustrée : les patients sans signes temporaux objectifs, mais avec des céphalées superficielles associées ou non avec une hyperesthésie cutanée, une claudication des mâchoires et des signes laryngés.
- La pseudo-polyarthrite rhizomélique avec BAT + isolée ou associée avec une artérite temporale.
- La forme systémique pure : l'expression clinique se résume aux signes généraux sans signe d'atteinte céphalique (céphalées, signes temporaux objectifs, signes bucco-pharyngés).

### 2-1-3 *COMPLICATIONS CEPHALIQUES ISCHEMIQUES*

Nous avons regroupé sous le terme de complications artérielles céphaliques ischémiques (CACI) toute manifestation ischémique quelle soit transitoire ou constituée, survenant au niveau céphalique. Ces manifestations sont divisées en deux catégories :

#### 2-1-3-1 Transitoires :

Nous les avons regroupées sous un terme générique intitulé manifestation ischémique fugace (MIF). Sur le plan oculaire Il s'agit de l'amaurose fugace qui est définie par une perte de la vue temporaire suivie d'une récupération totale de l'acuité visuelle sans anomalie à l'examen ophtalmologique. La diplopie est définie par une paralysie des muscles oculomoteurs extrinsèques objectivée à l'examen clinique ou signalée par le patient par une vision double. Il a également été notée la présence de brouillards visuels, des visions colorées ou de scintillement.

la MIF neurologique est définie par la survenue d'un accident ischémique transitoire, ou d'une surdité transitoire survenue brutalement à l'acmé de la maladie avec une récupération totale de l'acuité auditive.

#### 2-1-3-2 Constituées :

Sur le plan oculaire il s'agit de l'amaurose définitive, définie par une perte partielle ou complète de la vision , touchant un ou deux yeux. Un examen ophtalmologique a été réalisé avec pour tous les patients de ce groupe ainsi qu'un fond d'œil, et pour certains d'entre eux un champ visuel, une angiographie rétinienne et une échographie doppler des artères temporales et/ou ophtalmiques.

Sur le plan neurologiques, elles sont définies par un accident vasculaire ischémique constitué de localisation corticale ou de l'atteinte d'un nerf crânien

survenant à l'acmé de la maladie en l'absence de toute autres cause ischémique d'origine thrombotique et/ou embolique. Une tomодensitométrie cérébrale a été réalisé pour ces patients.

## **2-2 BIOLOGIQUES :**

Le syndrome inflammatoire est défini par une vitesse de sédimentation supérieure à 30 mm à la première heure, une C protéine réactive > à 5 mg/l un fibrinogène > à 4g/l, une orosomucoïde > à 1.4g/l. et une haptoglobine > à 2.5g/l.

## **2-3 BIOPSIE DE L'ARTERE TEMPORALE :**

Elle est réalisée par un ophtalmologiste. La date de la réalisation, la longueur, le diamètre, l'uni ou la bilatéralité de la biopsie sont notés. Les résultats de la BAT sont classés en trois stades anatomopathologiques : stade 1 : forme récente, stade 2 : forme granulomateuse, stade 3 : forme cicatricielle.

## **3 RECUEIL DES DONNEES**

Il a été réalisé à partir d'un cahier spécifique de recueil de données comportant 174 items cliniques et paracliniques comprenant les éléments définis dans la chapitre précédent (ANNEXE). Certaines anomalies biologiques ont été collectées plus précisément : Il s'agissait d'une hémoglobine < à 11 g/dl, d'une albumine < à 40 g/l des globules blancs > à 10.000 par mm<sup>3</sup>, des plaquettes > à 450.000 par mm<sup>3</sup> et des anomalies du bilan hépatique comprenant une phosphatase alcaline > à 120 UI/l, des gamma glutamyl transférase > à 35 UI/l, des transaminases (Aspartate aminotransférase et/ou alanine aminotransférase) > à 40 UI /litre.

A partir de toutes ces données, nous avons regardé celles qui pouvaient constituer un facteur prédictif des complications ischémiques constituées, dix variables cliniques et dix variables biologiques ont été sélectionnés arbitrairement (tableau 1) elles ont été utilisées pour les analyses statistiques.

## **4 ANALYSES STATISTIQUES**

### **4-1 STATISTIQUES DESCRIPTIVES :**

Les résultats ont été exprimés en moyenne quand la distribution était normale et en médiane en cas de distribution anormale.

### **4-2 STATISTIQUES COMPARATIVES :**

A partir des 20 items sélectionnés, les variables qualitatives ont été comparées par le test du chi 2, lorsque les effectifs étaient suffisants, sinon par le test de probabilité exacte de Fischer. Les variables quantitatives ont comparées à l'aide du test « U » de Mann-Whitney.

**TABLEAU 1**

PARAMETRES CLINIQUES	PARAMETRES BIOLOGIQUES
Durée des symptômes	VS
Début aigu	Fibrinogène
Signes généraux	CRP
Fièvre	Haptoglobine
Amaigrissement	Orosomucoïde
Signes physiques d'AT	Albumine
MIF	Hémoglobine
Artérite des gros troncs	Plaquettes
Signes de PPR	Leucocytes
Claudication des machoïres	Bilan hépatique

Durée des symptômes : délai entre le début de la maladie et le diagnostic

AT: Artérite temporale :Tableau clinique comportant céphalées et signes temporeux objectifs.

MIF : Manifestation ischémique fugace.

PPR : Pseudo-polyarthrite rhizomélique.

VS : Vitesse de sédimentation

CRP : Protéine C-réactive

# RESULTATS

L' étude a été réalisée au CHRU Dupuytren de Limoges sur une période de 23 ans et 8 mois du 1<sup>er</sup> janvier 1976 au 31 août 1999. Parmi les 178 patients inclus dans cette étude, l'âge moyen était de 74,96 ans (+/-7,1) [57 – 94]. Il s'agissait de 111 femmes et 67 hommes. La biopsie de l'artère temporale était positive chez 149 patients. Le délai entre le début des symptômes et le diagnostic était de 68.69 jours (+/- 78.55) [4-430]. Leurs caractéristiques cliniques et biologiques des 20 variables sélectionnées sont résumées dans le tableau 2. Les complications artérielles céphaliques ischémiques fugaces et constituées sont survenues chez 56 patients (31.46%) avec un sex ratio à 0.64. Vingt-cinq patients (14.04%) ont présenté des complications céphaliques ischémiques irréversibles, il s'agissait de 22 amauroses définitives, de deux accidents vasculaires cérébraux et d' une surdité totale bilatérale.

## **1 MANIFESTATIONS CLINIQUES GENERALES DES PATIENTS AYANT PRESENTE UNE CCII**

Ces manifestations ont été comparées à celles des patients n'ayant pas présenté de CCII. Ces données sont résumées dans le tableau 3. Parmi les 25 patients ayant présenté une CCII il y avait 7 hommes et 18 femmes avec un âge moyen de 77,72 ans ( $\pm 6,6$ ) [64 – 94]. Vingt et un patients avaient une BAT positive (84 %) et 4 autres patients remplissaient 3 critères de ACR. Le délai diagnostique était de 49.7 jours ( $\pm 56.5$ ) [4-430]. Les signes généraux étaient présents chez 14 patients (56 %). Les caractéristiques de la fièvre présente dans 9 cas sont illustrées par la figure 1. L'amaigrissement était présent dans 12 cas (figure 2). Les céphalées étaient présentes chez 23 patients (92 %), elles étaient intenses pour 16 d'entre eux (64 %) avec une

hyperesthésie cutanée dans 12 cas (48 %). Elles étaient localisées au niveau temporal chez 18 patients (78 %), associées dans un tiers des cas avec une localisation frontale. La localisation oculaire a été retrouvée 2 fois, pariétale 3 fois et occipitale 4 fois.

TABLEAU 2

## POPULATION TOTALE (n=178)

VARIABLES CLINIQUES	NOMBRE	%
AGE moyen	74,96	
HOMMES	67	37,64
FEMMES	111	62,35
DELAI DIAGNOSTIC (jours)	68,69	
DEBUT AIGU	61 (n=170)	35,88
MIF	42	23,59
AT	95	53,37
AT F	67	37,64
F. syst pure	12	0,67
PPR	47	26,4
ARTERITE GROS TRONCS	28	15,73
SIGNES GENERAUX	115 (n=174)	66,09
FIEVRE	74 (n=172)	43,02
AMAIGRISSEMENT	69 (n=165)	41,81
AEG	34 (n=170)	20
CLAUDICATION MACHOIRES	64 (n=169)	37,86
BAT	149	83,7

VARIABLES BIOLOGIQUES	VALEURS MOYENNES	ECARTS TYPES
VITESSE DE SEDIMENTATION	91,31(n=171)	28,2
C PROTEINE REACTIVE	93,78 (n=142)	59,6
FIBRINOGENE	5,87 (n=119)	1,69
HAPTOGLOBINE	4,86 (n=121)	2,35
OROSOMUCOIDE	1,89 (n=107)	0,67
ALBUMINE	33,89 (n=136)	5,8
HEMOGLOBINE	11,34 (n=166)	1,52
LEUCOCYTES	8920,55 (n=162)	2688,73
PLAQUETTES	423911 (n=157)	145912
ASAT	18,34 (n=143)	22,58
ALAT	26,18 (n=143)	58,98
PHOSPHATASES ALCALINES	145,8 (n=140)	122,02
GAMMA - G T	65,87 (n=114)	107,76

TABLEAU 3

<u>VARIABLES CLINIQUES</u>	<b>PATIENTS SANS CCII (n= 153)</b>		<b>PATIENTS AVEC CCII (n=25)</b>	
	<b>NOMBRE</b>	<b>%</b>	<b>NOMBRE</b>	<b>%</b>
<b>AGE</b>	74,51		77,72	
<b>HOMMES</b>	60	39,21	7	28
<b>FEMMES</b>	93	60,78	18	72
<b>DELAI DIAGNOSTIC (jour)</b>	71,7 (+/-81,13)		49,72 (+/-56,52)	
<b>DEBUT AIGU</b>	51 (n=148)	34,45	10	45,45
<b>AT</b>	81	52,94	14	56
<b>AT F</b>	56	36,6	11	44
<b>F. syst pure</b>	12	6,7	0	
<b>PPR</b>	46	30,06	1	4
<b>ARTERITE GROS TRONCS</b>	28	18,3	0	
<b>SIGNES GENERAUX</b>	101(n=149)	67,78	14	56
<b>FIEVRE</b>	66 (n=149)	44,29	9	36
<b>AMAIGRISSEMENT</b>	61(n=142)	42,95	12	48
<b>AEG</b>	29(n=146)	19,86	12	48
<b>CLAUDICATION MACHOIRES</b>	53(n=145)	36,55	11	44
<b>MIF</b>	31	20,26	11	44
<b>BAT</b>	128	83,66	21	84

### CCII : FIEVRE (n=9)

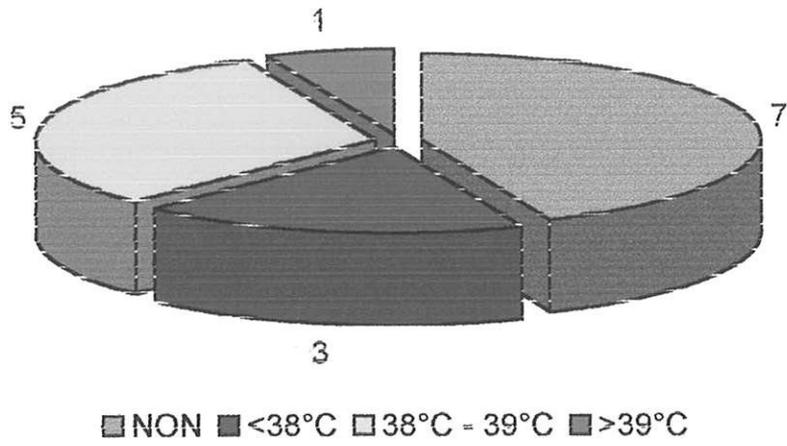


FIGURE 1

### CCII: POIDS (n=12)

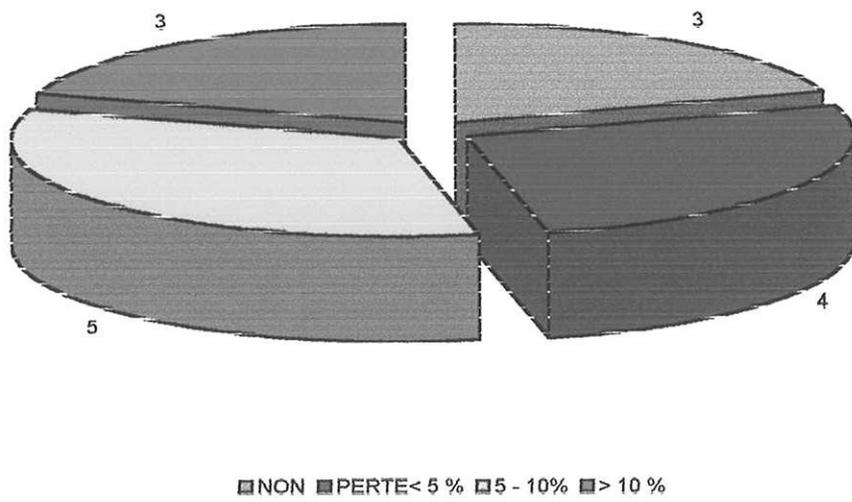


FIGURE 2

Les signes temporaux étaient présents chez 17 patients (68%), elles étaient objectives chez 14 patients (56%). La figure 3 résume la répartition des différents signes temporaux.

### CCII: SIGNES TEMPORAUX (n=17)

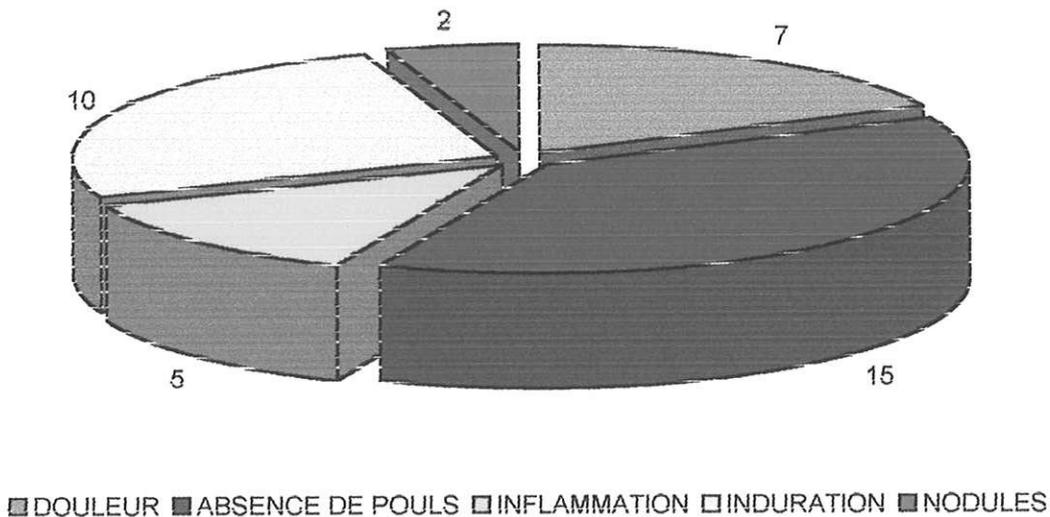


FIGURE 3

Les signes bucco-pharyngés ont été retrouvés chez 15 patients (60%) une claudication intermittente des mâchoires était présente 11 fois (44%). Le nombre et la nature des signes bucco pharyngés sont illustrés dans la figure 4. Une pseudo polyarthrite rhizomélique n'était présente que dans 1 cas avec une BAT positive (4%), l'artérite des gros troncs n'était jamais présente chez ces patients. La fréquence des signes généraux dans cette population est résumée dans la figure 5. Le tableau clinique d'artérite temporel est survenu chez 14 patients (56%). Le tableau d'artérite temporele frustré était présent dans 11 cas (44%), il n'y a pas eu de forme systémique pure. Des

manifestations ischémiques fugaces ont été retrouvées chez onze patients (44%), leurs caractéristiques seront détaillées dans le chapitre suivant.

**CCII : SIGNES BUCCAUX (n=15)**

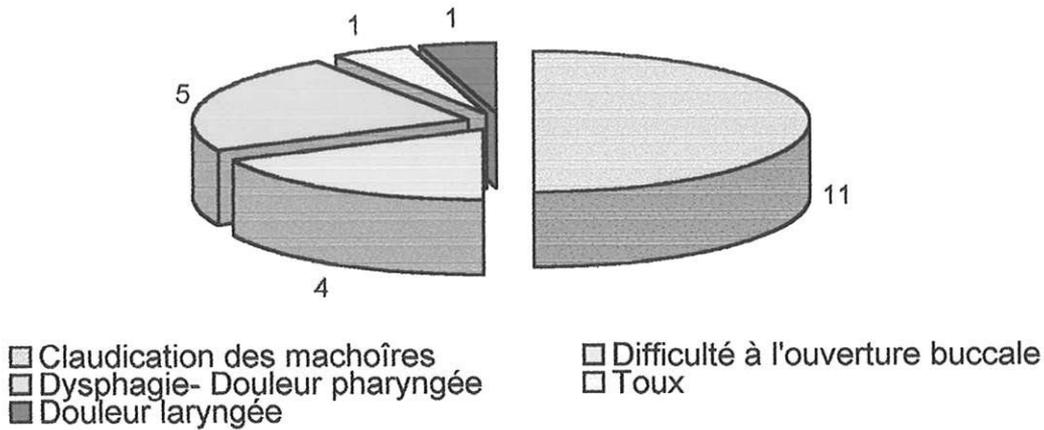


Figure 4

**CCII: SIGNES GENERAUX**

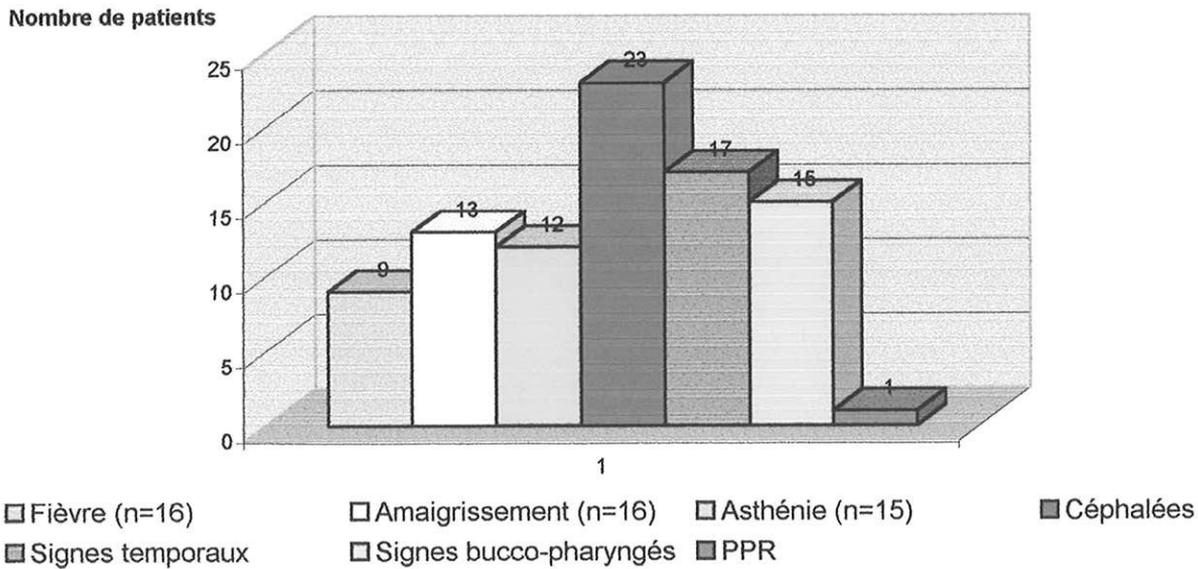


Figure 5

En comparant par une analyse univariée les 10 variables cliniques sélectionnées entre la population avec CCII et la population sans CCII, (tableau 4), on ne notait pas de différence significative pour la durée des symptômes, le début aigu, les signes généraux, la fièvre, l'amaigrissement, les signes d'artérite temporale et le claudication intermittente des mâchoires. Il existait par contre une corrélation inverse pour l'artérite des gros troncs qui était absente chez les patients ayant une CCII ( 0 versus 18,3 %,  $p = 0,042$ ) ainsi que pour la pseudo polyarthrite rhizomélique qui était présente seulement chez 1 patient avec CCII (4 % versus 30,6 %,  $p = 0,019$ ). Enfin on note une forte corrélation positive entre la présence d'une manifestation ischémique fugace et la survenue d' une CCII (44 % versus 20,26 %,  $p = 0,019$ ).

Nous avons sélectionné ensuite les patients avec BAT + pour éliminer le risque théorique d'inclure des sujets ayant une autre pathologie. La comparaison entre la population avec CCII et la population sans CCII chez ces patients révèle des différences significatives pour les mêmes variables cliniques.

TABLEAU 4

	<b>SERIE COMPLETE</b> (n=178)	<b>SERIE BAT+</b> (n=149)
<u>Variables cliniques</u>	p	p
Durée des symptômes	0.17	0.21
Début aigu	0,44	0.94
Manifestation Ischémique fugace	<b>0,019</b>	<b>0.026</b>
Signes Généraux	0,35	> 0.9
Fièvre	0.5	0.88
Amaigrissement	0.63	> 0.9
Signes physiques d'AT	> 0.9	> 0.9
Artérite des gros troncs	<b>0,042*</b>	0.12
Signes de PPR	<b>0.019*</b>	<b>0.05*</b>
Claudication des machoires	0,52	0.21

\* indique une corrélation inverse

## 2 PATIENTS AYANT PRESENTE UNE MANIFESTATION ISCHEMIQUE FUGACE

Nous avons consacré un chapitre particulier à cette population afin de déterminer leurs caractéristiques cliniques et biologiques et d'isoler d'éventuels facteurs prédictifs des CCII. Il s'agissait de 39 MIF oculaires et 3 MIF neurologiques. L'âge moyen de ces 42 patients (23.59%) était de 75,29 ans (+-6,8) [62-94], il s'agissait de 24 femmes et 18 hommes, la biopsie de l'artère temporale était positive chez 32 patients (76.19%). Le délai diagnostique était de 53.13 jours (+/- 58.27) [4-365] Les principales caractéristiques cliniques et biologiques sont résumées dans le tableau 5.

### 2-1 Les manifestations oculaires :

Elles étaient présentes chez 39 patients, leur nombre et leur nature sont résumés dans la figure 6. L'amaurose fugace était le signe le plus fréquent suivi du brouillard visuel. Une diplopie est notée chez neuf patients. Elle demeure isolée trois fois et s'associait six fois à une autre MIF oculaire ( 2 amauroses fugaces, 4 brouillards visuels et une vision colorée).

Figure 6

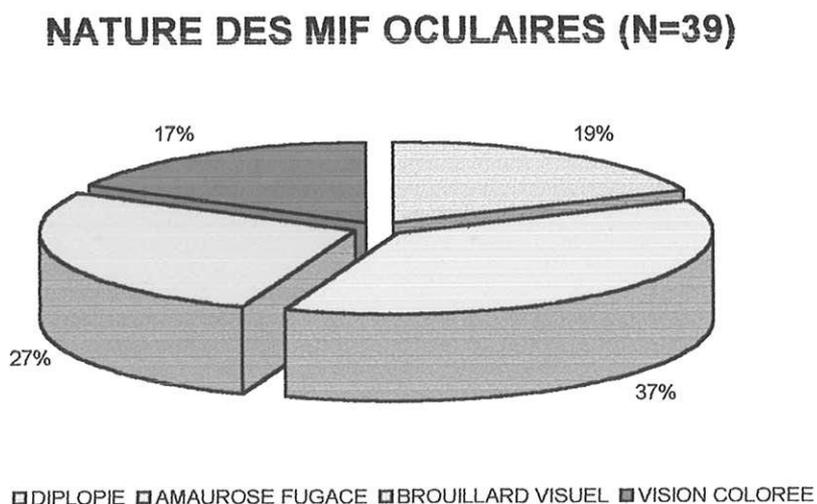


TABLEAU 5

PATIENTS	AVEC	MIF (n=42)
VARIABLES CLINIQUES	NOMBRE	%
AGE moyen	75,29	
HOMMES	18	42,85
FEMMES	24	57,14
DELAI DIAGNOSTIC (jours)	53,13 (+/- 58,27)	
DEBUT AIGU	17 (n=39)	43,58
AT	30	71,42
AT F	12	28,57
F. syst pure	0	
PPR	16	38
ARTERITE GROS TRONCS	5 (n=41)	12,19
SIGNES GENERAUX	31	73,8
FIEVRE	22	52,38
AMAIGRISSEMENT	21	50
AEG	24	57,14
CLAUDICATION MACHOIRES	25	59,52
BAT	32	76,19
<b>VARIABLES BIOLOGIQUES</b>	<b>VALEURS MOYENNES</b>	<b>ECARTS TYPES</b>
VITESSE DE SEDIMENTATION	83,27 (n=40)	32,1
C PROTEINE REACTIVE	104,45 (n=30)	75,77
FIBRINOGENE	5,53 (n=24)	1,9
HAPTOGLOBINE	4,313 (n=30)	3,41
OROSOMUCOIDE	1,72 (n=28)	0,75
ALBUMINE	34,17 (n=29)	5,06
HEMOGLOBINE	11,79 (n=40)	1,27
LEUCOCYTES	11536 (n=40)	28,3
PLAQUETTES	427500 (n=36)	135912
ASAT	22,2 (n=34)	41,98
ALAT	38,48 (n=33)	108,81
PHOSPHATASES ALCALINES	153,58 (n=34)	159,2
GAMMA - G T	87,46 (n=26)	200,78

Sur ces 39 patients 11 ont évolué vers une CCII oculaire et leurs caractéristiques cliniques et évolutifs seront abordées dans le chapitre suivant. Parmi les vingt-huit patients restants, huit ont présenté soit une atteinte bilatérale, soit des épisodes récidivants de MIF, soit les deux événements. Sur ces huit patients, cinq ont présenté une bilatéralisation, six des épisodes récidivants dont 5 avant la mise en route de la corticothérapie et un après le début de celle-ci, et trois les deux événements. Le nombre d'yeux atteints était de 33.

Un examen doppler temporal et/ou ophtalmique a été réalisé 20 fois, et était anormal dix fois. L'artère temporale était atteinte chez six patients dont deux atteintes bilatérales. Des anomalies de l'artère ophtalmique ont été retrouvées dans six cas dont une atteinte bilatérale. Les anomalies observées consistaient surtout en la diminution ou en l'absence de signal sonore. Il faut noter que les trois patients ayant une atteinte bilatérale à l'examen doppler n'avaient pas d'atteinte clinique bilatérale. Par ailleurs un seul des cinq patients qui ont présenté une atteinte clinique avait un doppler anormal. Un examen du fond d'œil a été effectué chez 23 patients sur 28 MIF oculaires, il était anormal une fois. Il s'agissait d'un œdème papillaire bilatérale survenant chez un patient ayant présenté des épisodes de MIF récidivants avec une atteinte clinique bilatérale sans anomalie au doppler. Chez ces 28 patients, une seule récurrence de MIF oculaire a été constaté après la mise en route de la corticothérapie, il s'agissait d'amauroses fugaces répétées des deux yeux entre le huitième et le quinzième jour du traitement. Tous ont récupéré une acuité visuelle normale. Le Tableau 6 résume l'ensemble de ces données.

TABLEAU 6

	MIF	EXAMEN DOPPLER						FO
		BILAT	REPETITION	ANORMAL	Ophtalmo	OPH BILAT	TEMP Temporal	
1		NON	NON					NL
2		NON						NL
3		OUI	OUI	ANL		ANL	OUI	NL
4		NON						NL
5		NON	OUI	NL		ANL		NL
6	OUI	NON	NON					NL
7		NON						NL
8	OUI	OUI	NON					ANL
9		NON	NON	NL		NL		NL
10		NON	OUI	ANL		NL		NL
11		NON	NON	NL		NL		NF
12		NON	NON	NL		NL		NL
13		NON	NON	NL		NL		NL
14		NON	OUI	ANL	OUI	NL		NL
15		NON	OUI	NL		ANL		NL
16		NON	OUI	ANL		NL		NL
17		NON						NL
18		NON						NL
19		NON	NON					NL
20	OUI	OUI	OUI	ANL		NL		NL
21	OUI	NON						
22		NON	OUI	NL		ANL	OUI	NL
23		OUI						
24		NON	OUI	ANL		ANL		
25	OUI	OUI	NON	NL		NL		NL
26		NON	NON	NL		NL		NL
27		NON	OUI	NL		ANL		
28		OUI						NL

TRT ANT: Traitement antérieure au diagnostic

NL: Normal

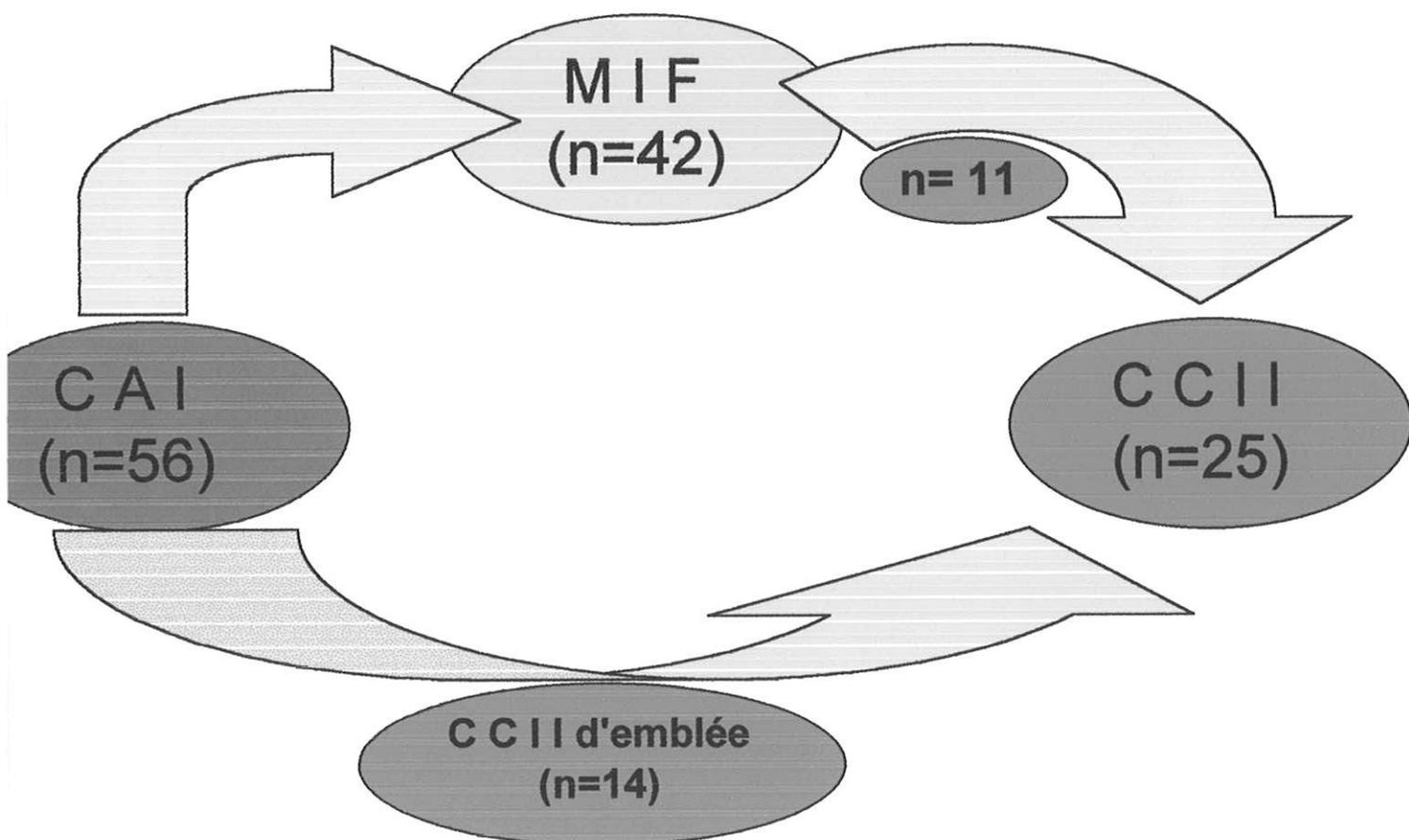
ANL: Anormal

BILAT: Bilatéral

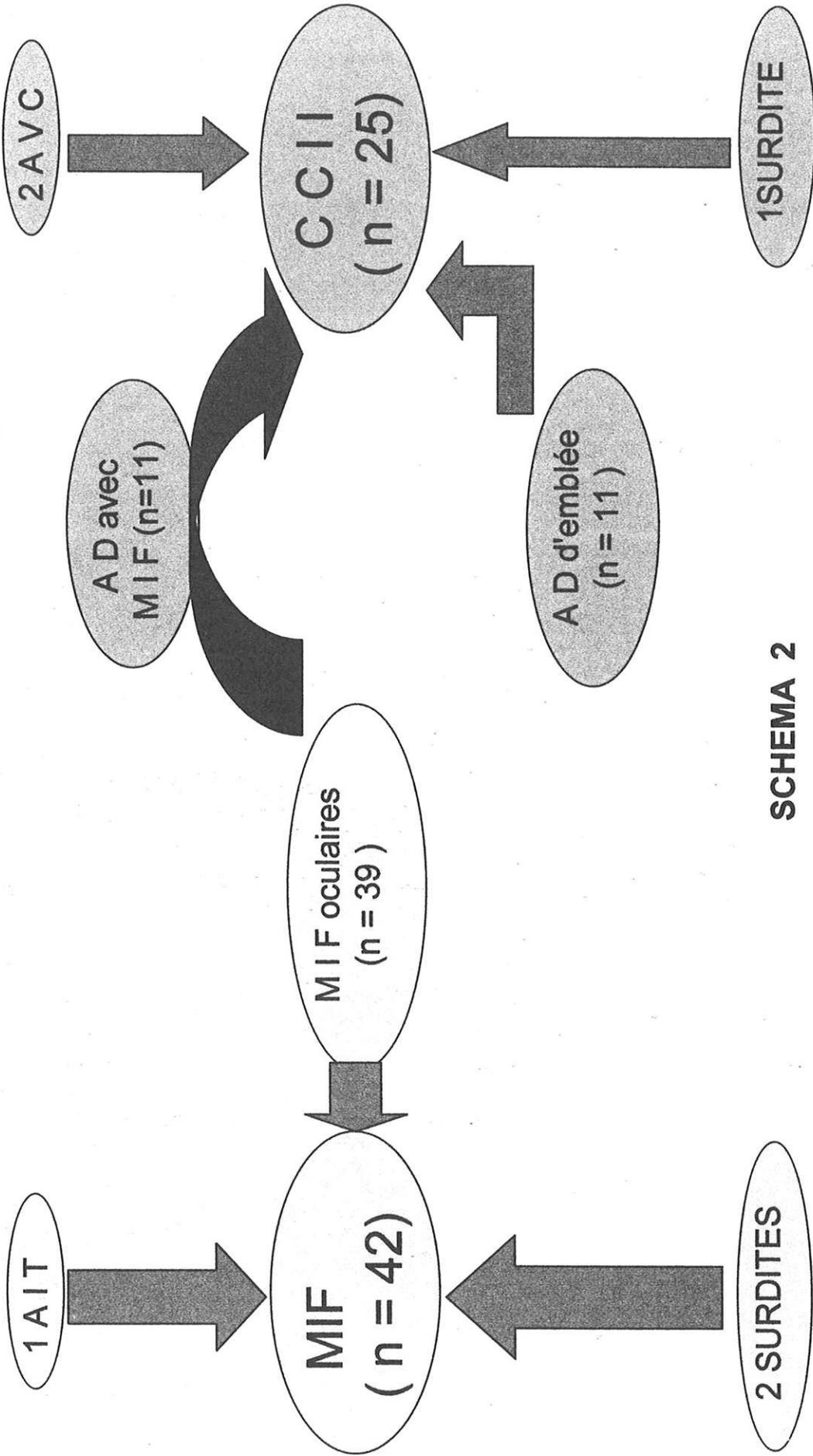
## 2-2 Autres manifestations ischémiques fugaces :

Elles étaient présentes chez 3 patients, il s'agissait un accident ischémique cérébral transitoire et de 2 surdités brèves dont une bilatérale. Aucun épisode récidivant n'a été constaté. L'examen doppler était anormal chez un seul patient objectivant une anomalie du flux temporel. L'examen du fond d'œil était normal dans tous les cas et l'évolution a été favorable sous corticothérapie pour ces trois patients.

Le schéma 1 et 2 illustre les interactions existant entre manifestations ischémiques fugaces et CCIL.



**SCHEMA 1**



**SCHEMA 2**

**INTERACTION MIF et CCII**

### 3 CARACTERISTIQUES SPECIFIQUES DES CCII.

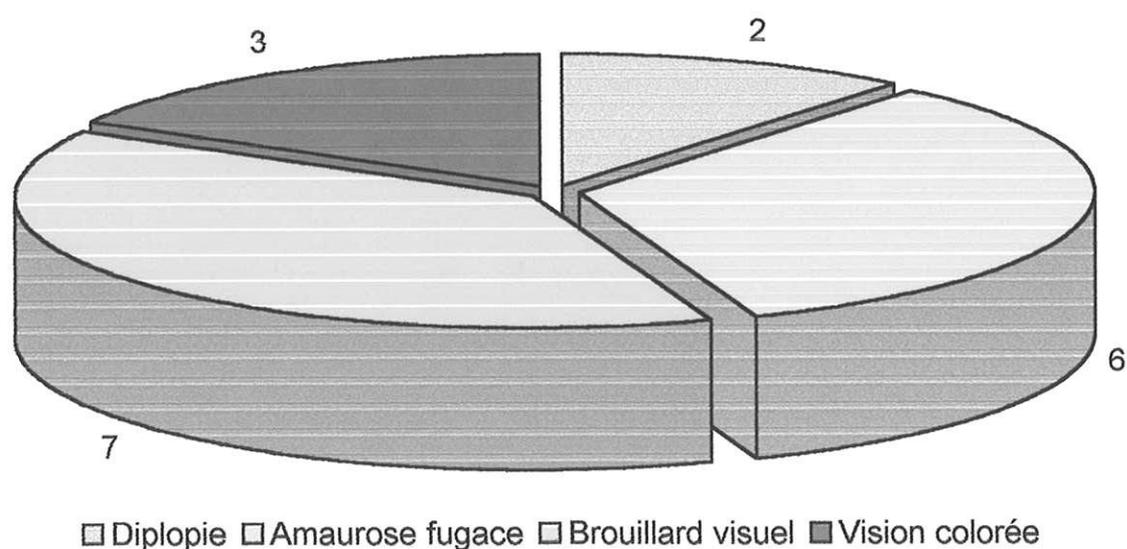
Elles sont survenues chez 25 (14.04%) patients avec 22 atteintes oculaires, 2 atteintes neurologiques, une surdité totale. La biopsie de l'artère temporale était positive chez 21 patients (84%). Un stade II a été retrouvé 17 fois, un stade I trois fois et un stade III une fois. Elle a été bilatérale et positive pour deux patients

#### 3-1 LES ATTEINTES OCULAIRES

Une amaurose définitive est survenue chez 22 patients. Elle était bilatérale chez 3 patients et 25 yeux étaient atteints. Elle est précédée d'une manifestation ischémique fugace oculaire chez 11 malades (Figure 7). Le brouillard visuel était le plus fréquent suivi de l'amaurose fugace. Une diplopie est notée deux fois.

Figure 7

#### CCII: MIF oculaire (n=11)



Chez ces onze malades le délai moyen entre l'apparition de la MIF et la survenue de l'amaurose définitive était de 12.8jours  $\pm$  21.8 [1-69]. Une atteinte bilatérale était notée deux fois. Quatre patients ont présenté des épisodes récidivants de MIF oculaires dont trois avant la mise en route de la corticothérapie et un après le début de celle-ci. Le tableau 7 résume les caractéristiques cliniques oculaires de ces patients. Par comparaison entre les patients ayant présenté une MIF oculaire seule et les patients avec une MIF oculaire compliquée de CCII, l'événement « épisodes récidivants de MIF oculaire » n'est pas significativement corrélé avec la survenue de CCII ( $p=0.52$ ).

Onze patients ont présenté d'emblée une amaurose définitive, une atteinte bilatérale a été noté une fois.

TABLEAU 7										
	AGE	SEXE	NATURE DES MIF				BILAT	REPETITION	MIF/CCII	DELAI
			D	AF	BV	VC				
1	87	M	OUI	OUI	OUI		OUI		2	
2	73	F	OUI				OUI		5	
3	76	F		OUI		OUI			40	
4	74	F		OUI	OUI				1	
5	90	M			OUI	OUI	OUI		12	
6	64	M				OUI	OUI		69	
7	73	F		OUI	OUI		OUI		2	
8	76	F		OUI	OUI				2	
9	79	F		OUI					3	
10	80	F			OUI	OUI			3	
11	94	F			OUI	OUI			2	

CARACTERISTIQUES CLINIQUES DES PATIENTS  
AVEC CCII ET MIF

D: Diplopie

AF: Amaurose fugace

BV: Brouillard visuel

VC: Vision colorée

BILAT: Bilatéral

Le fond d'œil a mis en évidence 21 neuropathies optiques ischémiques antérieures aiguës (NOIAA) et une oblitération de l'artère centrale de la rétine (OACR). Un examen doppler des artères temporales et/ou ophtalmiques a été réalisée chez 14 patients, il était anormal 11 fois (78.57 %) à type d'amortissement net des courbes correspondant à 10 NOIAA et une OACR. Une anomalie de l'artère ophtalmique était présente chez 6 des 12 patients ayant bénéficié de cet examen, une atteinte bilatérale était présente chez 4 patients. L'artère temporale était anormale 10 fois sur 11 patients (90.9 %) avec une atteinte bilatérale dans 3 cas.

L'angiographie rétinienne a été réalisée chez 10 patients, elle était normale chez 2 patients, l'absence d'opacification était retrouvée une fois, un œdème papillaire 2 fois, une hémorragie rétinienne 1 fois, une oblitération de l'artère cilio-rétinienne 1 fois et des signes de neuropathie optique ischémique aiguë 4 fois.

### **3-2 ATTEINTES NEUROLOGIQUES ET AUDITIVES**

Deux patients ont présenté un accident vasculaire cérébral constitué. Il s'agissait pour un patient d'une atteinte sylvienne superficielle et pour l'autre un infarctus massif du tronc cérébral. Une surdité totale et définitive est survenue chez un patient à l'acmé de la maladie. Aucun de ces patients n'a présenté de MIF

### 3-3 CARACTERISTIQUES BIOLOGIQUES

Les valeurs moyennes des variables biologiques sélectionnées pour cette étude ont été comparées entre les patients avec et sans CCII. Elles sont résumées dans le tableau 8. On remarque que les patients avec CCII ont des valeurs moyennes des variables inflammatoires (vitesse de sédimentation, C- réactive protéine, fibrinogène, haptoglobine et orosomucoïde) moins élevées que les autres patients. Nous avons trouvé une corrélation négative entre le taux moyen de la vitesse de sédimentation ( $p=0,004$ ) et du fibrinogène ( $p=0,02$ ) et la survenue d'une CCII. Pour l'hémogramme les valeurs moyennes des trois lignées sont légèrement plus élevées chez les patients avec CCII que chez les patients sans CCII. Nous avons trouvé une corrélation positive entre le taux moyen des plaquettes et la survenue de CCII. Une thrombocytose, définie arbitrairement comme un taux de plaquettes  $>$  à  $450000/\text{mm}^3$ , est présente respectivement dans 40% des cas contre 27.04% ( $p=0,043$ ) avec des valeurs moyennes de  $499045/\text{mm}^3 \pm 191220$  et de  $410723/\text{mm}^3 \pm 134168$ . Nous avons ensuite analysé les mêmes variables biologiques dans la série des patients ayant une biopsie de l'artère temporale positive. Une corrélation inverse est toujours retrouvée pour la vitesse de sédimentation et le fibrinogène ( $p=0,012$  et  $p=0,02$ ). En ce qui concerne l'hémogramme, les plaquettes sont toujours significativement plus élevées dans le groupe avec CCII (38.09% contre 25.5%,  $p=0,002$ ) et il en est de même pour l'hémoglobine ( $p=0,05$ ) ce qui n'était pas présent dans la série complète (tableau 9).

TABLEAU 8

<u>VARIABLES BIOLOGIQUES</u>	<b>PATIENTS SANS CCII (n=153)</b>		<b>PATIENTS AVEC CCII (n=25)</b>	
	<b>VALEURS MOYENNES</b>		<b>VALEURS MOYENNES</b>	
VITESSE DE SEDIMENTATION	93,85	(n=147)	75,75	(n=24)
C PROTEINE REACTIVE	96,79	(n=124)	70,3	(n=20)
FIBRINOGENE	6,01	(n=105)	4,83	(n=14)
HAPTOGLOBINE	4,79	(n=107)	4,30	(n=16)
OROSOMUCOIDE	1,92	(n=94)	1,62	(n=15)
ALBUMINE	33,62	(n=117)	31,01	(n=23)
HEMOGLOBINE	11,28	(n=144)	11,94	
LEUCOCYTES	8763,07	(n=140)	9820	
PLAQUETTES	411667	(n=135)	499045	
ASAT	18,04	(n=124)	19,7	(n=20)
ALAT	25,75	(n=124)	28,15	(n=20)
PHOSPHATASES ALCALINES	145,23	(n=122)	149,72	(n=18)
GAMMA - G T	66,69	(n=101)	54,26	(n=15)

TABLEAU 9

	<b>SERIE COMPLETE (n=178)</b>	<b>SERIE BAT+ (n=149)</b>
<u>Variables biologiques</u>	<b>p</b>	<b>p</b>
<b>VS</b>	<b>0,004*</b>	<b>0.012*</b>
<b>Fibrinogène</b>	<b>0,02*</b>	<b>0.02*</b>
<b>CRP</b>	0,12	0.18
<b>Haptoglobine</b>	0,85	> 0.9
<b>Orosomucoïde</b>	0,19	0.33
<b>Albumine</b>	0,15	0.38
<b>Hémoglobine</b>	0,13	<b>0.05</b>
<b>Plaquettes</b>	<b>0,043</b>	<b>0.02</b>
<b>Leucocytes</b>	0,36	0.2
<b>Anom. Hépatiques</b>	0.57	0.81

\* indique une corrélation inverse

### 3-4 TRAITEMENT

Il a été débuté dans le service de médecine interne A chez 21 patients sur 24. Le délai médian entre la survenue d'une CCII et la mise en route de la corticothérapie est de trois jours avec une moyenne de 7.2 jours  $\pm$  9.9. Un assaut cortisonique par voie intraveineuse par bolus de méthylprednisolone a été réalisé 17 fois avec un relais par voie orale dans tous les cas par prednisone. La posologie de la prednisone était de 1mg par kg et par jour (M/K/J) chez 18 patients, supérieure à 1 M/K/J chez un patient et entre 0,6 et 1 M/K/J chez 5 patients. La posologie moyenne était de 0,96 M/K/J. Le tableau 10 résume les modalités de la corticothérapie et de sa mise en route.

### 3-5 EVOLUTION

Parmi les vingt-deux patients ayant présenté une amaurose définitive, cinq ont constitué leur CCII après la mise en route du traitement par bolus de méthylprednisolone. Sur ces 5 malades deux ont présenté un MIF avant le traitement dont un de façon récidivante ; un patient a constitué une amaurose définitive d'emblée ; un patient s'est aggravé brutalement avec bilatéralisation de la NOIAA et le dernier a constitué une cécité bilatérale d'emblée. Le délai moyen entre le début du traitement et la survenue de l'amaurose définitive était de 4 jours. Aucun de ces patients n'a récupéré.

Une amélioration partielle est survenue chez 3 patients qui présentaient tous une NOIAA. Les séquelles observées chez deux patients étaient modérées dont un avec une acuité visuelle à 3/10 et on notait une récupération quasi totale pour le dernier patient.

Un seul a bénéficié d'un bolus de solumédrol® il s'agit du patient ayant gardé une acuité visuelle à 3/10. Les 2 autres ont reçu directement une corticothérapie par voie orale. Le patient qui a présenté une récupération quasi totale a reçu 1,5 MKJ

Aucun des patients qui ont présenté des CCII extra oculaire n'ont vu leur état s'améliorer.

Un seul décès est survenu dans cette population de CCII, avant la mise en route de la corticothérapie, il s'agissait de la patiente qui a présenté l'infarctus massif du tronc cérébral.

<b>TABLEAU 10</b>				
<b>DELAI</b>		<b>CORTICOTHERAPIE</b>		
	<b>CCII/TRT(jours)</b>	<b>LIEU</b>	<b>BOLUS</b>	<b>DOSE</b>
1	0	SERVICE	OUI	1
2	0	SERVICE	OUI	1
3	3	SERVICE	OUI	1
4	4	SERVICE	OUI	1
5	2	SERVICE	OUI	1
6	4	SERVICE	OUI	1
7		SERVICE	OUI	1
8	0	SERVICE	OUI	0,7
9	1	SERVICE	OUI	1
10	11	SERVICE		0,85
11	1	SERVICE	OUI	0,75
12	30	SERVICE		1
13	3	AUTRE		1
14		URGENCES	OUI	1
15		SERVICE	OUI	1
16				
17	3	SERVICE	OUI	1
18	5	SERVICE		0,6
19	30	SERVICE	OUI	0,7
20	18	AUTRE		1,5
21	0	SERVICE		1
22	1	SERVICE	OUI	1
23	12	SERVICE		1
24	0	SERVICE	OUI	1
25	2	SERVICE	OUI	1

Moyenne: 7,2

Médiane: 3

#### 4 CONCLUSION

Au terme de ces résultats, certaines variables cliniques et biologiques semblent corrélées avec la survenue de complications céphaliques ischémiques irréversibles, ce sont :

La manifestation ischémique fugace oculaire ( $p = 0.019$ ) dont la présence doit faire redouter la survenue d'une amaurose définitive.

L'absence de signes de Pseudo-polyarthrite rhizomélique ( $p = 0.019$ ) et d'artérite des gros troncs ( $p = 0.042$ ).

Une vitesse de sédimentation et un taux de fibrinogène peu élevé ( respectivement  $p = 0.004$  et  $p = 0.02$ ).

Un taux d'hémoglobine et de plaquettes élevés ( respectivement  $p = 0.02$  et  $p = 0.043$ ).

Ces facteurs ont été identifiés par comparaison entre une population de patients présentant une CCII et une population mixte comprenant des patients n'ayant présenté aucune manifestation ischémique et des patients pour lesquels au moins un événement ischémique résolutif est survenue. Nous avons voulu savoir ensuite s'il y avait une différence significative, sur le plan clinique et biologique, entre des patients présentant un phénomène ischémique qu'il soit fugace ou constitué ( $n = 56$ ), et des patients indemnes de toute complication artérielle ischémique (CAI) ( $n = 122$ ). En comparant les 20 variables cliniques et biologiques prédéfinies entre ces deux populations, nous avons constaté que l'absence d'artérite des gros troncs et de forme systémique pure étaient corrélés avec la survenue d'une CAI ( $p = 0.056$  et  $p = 0.035$ ) ainsi qu'une vitesse de

sédimentation plus basse (  $p= 0.0052$ ) et un taux d'hémoglobine et de leucocytes plus élevé ( $p = 0.045$  et  $p =0.03$ ).

Nous avons réalisé cette même opération en comparant deux sous-groupes de population (patients avec CCII et ceux avec MIF seule) aux patients sans CAI. Cette analyse a montré que les facteurs prédictifs de CCII étaient, excepté l'hémoglobine, identiques à ceux retrouvés lors de la comparaison entre la population avec CCII et la population mixte restante ( $n =153$ ). Par contre un taux de leucocytes plus élevé était le seul facteur prédictif retrouvé dans la survenue de MIF. La comparaison entre les patients avec CCII et les patients avec MIF seule ne retrouvait pas de différence significative. Les différents facteurs prédictifs de complications ischémiques retrouvés lors de la comparaison de ces différents sous-groupes de population sont résumés dans le tableau 11 .

TABLEAU 11				
FACTEURS PREDICTIFS DE COMPLICATIONS ISCHEMIQUES				
COMPARAISON DE SOUS-GROUPES DE POPULATION				
	CCII/ SANS CCII	CAI/ SANS CAI	CCII/ SANS CAI	MIF/ SANS CAI
VARIABLES CLINIQUES	p	p	p	p
MIF	0,019		<0,001	
ARTERITE GROS TRONCS	0,042	0,056	0,03	
PPR	0,019		0,01	
FORME SYSTEMIQUE PURE		0,035		
VARIABLES BIOLOGIQUES				
VITESSE DE SEDIMENTATION	0,004	0,0052	0,021	
FIBRINOGENE	0,02		0,025	
HEMOGLOBINE	0,05 (BAT+)	0,045		
LEUCOCYTES		0,03		0,043
PLAQUETTES	0,043		0,041	

CCII: Patients avec complication céphaliques ischémiques irréversibles (n=25)

SANS CCII: Patients sans CCII (n=153)

CAI: Patients avec complication ischémique artérielle (n=56)

SANS CAI: patients sans CAI (n=122)

MIF: patients avec manifestation ischémique fugace seule (n=31)

# DISCUSSION

La maladie de Horton est une infection vasculaire diffuse due à une panartérite inflammatoire segmentaire et focale intéressant préférentiellement les branches de la carotide externe et de l'ophtalmique. Le pronostic de cette maladie est lié à la survenue de complication céphalique ischémique irréversible notamment oculaire dont la fréquence reste trop importante . Dans le but de prévenir ces événements nous avons mené une étude prospective sur une période de 23 ans et 3 mois portant sur 178 patients. L'objectif de cette étude était d'établir la fréquence et les particularités des patients présentant une CCII , de comparer ces informations aux cas sans CCII afin d'identifier les meilleurs facteurs prédictifs de ces complications .

## **1 ETUDE CLINIQUE**

### **1-1 EPIDEMIOLOGIE**

Cette artérite temporale touche surtout les sujets de plus de 60 ans avec une prédominance féminine. Dans notre étude l'âge moyen était de 74,9 ans et les femmes représentaient 62,3 % des patients. Ces données rejoignent différentes études qui retrouvent un âge moyen se situant entre 69 et 73 ans avec une prépondérance féminine entre 60 et 70 %. (12, 77, 80, 111). Cette prépondérance ne semble pas être due uniquement à la prédominance de la population féminine observée dans ces tranches d'âge (8).

### **1-2 DELAI DIAGNOSTIQUE**

Le délai entre le début des symptômes et le diagnostic de la maladie de Horton est souvent difficile à préciser de façon exacte et Il est variable dans différentes séries

allant de 36 à 56 jours (54, 109). Dans notre série ce délai diagnostique est plus court chez les patients ayant présenté des complications ischémiques irréversibles (49,7 jours contre 71,7 jours) mais cette différence n'est pas significative, comme l'a retrouvé CID dans sa série (28) . Cependant une étude espagnole (54) et une étude israélienne (121) ont retrouvé un délai significativement plus court chez les patients présentant des complications ischémiques irréversibles, l'événement ischémique obligeant les patients à consulter plus tôt. La discordance entre ces résultats est difficile à interpréter, les informations recueillies pouvant être parfois imprécises dans cette tranche d'âge de la population.

### **1-3 SIGNES GENERAUX**

Les signes généraux sont habituellement fréquents dans la maladie de Horton, ils ont été retrouvés dans 66 % des cas de notre population totale, la fièvre était présente dans 43 % des cas. Ces données sont comparables à d'autres études (13, 75). Il n'avait pas été retrouvé de différences significatives entre la population ischémique et non ischémique pour les signes généraux , la fièvre et l'amaigrissement. Ces données ne rejoignent pas celles d'Aiello (1) qui retrouve une fièvre et un amaigrissement moins importants chez les patients présentant des complications ischémiques oculaires (respectivement  $p < 004$  et  $p < 001$ ).

### **1-4 LA CLAUDICATION DES MACHOIRES**

La claudication intermittente des mâchoires est un signe très évocateur de la maladie de Horton, et elle est rarement retrouvée dans d'autres infections (70, 73,149). Ce signe oriente fortement vers la maladie de Horton, même en l'absence de signes temporaux objectifs (52). Il est l'un des principaux facteurs prédictifs d'artérite

temporale chez des patients présentant une pseudo-polyarthrite rhumatoïde dans une étude espagnole portant sur 227 malades (138) Sa fréquence varie de 20 à 67 % (4, 13, 80, 109). Il semble témoigner de l'extension du phénomène ischémique (67). Nous n'avons pas retrouvé de corrélation entre la claudication intermittente de la mâchoire et la survenue de complications ischémiques irréversibles, comme dans d'autres études (68). Deux études, une espagnole et une américaine ont retrouvé cette corrélation positive avec respectivement un  $p < 0,056$  et  $p < 0,02$  (1, 54). Cette discordance est peut être expliquée par des différences de méthodologie notamment en ce qui concerne le recueil des données. Dans notre étude monocentrique, les examinateurs sont sensibilisés à ce signe particulier et toutes les informations sont collectées dans un même cahier pour chaque patient.

### **1-5 LES SIGNES TEMPORAUX OBJECTIFS**

Les signes d'artérite temporale objectifs peuvent être fortement évocateurs de la maladie, notamment lorsqu'il existe une inflammation au niveau de la peau en regard (101) Ils sont présents dans plus de 50 % des cas dans notre série, mais ne sont pas corrélés à la survenue de complications ischémiques oculaires.

### **1-6 LA PSEUDO-POLYARTHRITE RHIZOMELIQUE**

La pseudo- polyarthrite rhizomélique (PPR) est un syndrome clinique caractérisé par des douleurs d'horaire inflammatoires associées à des raideurs des ceinture scapulaire et pelvienne. Parfois une synovite touchant surtout les genoux et les poignets peut s'observer, sans aucune anomalie radiologique. Certains auteurs étudient dans le même cadre l'artérite temporale et la PPR. Il existe des similitudes cliniques et biologiques entre ces deux entités, on observe un tableau clinique de PPR dans 40 à

60% des cas d'artérite temporale (56) et 10% de PPR apparemment isolées sont associées à une maladie de Horton (45). Une étude espagnole portant sur 227 patients (138) a essayé d'identifier des facteurs prédictifs d'artérite à cellules géantes chez des patients présentant une PPR. Les facteurs retrouvés étaient des céphalées récentes, des signes objectifs d'artérite temporale et la présence d'une claudication intermittente des mâchoires. En revanche des patients ayant un âge inférieur à 70 ans, sans céphalée et sans signe patent d'artérite temporale ont un risque de 1.1% d'avoir une maladie de Horton. L'auteur suggère que chez ce sous-groupe de patients la BAT peut être différer et que le traitement peut se limiter à des petites doses de corticoïdes. Des résultats quasi similaires avaient été retrouvés dans une étude américaine portant sur 525 patients (43). Le tableau clinique des patients présentant une maladie de Horton associée à une PPR ne semble pas différent de ceux présentant une maladie de Horton seule (53). Par contre une altération de l'état général, un syndrome inflammatoire plus important, une thrombocytose et un taux d'hémoglobine plus bas semble significativement plus fréquent chez les patients porteurs de PPR associées au maladie de Horton que les patients présentant une PPR seule (53). Les complications ischémiques oculaires peuvent survenir chez des patients porteurs d'une PPR isolée (20) leur fréquence est de l'ordre de 2-3% (1). Dans les formes de maladie de Horton associée à la PPR, cette fréquence est plus importante allant de 13.3 à 46.9% des cas (28, 53, 54). Dans notre étude un seul patient avec une ischémie oculaire irréversible présentait des signes de PPR (4.5%). La PPR semble significativement moins fréquente chez les patients avec une amaurose définitive ( $p = 0.019$ ). Cette constatation, présente aussi dans notre série à BAT + ( $p = 0.05$ ), est également retrouvé par Gonzalez-Gay ( $p = 0.058$ ) (51, 54).

## 1-7 ARTERITE DES GROS TRONCS

La fréquence de l'artérite des gros troncs, notamment des membres supérieurs est variable, Klein rapporte une fréquence de 14,5 % sur une étude portant sur 248 patients, alors que Godeau rapporte une fréquence de 8 % sur une étude de 47 patients. (50, 86). Les manifestations habituelles de cette atteinte comprennent la claudication intermittente de membres supérieurs, un phénomène de Reynaud, une pâleur, une diminution ou une suppression du pouls, la perception d'un souffle au niveau des artères des membres supérieurs (101). Un cas de gangrène révélatrice de la maladie de Horton a été décrite(47), cette atteinte ne semble pas liée à la présence d'anticorps anticardiolipides (108). Elle peut parfois apparaître à la phase initiale de la corticothérapie (40). Dans notre série elle est présente dans 15,37 % des cas et son absence semble être corrélée avec la survenue d'une complication ischémique irréversible ( $p < 0,042$ ). Nous pouvons noter que des observations isolées rapportant une artérite des gros troncs du membre supérieur ne s'accompagne pas de complication ischémique céphalique (40, 47).

## 1-8 ATTEINTES ISCHEMIQUES OCULAIRES ET NEUROLOGIQUES

### *1-8-1 ATTEINTES OCULAIRES FUGACES ET CONSTITUEES*

La fréquence des complications ischémiques oculaires était importante avant l'ère de la corticothérapie. Elle pouvait survenir dans 50 à 60 % des cas (56, 76). Cette fréquence est actuellement de l'ordre de 20 à 40 % avec une atteinte irréversible dans environ 10 à 15 % des cas (41,142,141,143 et 138). Dans notre étude la fréquence de complications ischémiques oculaires est de 21,9 % et l'atteinte oculaire irréversible est survenue chez 12,3 % des patients. Cependant des études ophtalmologiques (1, 68) ont

mentionné une fréquence élevée des complications ischémiques oculaires aux alentours de 40 à 50 %. Ces données peuvent être en rapport avec un biais de recrutement.

La manifestation ischémique fugace oculaire a été définie dans notre étude comme un syndrome comprenant : l'amaurose fugace, la diplopie, le brouillard visuel et les visions colorées.

L'amaurose fugace est un signe important dans la maladie de Horton. Elle se présente comme une perte complète ou sectorielle et indolore de la vision, dont la durée varie de quelques minutes à quelques dizaines de minutes. Son installation est brutale et elle peut récidiver le même jour ou quelques jours plus tard (101). Elle doit être considérée comme une menace d'amaurose définitive à très court terme précédant de quelques heures à quelques jours l'installation d'une amaurose permanente. Sa présence dans le cadre d'une neuropathie optique ischémique antérieure aiguë (NOIAA), est un argument important en faveur de la maladie de Horton car elle est rarement associée à une cause non artéritique de NOIAA (65)

La diplopie a été rapportée par plusieurs auteurs avec une fréquence allant de 2 à 15 % des cas (21, 65, 68). Pour Hollenhort (76) l'atteinte de la verticalité est la première et la plus fréquente des atteintes oculo-motrices, pour d'autres la diplopie est le plus souvent due à une atteinte du nerf oculo-moteur externe (144) mais peut être secondaire à une ophthalmoplégie internucléaire. Rarement on peut observer un ptosis (31) Cette manifestation est habituellement incomplète et peut être uni ou bilatérale.

La diplopie est due à une ischémie des muscles oculomoteurs (7, 31). L'évolution habituelle de cette manifestation se fait vers une récupération totale ou partielle dans les 24 heures qui suivent la mise en route de la corticothérapie.(68).

Ces 2 principales manifestations ischémiques fugaces oculaires sont le plus souvent annonciatrices d'une amaurose définitive (13, 20, 56, 76). Dans notre étude la MIF a précédé dans 50 % des cas une amaurose définitive avec un délai médian de 2 jours [1-69]. Une atteinte bilatérale a été présente chez 2 patients et des épisodes récidivants des MIF oculaires ont été retrouvés chez 4 patients, dont un après la mise en route de la corticothérapie. Cette MIF est fortement corrélée avec la survenue d'une atteinte oculaire irréversible ( $p = 0,019$ ). Cette corrélation positive est retrouvée dans d'autres études (54). Son caractère récidivant n'est pas prédictif de la survenue d'une amaurose permanente ( $p = 0,52$ ), cependant il constitue l'un des principaux facteurs de risque dans la survenue d'une complication céphalique ischémique irréversible.

L'examen ophtalmologique d'un patient atteint d'un trouble de la vision au cours de la maladie de Horton apporte des renseignements variables. Plusieurs types de lésions oculaires peuvent être présents dans cette maladie (65, 97).

Il peut s'agir :

- d'une neuropathie optique ischémique antérieure aiguë qui survient dans 70 à 80 % des cas,
- d'une occlusion de l'inter central de la rétine dans 4 à 21 % des cas,
- d'une occlusion de l'artère cilio-rétinienne dans 20 % des cas,
- d'un infarctus choroïdien périphérique dans 5 à 8 % des cas,
- d'une neuropathie ischémique dans 3 à 6 % des cas,
- de nodules dysoriques dans 14 à 30 % des cas.

Plusieurs types de lésions peuvent coexister sur un même fond d'œil.

La NOIAA est de loin la plus fréquente des manifestations oculaires dans la maladie de Horton. Il est cependant important d'éliminer les autres causes de NOIAA :

dans les causes vasculaires, il peut s'agir d'une artériosclérose de loin la plus fréquente, du diabète, de la syphilis, d'une thrombo-angéite oblitérante, d'une maladie de Raynaud, d'une maladie de Takayashu et parfois d'une migraine accompagnée. Des phénomènes emboliques provenant du système cardiovasculaire ont été rapportés. Certains désordres hématologiques (polyglobulie, leucémie, purpura thrombopénique, anémie profonde) peuvent être responsables de NOIAA. Localement un simple glaucome chronique peut entraîner ce type de désordres (63). Classiquement la NOIAA survient brutalement de façon indolore et entraîne une perte de la vision pouvant aller jusqu'à la seule perception de la lumière. L'amaurose définitive reste la complication majeure dans la maladie de Horton, sa fréquence varie de 8 à 14 % selon la série, elle est de 13,3 % dans notre série. Une fois installée, elle est le plus souvent définitive. Elle peut être précédée de manifestations oculaires fugaces comme nous l'avons déjà décrit, mais parfois elle peut résumer à elle seule la maladie de Horton (69). Sa bilatéralisation doit être toujours redoutée, elle est survenue 3 fois dans notre série ainsi que dans la série d'Aiello. Elle survient le plus souvent dans un délai très bref et le plus souvent dans la semaine qui suit l'atteinte du premier œil (76, 82).

La NOIAA peut être responsable d'une perte de la vision totale, centrale, altitudinale ou occuper un secteur périphérique. Au fond d'œil l'aspect de la papille est évolutif (64) : Au début elle peut être hyper émiée et saillante, puis elle va devenir en quelques jours pâle et œdémateuse, d'un blanc crayeux ; l'œdème est peu important et s'accompagne parfois de quelques hémorragies en flammèches péripapillaires. Cet œdème va persister quelques jours ou quelques semaines, et l'aspect évoluera ensuite vers l'atrophie optique. La papille peut être décolorée en totalité ou dans un seul secteur avec parfois une excavation papillaire, le réflexe pupillaire est aboli, mais le réflexe

consensuel est conservé. La NOIAA est la lésion la plus fréquente dans la maladie de Horton, elle est observée dans 95,4 % des cas dans notre série, sa fréquence est variable dans les autres séries, allant de 66 à 88 % des cas (1, 28, 49, 68, 109).

La fréquence de l'occlusion de l'artère centrale de la rétine est variable selon les études allant de 4 à 21 % (1, 68, 109). Elle est de 4,5 % dans notre étude. L'examen du fond d'œil retrouve le plus souvent une rétine œdémateuse avec des artères rétinienne minces et rétrécies, grêles, se distinguant mal des veines (64). L'examen doppler est utile au diagnostic de Horton, il peut montrer une diminution des flux sanguins (90), et parfois un halo hypo échogène anormal autour de l'artère qui représenterait un œdème de la paroi artérielle avec une sensibilité de 73 % et une spécificité de 100 % pour la maladie de Horton (141). La Voie transoculaire est utilisée pour rechercher des anomalies de l'artère ophtalmique, elle peut aider au dépistage du malade à risques lorsqu'elle montre une réduction du flux ophtalmique. Cependant cet examen peut être pris en défaut (101). Cet examen a été contributif dans notre étude, puisqu'il a été anormal 11 fois sur 16 (78 %) correspondant à des noïaas et à une oblitération de l'artère centrale de la rétine.

L'angiographie rétinienne à la fluorescéine a une grande importance dans l'exploration des troubles oculaires de la maladie de Horton, en cas de NOIAA (64) on trouve une hypofluorescence de la papille, aussi précoce que tardive et par la suite une diffusion du colorant au niveau de la papille. Cet aspect a été retrouvé chez 4 patients dans notre série, cependant seulement 10 patients avaient bénéficié de cet examen. En cas d'occlusion de l'artère centrale de la rétine elle objective un retard important à l'imprégnation des branches rétinienne, voir une absence d'opacification, ce qui a été retrouvé chez un de nos patients. Cet examen permet aussi de mettre en évidence dans la

moitié des cas, les anomalies de perfusion du réseau choroïdien (143) : retard d'apparition et allongement du temps de remplissage choroïdien. Cela témoigne de la diffusion de l'atteinte artérielle et représente un argument diagnostique en faveur de la maladie de Horton.

Ces manifestations oculaires sont d'origine ischémique (97, 101). Les troubles de la vision sont dus à des lésions d'artérite à cellules géantes avec ou sans thrombus, souvent multiples et diffuses, siégeant sur les artères assurant la vascularisation du nerf optique, de la papille, de la rétine et de la choroïde : l'artère ophtalmique, l'artère centrale de la rétine, avant ou après sa pénétration dans le nerf optique, l'artère ciliaire courte postérieure. Il en résulte un ramollissement ischémique de la tête du nerf optique, des infarctus rétiniens voir une association des deux, on comprend bien alors que ces lésions ischémiques soient définitives. Les artères ciliaires antérieures peuvent également être atteintes et entraîner une ischémie de la chambre antérieure de l'œil.

#### *1-8-2 ATTEINTES NEUROLOGIQUES FUGACES ET CONSTITUEES*

Les complications ischémiques neurologiques vasculaires peuvent affecter tous les systèmes nerveux. Leur fréquence est faible et varie de 3 à 7 % des cas (21, 76). Cependant les accidents vasculaires cérébraux sont plus fréquents que dans la population générale (21, 134). Elles peuvent être responsables de troubles psychiatriques dont l'expression clinique peut être très variable et grave (syndromes démentiels, confusionnels, états dépressifs et délirants) (38, 61). Des troubles de la

conscience allant jusqu'au coma sans signes de localisation peuvent se voir (58). Il n'a pas été retrouvé d'explications à l'examen anatomopathologique lorsque l'évolution s'est faite vers la mort. Les vertiges des troubles auditifs ont été signalés, soit par une atteinte du tronc cérébral, ou par une atteinte du nerf cochléo-vestibulaire (21, 74). Les vertiges et la baisse de l'audition sont des plaintes fréquentes chez les patients porteurs d'ACG. Beaucoup de patients développent des vertiges au cours de la phase aiguë de la vascularite ou sous traitements corticoïdes (21).

Les souffles carotidiens surviennent dans 10 à 20 % des cas et sont fréquemment bilatéraux. Près de 40 % des patients avec un souffle carotidien souffriront de complications oculaires ou cérébrales ischémiques, bien que le déficit permanent n'apparaisse pas plus fréquent que chez les patients sans souffle carotidien (21).

Le clinicien doit savoir évoquer une vascularite cortico-sensible chez des patients présentant des accidents ischémiques transitoires ou un infarctus cérébral bien que l'athérosclérose et les embolies d'origine cardiaques soient les 2 causes dominantes chez les sujets âgés (21, 23). A la différence de la population générale les AIT et les infarctus cérébraux, surviennent avec une égale fréquence dans les territoires carotidiens et vertébro-basilaires suggérant ainsi une relative plus grande fréquence d'accidents vertébro-basilaires que dans la population générale (21). Cependant aucune étude ne l'a démontré. Le tableau clinique neurologique ne permet pas d'orienter vers une vascularite ou une cause athéromateuse. Dans le territoire carotidien le tableau est plutôt celui de l'atteinte d'une grosse artère qu'un syndrome lacunaire par atteinte des petites artères. Les infarctus vertébro-basilaires se manifestent plus volontiers par un syndrome confusionnel (21, 23). Cela est probablement en rapport avec l'existence de lésions

thalamiques temporales internes et mésencéphaliques que seul un scanner cérébral ou mieux une imagerie par résonance magnétique réalisés précocement pourraient démontrer. Certains patients présentent des accès confusionnels répétés, avec ou sans signes confusionnels focaux, précédant l'apparition d'une démence due à des infarctus multiples (23). Cependant ces anomalies n'ont pas été vérifiées par l'examen anatomopathologique (21).

L'artériographie cérébrale peut montrer des signes de vascularite faits de sténoses segmentaires et multiples ou une occlusion totale sous les artères vertébrales et les branches de l'artère carotidienne externe (21, 23). Sur le carotide interne il peut y avoir une occlusion non spécifique, sans signes caractéristiques de vascularite. L'athérosclérose survenant dans la même tranche d'âge, il peut être impossible de déterminer si une embolie est due à l'athérosclérose ou à la vascularite ou aux deux, même sur des données artériographiques (21).

Des myelopathies et des neuropathies périphériques (6) ont été décrites dans la maladie de Horton. Pour les atteintes médullaires la vascularite peut s'étendre à l'artère spinale antérieure à partir de l'artère vertébrale conduisant parfois à la mort (48). Les neuropathies uniques ou multiples sont attribuées à une vascularite des artères nourricières des troncs nerveux, possiblement à la naissance d'une plus grosse artère (22, 39).

La surdit  peut pr ceder ou accompagner les signes d'art rite temporelle, l' volution se fait en g n ral vers une r cup ration partielle ou totale apr s la mise en route de la corticoth rapie (62, 87). Les accidents vasculaires c r braux, peuvent  tre

précédés d'atteintes oculaires ischémiques fugaces ou définitives et deux facteurs prédictifs de la survenue d'un accident vasculaire cérébral ont été identifiés dans une étude espagnole, il s'agit de la claudication intermittente et d'une amaurose définitive (54). Dans notre étude 2 patients ont présenté un accident vasculaire cérébral, un touchant les territoires de la carotide interne et l'autre celui de la vertébro-basilaire et une surdité latérale et définitive est survenue. Aucunes manifestations annonciatrices de ces événements n'ont été isolées. Ces patients n'ont pas présenté d'amaurose définitive.

## 2 HYPOTHESES IMMUNOHISTOCHIMIQUES ET SOUS-GROUPES PHENOTYPIQUES DE LA MALADIE DE HORTON

Une analyse histologique et immunohistochimique de l'infiltrat inflammatoire dans la maladie de Horton permet de mieux comprendre la pathogénie des phénomènes ischémiques.

De nombreuses publications portant sur de grandes séries ont déjà décrites et analysées les lésions histologiques de la maladie de Horton (100). Ces lésions comportent un infiltrat inflammatoire parfois étendu à toute la paroi, mais prédominant dans la média, et réparti, d'une part, au contact de limitante élastique interne, et d'autre part, dans l'adventice près de la limitante élastique externe. Cet infiltrat polymorphe est fait de lymphocytes, de quelques polynucléaires neutrophiles et surtout d'histiocytes macrophages. Parmi ces derniers, les cellules géantes multinuclées, sont les éléments les plus caractéristiques : elles sont disposées au contact de limitante élastique interne et

certaines renferment dans leur cytoplasme des débris de matériel élastique. La réaction cellulaire s'associe à une nécrose des fibres musculaires lisses de la média, d'étendue et d'intensité variables. La nécrose fibrinoïde est rare mais possible. Chez les sujets âgés l'intima est épaissie par une endartérite fibreuse. L'adventice est le siège d'un infiltrat inflammatoire modéré. De petits infiltrats lymphoïdes sont souvent présents autour des vasa vasorum (100).

Des études immunohistochimiques récentes ont permis une meilleure connaissance des cellules qui forment l'infiltrat inflammatoire, des cytokines sécrétées par ces cellules et des facteurs responsables de la destruction de la paroi artérielle. Les lymphocytes présents dans l'infiltrat sont des lymphocytes T CD4+. Ils sont localisés à la jonction adventice média et sécrètent de l'IL-2 et de l'IFN- $\gamma$  (89, 154) responsables entre autre du recrutement des macrophages CD68+ qui forment une part importante de la population inflammatoire. Ces macrophages activés vont sécréter de l'IL-1 $\beta$ , de l'IL-6 et du TGF- $\beta$ 1 ; la destruction des structures vasculaires dépend aussi de la sécrétion de métalloprotéinases et d'une augmentation de NO-synthétase par des macrophages situés dans l'intima, alors que les précédents sont essentiellement présents au contact des lymphocytes T activés de l'adventice. Le PDGF un facteur de croissance des cellules musculaires lisses, est retrouvé de façon importante dans la maladie de Horton. Sa présence est corrélée quantitativement avec le degré d'occlusion de l'artère. Les macrophages CD4+ situés au niveau de l'intima et les cellules géantes multinuclées sont les principaux producteurs de PDGF et l'hyperplasie intimale induite par le PDGF est responsable des signes ischémiques retrouvés au niveau oculaire, neurologique et mandibulaires (131). L'IFN- $\gamma$  est la cytokine clef de cette vascularite par ses capacités à promouvoir une réaction autoimmune cellulaire Th1 et la formation de cellules géantes (153)

Des études récentes de biologies moléculaires permettent peut être d'expliquer pourquoi l'artérite des gros troncs et la pseudo-polyarthrite rhumatoïde sont si peu fréquemment associées à la survenue de CCII. Les artères des patients atteints de PPR isolées contiennent des gènes exprimant des cytokines pro-inflammatoires comme l'IL1 $\beta$ , l'IL-2 et l'IL-6 , mais le gène exprimant L'IFN- $\gamma$  n'y est pas retrouvé suggérant que les mécanismes de l'inflammation dans la maladie de Horton « pure » est différente de celle retrouvée dans les PPR associée aux vascularites. Cette distinction persiste chez les patients porteurs d'artérite temporale associée à une PPR, l'IL-2 restant la cytokine la plus fréquemment exprimé par les lymphocytes T activés de la paroi artérielle (155). Ces données suggère que les patients présentant une maladie de Horton associée à une PPR ont un risque moins important de présenter une CCII. Cette prédominance dans la production de l'IL-2 dans les artère temporales est également retrouvé chez les patients présentant une artérite des gros troncs (18) suggérant aussi un risque plus faible de CCII.

### **3 EXAMENS BIOLOGIQUES**

#### **3-1 SYNDROME INFLAMMATOIRE**

La maladie d'Horton est généralement associée à un syndrome inflammatoire biologique et l'élévation de la vitesse de sédimentation est pratiquement toujours présente dans une maladie de Horton évolutive. Cependant l'interprétation d'une élévation de la vitesse de sédimentation est difficile à effectuer dans une population

âgée de plus de 50 ans. Il est admis que la valeur de la VS augmente avec l'âge, qu'elle est plus élevée chez la femme (146). Hayreh dans une étude portant sur 363 patients suspects de maladie de Horton a trouvé qu'une valeur  $\leq$  à 33 mn par heure chez l'homme ou  $<$  à 35 mn par heure chez la femme, était normale avec une sensibilité de 92 % et une spécificité de 92 %. Dans une maladie de Horton évolutive son élévation est fréquente (95, 101) les valeurs moyennes se situent en général entre 80 et 115 mm de mercure à la première heure (3, 75). Pourtant d'authentiques maladies de Horton se présentent sans élévation de la VS après plusieurs contrôles. La fréquence de ces formes est  $<$  à 10 % (101). Il ne semble pas y avoir de différences d'âge ou de sexe dans la maladie de Horton avec la VS élevée (137). Certaines études ont montré que le pronostic n'est pas meilleur et le risque oculaire est le même que les formes habituelles (162). La C réactive protéine est une protéine plasmatique présente à la phase aiguë de la formation et généralement élevée dans l'ACG (95). Contrairement à la vitesse de sédimentation elle ne s'élève pas avec l'âge ou l'anémie. Elle est présente dans 100 % des cas en période évolutive de maladie de Horton (95). Son élévation est très importante variant de 16 à 21 fois la normale (59, 95). Pour certains auteurs, elle est un meilleur marqueur de l'inflammation dans la maladie de Horton que la VS (59, 101). Hayreh a montré que la sensibilité et la spécificité de la CRP dans la détection de l'ACG étaient de respectivement 100 et 83 % chez les hommes et de 100 à 119 % chez les femmes. En comparant la CRP et la VS chez les patients présentant une maladie de Horton, avec une biopsie de l'artère temporale positive ce même auteur a trouvé une association significative entre la CRP et la positivité de la biopsie de l'artère temporale, suggérant l'utilité de cette protéine dans les diagnostics et les suivis des artérites temporales.

Les autres protéines de l'inflammation (fibrinogènes, orosomucoïdes, haptoglobines et alpha<sub>2</sub>) sont fréquemment élevées dans la maladie de Horton, elles sont retrouvées dans 96 à 100 % des cas pour le fibrinogène, l'orosomucoïde et l'haptoglobine et seulement dans 92 % des cas pour l'alpha<sub>2</sub> globuline (95). Dans notre étude, la valeur moyenne de la VS est plus basse chez les patients présentant une CCII (75,75 contre 93,85 cette différence est significative ( $p=0,004$ ) dans la série complète et ( $p=0,012$ ) dans la série à BAT positive). Nous avons également retrouvé un taux de fibrinogènes plus bas dans la population présentant des complications ischémiques irréversibles (4,83 gr/l contre 6,01 gr/l) avec également une différence significative dans la série complète et celles avec la biopsie de l'artère temporale positive et celle la BAT positive avec un ( $p=0,02$ ). Ceci suggère que la survenue de ces CCII est inversement corrélée avec l'importance du syndrome inflammatoire. Cependant cette constatation ne se vérifie pas ni avec la CRP, ni avec l'haptoglobine, ni avec l'orosoglucoïde. Ces résultats discordants peuvent s'expliquer par un nombre insuffisant de prélèvements pour ces trois dernières protéines. CID a retrouvé également une corrélation entre la survenue des complications des CCII et un syndrome inflammatoire modéré avec VS et l'haptoglobine. Avec respectivement un ( $p=0,0001$ ) et un ( $p=0,0026$ ) (28). Il avait par ailleurs mené une étude en 1996 avec un nombre de patients moins important ( $n=147$ ) et avait retrouvé également une VS significativement moins importante ( $p=0,01$ ) chez les patients présentant une complication CCII et évaluée en nombre absolu ( $>.à 5$  kgs) alors que dans la notre nous avons évalué en fonction de pourcentage de perte de poids, par rapport au poids initial. Gonzalès-Gay a également retrouvé une corrélation inverse entre la survenue des CCII et l'importance des signes généraux, notamment l'amaigrissement qui est également évalué en fonction d'un nombre absolu de perte de poids ( $\geq 4$  kgs).

La faible réponse inflammatoire retrouvée chez les patients présentant une CCII a été retrouvée dans d'autres études (14, 15, 68, 109, 121), se basant sur un taux plus faible de sédimentation, seul Hayreh (69) a retrouvé un taux de CRP significativement plus bas dans cette population. Il reprend le concept d'artérite à cellules géantes occultes déjà décrit par d'autres auteurs (29, 71, 144, 158). Les patients présentant ce type de tableau ne manifestaient aucun signe systémique inflammatoire ni de signe d'artérite temporale objectif, le motif d'hospitalisation étant le plus souvent des signes en rapport avec une ischémie oculaire. Ceci suggère que l'importance du syndrome inflammatoire peut être inversement corrélé à la survenue de CCII .

### **3-2 HEMOGRAMME**

Une anémie est fréquemment rencontrée dans la maladie de Horton et peut en être un signe révélateur. Son profil est plutôt de type inflammatoire et la corrélation entre l'augmentation de la VS et l'importance de l'anémie est significative(16, 101).Une hyperleucocytose est souvent retrouvée dans l'artérite de la maladie de Horton. Elle est principalement constituée de polynucléaire et peu parfois être supérieur à 12000/mm<sup>3</sup>. Une thrombocytose peut être constatée dans 30 à 70% des cas(13, 16).Elle peut dépasser 700000/mm<sup>3</sup>,et a été décrite comme une augmentation de la production médullaire dans le cadre du syndrome inflammatoire. Dans notre étude, si on considère l'ensemble des patients, on ne retrouve pas de différence significative entre la population avec CCII et celle sans CCII, pour les valeurs moyennes de l'hémoglobines et des leucocytes, par contre en comparant seulement les patients avec BAT + nous avons retrouvés un taux d'hémoglobine significativement plus élevé chez avec CCII ( $p = 0.05$ ). Cette constatation semble être corrélée avec une réponse inflammatoire moins importante chez ces patients. Deux études espagnoles par la même équipe nous rejoignent dans cette

constatation (28) avec un  $p = 0.0001$  alors que d'autres ne retrouvaient pas cette corrélation (54, 68, 121).

Une thrombocytose est associée de façon significative à la survenue de CCII dans notre étude (499045 contre 411667  $p=0.043$  et  $p=0.02$  chez les patients à BAT+) contrairement à l'étude de Cid (28). Cette association a déjà été décrite (101, 130). Sur une étude portant sur 56 patients De keyser avait émis deux hypothèses sur la relation entre la présence d'une hyperplaquettose et la survenue de complications ischémiques: premièrement l'hyperplaquettose pourrait être le reflet d'un certain degré de sévérité de la maladie. Il n'y avait pas de corrélation entre le taux de plaquettes et la VS dans son étude ; dans notre série la VS moyenne était significativement plus basse chez les sujets présentant une CCII. La seconde hypothèse serait que la thrombocytose pourrait jouer un rôle dans la survenue de complications ischémiques. Cependant aucune étude n'a démontré cette hypothèse, et l'auteur a suggéré que la thrombocytose pouvait être un facteur surajouté de thrombose dans les artères inflammatoires et rétrécies des patients porteurs d'une maladie de Horton.

### 3-3 ANOMALIES DU BILAN HEPATIQUE

Les anomalies du bilan hépatique sont fréquemment signalées dans la maladie de Horton. La cholestase est plus fréquente que la cytolysse sans toutefois être cliniquement décelable. La ponction biopsie hépatique montre généralement des lésions aspécifiques, des granulomes lymphohistiocytaires étaient exceptionnellement retrouvés (94). Dans notre étude, ces perturbations se résument le plus souvent à une cholestase sans différence significative entre la population avec CCII et sans CCII. Gonzales-Gay a montré que les patients qui présentaient une CCII avaient le plus

souvent un bilan hépatique normal( $p=0,017$ ),sans en préciser les mécanismes physiopathologiques.

Dans notre série, les valeurs moyennes de l'albumine sont plus basses chez les patients avec CCII que les patients sans CCII,sans toutefois que l'on observe de différence significative, contrairement à Side qui retrouve un taux d'albumine plus élevé chez les patients présentant des évènements ischémiques irréversibles( $p=0,0024$ ).

En comparant notre série à d'autres études dont l'objectif était d'identifier les facteurs prédictifs des CCII(1, 28, 54, 58, 69) la principale manifestation clinique retrouvée est la présence d'une manifestation oculaire fugace (28, 54) ; sur le plan biologique, une réponse inflammatoire modérée est fréquemment présente chez les patients présentant une CCII (28, 54, 58, 69).Toutefois, il est difficile de retrouver une valeur seuil concernant la VS et les autres protéines de l'inflammation du fait de l'hétérogénéité de ces différentes études. Le tableau 12 illustre les facteurs de risques de CCII identifiés dans ces différents études.

Nous avons ensuite résumer dans le tableau 11 quels étaient les facteurs prédictifs de complications artérielles ischémiques tout venant. Les variables cliniques et biologiques sont à part l'hémoglobine identiques à ceux retrouvés pour les patients avec CCII suggérant que le profil de ces deux populations (CAI et CCII) est identique.

TABLEAU 12

Facteurs prédictifs des CCII						
	CID	GONZALEZ-GAY	NESHER	AIELLO	HAYREH	LIOZON
Durée des symptômes	NON	NON	OUI			NON
Manifestation ischémique fugace	OUI	OUI				OUI
Fièvre	OUI	OUI	NON		OUI	NON
Amaigrissement	OUI	OUI	NON	OUI	NON	NON
Artérite des gros troncs	NON	NON				OUI
Signes de PPR	NON	NON		NON		OUI
Claudication machoire	NON	OUI		OUI	NON	NON
VS*	OUI	NON	NON	NON		OUI
Fibrinogène*	NON					OUI
CRP	NON					NON
Haptoglobine*	OUI					NON
Albumine élevée	OUI					NON
Hémoglobine élevée*	OUI		NON		NON	OUI
Plaquettes élevées	NON					OUI
Bilan hépatique anormal	NON	OUI				NON

\*indique une corrélation inverse

## 4 TRAITEMENT ET EVOLUTION

Le but de la corticothérapie est de prévenir la survenue d'une complication ischémique chez les patients initialement indemnes de cet événement. Dans le cadre d'une CCII son objectif est d'éviter une aggravation ou une bilatéralisation des lésions et de récupérer le maximum de vision de l'œil atteint (101).

Dans les formes non compliquées de la maladie de Horton, la dose d'attaque quotidienne d'équivalent prednisone est de 0.7 MKJ pour la plupart des auteurs (11, 103, 139).

Dans les formes compliquées ou susceptibles de l'être, la posologie doit être augmentée à 1 MKJ, en effet l'utilisation d'une dose plus faible est risqué (11, 46). Les bolus intraveineux de méthylprednisolone sont également proposés dans ce contexte et certains auteurs ont rapporté une amélioration de l'acuité visuelle avec ce type de traitement chez des patients présentant une amaurose définitive (109) cependant aucun consensus n'a encore été établi encore qui concerne les modalités d'utilisation de ces bolus (26). L'amélioration de la vision tient compte plus de la précocité que de ces modalités. Dans notre étude la posologie moyenne était de 0.96 MKJ chez les patients présentant un CCII, des bolus de méthylprednisolone ont été réalisés chez 17 patients sans toutefois éviter dans cinq cas une aggravation ou une bilatéralisation comme l'avait déjà décrit Aiello (1).

Une amélioration est survenue chez trois de patients (patient n°8, 12, 19) un seul avait reçu des bolus de méthyl prednisolone, nous n'expliquons pas pour deux d'entre eux le long délai séparant la survenue de la CCII et la mise en route de la corticothérapie (respectivement 18 et 30 jours).

Les accidents vasculaires représentent la principales causes de décès dans la maladie de Horton dont l'étiologie peut être rattacher à l'évolutivité de l'artérite temporale, aux complications athéromateuses et au risque iatrogène de la corticothérapie . Dans l'histoire naturelle de la maladie de Horton les atteintes cardiovasculaires et les accidents vasculaires cérébraux sont les principales causes de décès (101) . Dans notre étude nous avons déploré un décès en rapport avec un infarctus massif du tronc cérébral. Cet événement est survenue très brutalement et la corticothérapie par voie IV n'a pu être introduite.

Nous avons tenté dans cette étude d'identifier les facteurs de risques des CCII. Une analyse univariée de 20 paramètres cliniques et biologiques a isolé 6 paramètres pouvant être corrélés avec la survenue de CCII. Cependant certains de ces paramètres n'ont pas été collectés chez tous les patients, notamment certaines protéines de l'inflammation de cinétique lente et rapide, ce qui peut rendre difficile l'interprétation des résultats statistiques. D'autre part la durée de cette étude explique que certains paramètres n'ont pu être exploités de façon correcte notamment sur le plan immunologique (anticorps anti-cardiolipines). Tous les patients n'ont pas une BAT positive ce qui peut fausser les statistiques mais nous avons remédié à ce problème en étudiant les mêmes paramètres cliniques et biologiques chez tous les patients à BAT positif.

Le but de cette étude était d'identifier les patients à risques de CCII afin d'établir une stratégie thérapeutique. Une multicentrique nationale est actuellement en cours pour déterminer l'efficacité de la corticothérapie selon 3 protocoles différents :

- 1 bolus IV de 240 mg de Methylprednisolone + 0,7 MKJ de Prednisone Per Os
- 1 bolus IV de 240 mg de Methylprednisolone + 0,5 MKJ de Prednisone Per Os
- Pas de bolus mais 0,7 MKJ de Prednisone Per Os

Ce protocole s'applique à une population ayant une forme simple de maladie de Horton il est difficile de l'extrapoler sur une population ayant une CCII. Il a surtout pour but de déterminer un traitement d'épargne cortisonique optimum. Le bolus de méthylprednisolone semble de rigueur en de CCII mais sans consensus précis.

Le rôle des anticoagulants est difficile à définir, il y a eu peu d'études sur ce sujet et nous ne savons pas pour l'instant si une anticoagulation préventive permettrait de réduire le risque de CCII . Les antiagrégants plaquettaires n'ont pas une place bien définie. Ils doivent être prescrits chez les patients porteurs d'une athérosclérose. Leur

action n'est pas dénuée de risques hémorragiques et peu d'études ont démontré son efficacité dans la maladie de Horton.

# CONCLUSION

Les complications ischémiques dans la maladie de Horton sont fréquentes et dominant le pronostic par leur gravité. L'identification des facteurs de risques de ces complications ischémiques reste un sujet préoccupant. Notre étude a confirmé que la présence de manifestation ischémique fugace oculaire est annonciatrice d'une complication ischémique irréversible. Il semble exister une corrélation inverse entre la pseudo polyarthrite rhizomélique, l'artérite des gros troncs et la survenue de complications ischémiques irréversibles. Par ailleurs un syndrome inflammatoire moins important a été retrouvé chez les patients qui ont présenté des complications céphaliques ischémiques irréversibles.

Une analyse multifactorielle de ces facteurs de risque permettrait de mieux préciser un profil clinique et biologique des patients à risque de CCII. Ceci pourrait ouvrir des perspectives thérapeutiques sur les modalités de la corticothérapie dont le but serait de prévenir la survenue de CCII et de limiter les effets secondaires.

# BIBLIOGRAPHIE

- 1 **Aiello Pd, Trautman JC, McPhee TJ, et al.**  
Visual Prognosis in giant cell arteritis.  
*Ophthalmology*. 1993 ;100 :550-555.
- 2 **Amouroux J.**  
Anatomie pathologique des artérites à cellules géantes.  
*Ann. Med. Interne*. 1998 ;149(7) :415-419.
- 3 **Andersson R, Malmvall BE, Bengtsson BA.**  
Long-term corticosteroid treatment in giant cell arteritis.  
*Acta Med Scand*. 1986;220(5):465-9.
- 4 **Armona J, Rodriguez-Valverde V, Gonzalez-Gay MA et al.**  
Giant cell arteritis. A study of 191 patients.  
*Med Clin*. 1995 Dec 2 ;105(19) :734-7.
- 5 **Bahlas S, Ramos-Remus C, Davis P.**  
Clinical outcome of 149 patients with polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis.  
*J Rheumatol*. 1998 Jan ;25(1) :99-104.
- 6 **Balquet MH, Gosset D, Bouchez B et al.**  
Neuropathies périphériques révélatrices d'une maladie de Horton.  
*Rev Med Interne*. 1991 Jan-Fév ;12 :57-59.
- 7 **Barricks ME, Traviesa DB, Glaser JS, Levy IS.**  
Ophthalmoplegia in cranial arteritis.  
*Brain*. 1977 Jun;100(2):209-21.
- 8 **Barrier JH, Pion P, Massari R, Peltier P, Rojouan J, Grolleau JY.**  
Approche épidémiologique de la maladie de Horton dans le département de Loire-Atlantique. 110 cas en 10 ans (1970-1979).  
*Rev Med Interne*. 1982 ; 3, 13-20.
- 9 **Barrier JH, Liozon F. Maladie de Horton. In : Kahn M F, Pelletier A P, Meyer O, Piette JC, eds.**  
Les maladies systémiques (3<sup>ème</sup> ed).  
Paris, Flammarion Médecine/Science 1991 ; 689-712.
- 10 **Barrier JH, Billaud E, Magadur G.**  
Prévalences et fréquences respectives de la maladie de Horton et de la Pseudo-polyarthrite rhizomélique. Etude épidémiologique dans le département de Loire-Atlantique avec utilisation d'un réseau de recherche en Médecine générale (RESOMED 44).  
*Rev Med Interne*. 1992 Sep-Oct ;13 :393-396.
- 11 **Barrier JH, Chevalet P, Ponge T.**  
Les principes du traitement d'attaque de la maladie de Horton. Place des assauts cortisoniques  
*Ann Med Interne*. 1998 Nov;149(7):448-53.

**12 Bengtsson BA, Malmvall BE.**

The epidemiology of giant cell arteritis including temporal arteritis and polymyalgia rheumatica.

*Arthritis Rheum.* 1981 ;24 :899-904.

**13 Bengtsson BA, Malmvall BE.**

Giant cell arteritis.

*Act Med Scan.* 1982 ; suppl 658 : 1-102.

**14 Berth-Jones J, Holt PJA.**

Temporal arteritis presenting with scalp necrosis and a normal erythrocyte sedimentation rate.

*Clin. and Exper. Dermatol.* 1988 ;13 :200- 201.

**15 Biller J, Asconape J, Weinblatt ME, et al.**

Artérite temporale avec vitesse de sédimentation normale.

*Jama.* 1982 Mar ; 49 (5) : 705-706.

**16 Bordessoule D, Laroumagne G, Weinbreck P, et al.**

Les manifestations hématologiques de la maladie de Horton

*Med Interne (Paris).* 1981 ;16 :113-116.

**17 Boyev LR, Miller NR, Green WR.**

Efficacy of unilateral versus bilateral temporal artery biopsies for the diagnosis of giant cell arteritis.

*Am J Ophthalmol.* 1999 Aug ;128(2) :211-5.

**18 Brack A, Martinez-Taboada V, Staanson, et al.**

Disease pattern in cranial and large-vessel giant cell arteritis.

*Arthritis Rheum.* 1999 Feb;42(2):311-7.

**19 Brownstein S, Nicolle Da, Codère F.**

Bilateral blindness in temporal arteritis with skip Areas.

*Arch Ophthalmol.* 1983 Mar ;101 :388-391.

**20 Calamia KT, Hunder GG.**

Clinical manifestations of giant cell (temporal) arteritis.

*Clin Rheum Dis.* 1980 ;6 :389-403.

**21 Caselli RJ, Hunder GC, Whisnant JP.**

Neurologic disease in giant cell (temporal) arteritis.

*Neurology* 1988 ;38 :352-9.

**22 Caselli RJ, Daube JR, Hunder GG, Whisnant JP**

Peripheral neuropathic syndromes in giant cell (temporal) arteritis.

*Neurology.* 1988 May;38(5):685-9.

**23 Caselli RJ.**

Giant cell (temporal) arteritis : a treatable cause of multi-infarct dementia.  
*Neurology*. 1990 ;40 :753-5.

**24 Caselli RJ.**

Manifestations vasculaires neurologiques de l'artérite (temporale) giganto-cellulaire.  
*Sang Thrombose Vaisseaux*. 1991 ;3 : 19-24.

**25 Caselli RJ, Hunder GG.**

Giant cell (temporal) arteritis.  
*Neurol Clin*. 1997 Nov ;15(4) :893-902

**26 Chevalet P, Pottier P, Planchon B, Pottier MA, et al.**

Protocole SNFMI multicentrique sur l'utilisation des bolus IV e=de méthylprednisolone à la période d'attaque de la maladie de Horton simple : résultats définitifs à un an (164 patients)  
*XXXVIII congrès de la SNFMI, Bordeaux, 18-20 juin 1998*.

**27 Cid MC, Ercilla G, Vilaseca J, et al.**

Polymyalgia rheumatica : a syndrome associated with HLA-DR4 antigen.  
*Arthritis and Rheum*. 1988 May ;31(5) :678-682.

**28 Cid MC, Font C, Oristrell J, et al.**

Association between strong inflammatory response and low risk of developing visual loss and other cranial ischemic complications in giant cell (temporal) arteritis.  
*Arthritis and Rheum*. 1998 Jan ;41(1) : 26-32.

**29 Cullen JF.**

Temporal arteritis.  
*Br J Ophthalmol*. 1972 ;56 :584-588.

**30 Dababneh A, Gonzalez-Gay MA, Garcia-Porrúa C, et al.**

Giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica can be differentiated by distinct patterns of HLA class II association.  
*J Rheumatol*. 1998 Nov;25(11):2140-5.

**31 Dimant J, Grob D, Brunner NG.**

Ophthalmoplegia, ptosis and myosis in temporal arteritis.  
*Neurology*. 1980 ;30 :1054-8.

**32 Duhaut P, Berruyer M, Pinede L, et al.**

Anticardiolipin antibodies and giant cell arteritis: a prospective, multicenter case-control study. Groupe de Recherche sur l'Arterite a Cellules Geantes.  
*Arthritis Rheum*. 1998 Apr;41(4):701-9.

**33 Duhaut P.**

Nosologie et épidémiologie de la maladie de Horton et de la pseudopolyarthrite rhizomélique  
*Rev Prat*. 1999 Mar 15;49(6):588-92.

**34 Duhaut P, Bosshard S, Calvet, et al.**

Giant Cell Arteritis, Polymyalgia Rheumatica and Viral Hypotheses : A Multicenter, Prospective Case-Control Study.

*Journal of Rheumatology*. 1999 ;26(2) :361-369.

**35 Ellis ME, Ralston S.**

The ESR in the diagnosis and management of the polymyalgia rheumatica/giant cell arteritis syndrome.

*Ann Rheum Dis*. 1983 Apr ;42(2) :168-70.

**36 Emmerich J, Fiessinger JN.**

Epidémiologie et facteurs étiologiques des artérites à cellules géantes. (maladie de Horton et maladie de Takayasu).

*Ann. Med. Interne*. 1998 ;149(7) :425-432.

**37 Enzmann D, Scott WR.**

Intracranial involvement of giant-cell arteritis.

*Neurology*. 1977 Aug ;27 :797-797.

**38 Fauchald R, Rigvold B.**

Temporal arteritis and polymyalgia rheumatica. Clinical and biopsy findings.

*Ann Intern Med*. 1972 ;77 :845-852.

**39 Feigal DW, Robbins DL, Leek JC.**

Giant cell arteritis associated with mononeuritis multiplex and complement-activating 19S IgM rheumatoid factor.

*Am J Med*. 1985 ;79 :495-500.

**40 Ferrandiz D, Joguet R, Yvin JL.**

Ischémie aiguë du membre supérieur survenant à la phase initiale du traitement corticoïde d'une maladie de Horton.

*Rev Med Interne*. 1999 ;20 :86-7

**41 Font C, Cid MC, Coll-Vincent B et al.**

Clinical features in patients with permanent visual loss due to biopsy-proven giant cell arteritis.

*Br J Rheumatol*. 1997 Feb ;36(2) :251-4.

**42 Freddo T,**

Myocardial infarction and coronary artery involvement in giant cell arteritis.

*Optom Vis Sci*. 1999 Jan;76(1):14-8.

**43 Gabriel SE, O'Fallon WM, Achkar AA, et al.**

The Use of Clinical Characteristics to Predict the Results of Temporal Artery Biopsy Among Patients with Suspected Giant Cell Arteritis.

*J Rheumatology*. 1995 ;22 :93-6.

**44 Gabriel SE, Espy M, Erdman DD, et al.**

The role of parvovirus B19 in the pathogenesis of giant cell arteritis.  
*Arthritis & Rheum.* 1999 Jun ; 42(6) :1255-1258.

**45 Genereau T, Guillevin T.**

Actualités de la maladie de Horton  
*Angéiologie.* 1998 ;50(1) :71-75

**46 Genereau T.**

Traitement de la maladie de Horton compliquée  
*Rev Prat.* 1999 Mar 15;49(6):618-22.

**47 de Gennes C, Le Thi Huong D, Xeschler B, et al.**

Temporal Arteritis Revealed by Upper Limb gangrene  
*J Rheumatol.* 1989 ;16 :130-132.

**48 Gibb WRG, Urry PA, Lees AJ.**

Giant cell arteritis with spinal cord infarction and basilar artery thrombosis.  
*J Neurosurg Psychiatry.* 1985 ;48 :945-8.

**49 Glutz von Blotsheim S, Borruat FX.**

Neuro-ophthalmic complications of biopsy-proven giant cell arteritis.  
*Eur J Ophthalmol.* 1997 Oct-Dec ;7(4) :375-82.

**50 Godeau P, Aubert L, Guillevin L et al.**

Aspect clinique, évolution et pronostic de la maladie de Horton. Etude rétrospective de 47 observations.  
*Ann Med Interne.* 1982 ;133 :393-400.

**51 Gonzalez-Gay MA, Martinez-Taboada VM, Blanco R, et al.**

Ocular Involvement in Giant Cell Arteritis.  
*Arthritis Rheum.* 1996 Oct ;39(9)Suppl :s65.

**52 Gonzalez-Gay MA, Garcia-Porrúa C, Gonzalez-Rozon O.**

Facial pain and giant cell arteritis.  
*J Rheumatol.* 1998 Jun;25(6):1242-3.

**53 Gonzalez-Gay MA, Garcia-Porrúa C, Vazquez-Caruncho M.**

Polymyalgia Rheumatica in biopsy proven giant cell arteritis does not constitute a different subset but differs from Isolated Polymyalgia Rheumatica.  
*J Rheumatol.* 1998 ;25(9) :1750-5.

**54 Gonzalez-Gay MA, Blanco R, Rodriguez-Valverde V, et al.**

Permanent visual loss and cerebrovascular accidents in giant cell arteritis.  
*Arthritis & Rheum.* 1998 Aug.41(8) :1497-1504.

**55 Gonzalez-Gay MA.**

"Pray sign" and giant cell arteritis.

*Clin Exp Rheumatol.* 1999 Jan-Feb;17(1):128-9.

**56 Goodman BW Jr.**

Temporal arteritis.

*Am J Med.* 1979 Nov;67(5):839-52.

**57 Gordon LK, Levin LA.**

Visual loss in giant cell arteritis.

*Jama.* 1998 Jul 22-29;280(4):385-6

**58 Gravelleau J.**

Artérite temporale. Maladie de Horton.

*Rev Prat.* 1968 ;8 : 2725-2731.

**59 Gualdé N, Bonnetblanc JM, Malinvaud G, Liozon F.**

Etudes in vitro de certains paramètres immunologiques de la maladie de Horton.

*Med Interne (Paris).*1981 ;16 :117-119.

**60 Haas C, Poirier JM, Lowenstein W et al.**

Maladie de Horton. Mise au point.

*Sem Hôp Paris.* 1995 ;21-22 :641-647.

**61 Harrison MJG, Bevan AT.**

Early symptoms of temporal arteritis.

*Lancet.* 1967 ;2 :638-643.

**62 Hausch RC, Harrington T.**

Temporal arteritis and sensorineural hearing loss.

*Semin Arthritis Rheum.* 1998 Déc ;28(3) :206-9.

**63 Hayreh SS.**

Anterior ischaemic optic neuropathy. Terminology and pathogenesis.

*Brit J Optalmol.* 1974 ;58 :955-963.

**64 Hayreh SS.**

Anterior ischaemic optic neuropathy. Fundus on ophthalmoscopy and fluorescein angiography

*Brit J Optalmol.* 1974 ;58 :964-980.

**65 Hayreh SS,**

Ophthalmic features of giants cell arteritis.

*Baillière's Clinical Rheumatol.* 1991 Dec ;5(3) :431-459.

**66 Hayreh SS.**

Anterior ischemic optic neuropathy.

*Clin Neurosci.* 1997 ;4(5) :251-63.

**67 Hayreh SS.**

Masticatory muscle pain: an important indicator of giant cell arteritis.  
*Spec Care Dentist*. 1998 Mar-Apr;18(2):60-5.

**68 Hayreh SS.**

Ocular Manifestations of Giant Cell Arteritis.  
*Am J Ophthalmol*. 1998 Apr ;125(4) :509-520.

**69 Hayred SS.**

Occult giant cell arteritis: ocular manifestations.  
*Am J Ophthalmol*. 1998 Apr;125(4):521-6.

**70 Hayreh SS, Podhajsky PA, Raman R, et al.**

Giant cell crteritis : validity and reliability of various diagnostic criteria.  
*Am J Ophthalmol*. 1997 ;123 :285-596.

**71 Healey LA, Wilske KR.**

Presentation of occult giant cell arteritis.  
*Arthritis Rheum*.1980 Jun ;23(6) :641-3.

**72 Helfgott SM, Kieval RI.**

Polymyalgia rheumatica in patients with a normal erythrocyte sedimentation rate.  
*Arthritis Rheum*. 1996 Fev ;39(2) :304-307

**73 Henriet JP, Letellier P, Agron L, Maiza D, Courtheoux P, Evrard C.**

Intermittent claudication of the jaw in temporal arteritis].  
*J Mal Vasc*. 1989;14 Suppl C:98-103.

**74 Hessel L, Bonnetblanc JM, Catanzano G. et al.**

La maladie de Horton. A propos de 18 cas de forme aiguë granulomateuse.  
*Bordeaux Méd*. 1980 ; 13 :507-514.

**75 Hessel L, Liozon F, Bonnetblanc JM.**

Aspects évolutifs et thérapeutiques de la maladie de Horton. Analyse d'une série de 30 cas.  
*Med Interne (Paris)*. 1981 ;16 :165-172.

**76 Hollenhorst RW, Brown J, Wagener HO, et al.**

Neurologic aspects of temporal arteritis.  
*Neurology*. 1960 ;10 :490-498.

**77 Horton BT.**

Headache and Intermittent claudication of the Jaw in Temporal Arteritis.  
*Am. Assoc. For the study of Headache*. 1962 Jun :29-40.

**78 Hunder GG, Bloch DA, Michel AB, et al.**

The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis.

*Arthritis Rheum.* 1990 Aug ;33(8) :1122-8.

**78 Hunder GG.**

Giant Cell Arteritis in Polymyalgia Rheumatica.

*Am J Med.* 1997 Jun ;102 :514-516.

**79 Huston KA, Hunder GG, Lie JT et al.**

Temporal Arteritis. A 25-year epidemiologic, clinical, and pathologic study.

*Annals of Internal Medicine.* 1978 Feb ;88(2) :162-167.

**80 Jacobson DM, Slamovits TL.**

Erythrocyte sedimentation rate and its relationship to hematocrit in giant cell arteritis.

*Arch Ophthalmol.* 1987 Jun ;105(7) :965-7.

**81 Jonasson F, Cullen JF, Elton RA.**

Temporal arteritis. A 14-year epidemiological, clinical and prognostic study.

*Scottish Medical J.* 1979 ; 24 :111-117.

**82 Jouquan J, Mottier D, Cleuziou A et al.**

Accidents vasculaires cérébraux précoces au cours de maladies de Horton traitées

*Ann Med Interne.* 1984 ;135(7) :526-529.

**83 Kaiser M, Weyand CM, Bjornsson J, et al.**

Platelet-derived growth factor, intimal hyperplasia, and ischemic complications in giant cell arteritis.

*Arthritis Rheum.* 1998 Apr;41(4):623-33.

**84 de Keyser J, de Klippel N, Ebinger G.**

Thrombocytosis and ischaemic complications in giant cell

*BMJ.* 1991 Oct ;303 :825.

**85 Klein RG, Hunder GG, Stanson AW, Sheps SG.**

Large artery involvement in giant cell (temporal) arteritis.

*Ann Intern Med.* 1983 ;83 :806-12.

**86 Kramer M, Neshor G, Sonnenblick M.**

Steroid-responsive hearing loss in temporal arteritis.

*J Laryngol Otol.* 1988 Jun ;102(6) :524-5.

**87 Krishna R, Kosmorsky GS.**

Implications of thrombocytosis in giant cell arteritis.

*Am J Ophthalmol.* 1997 Jul ;124(1) :103

**88 Lavignac C, Jauberteau-Marchan MO, Liozon E, et al.**

Immunohistochemical study of lesions in Horton's temporal arteritis before and during corticotherapy.

*Rev Med Interne*. 1998 ;17(10) :814-20.

**90 Lauwerys BR, Puttemans T, Houssiau FA, Devogelaer JP.**

Color Doppler sonography of the temporal arteries in giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica.

*J Rheumatol*. 1997 Aug;24(8):1570-4.

**91 Le Tourneau T, Agraou B, Beregi JP, et al.**

Manifestations cardiovasculaires de la maladie de Horton. Une affection sous-estimée en cardiologie.

*Arch Mal Coeur Vaiss*. 1997 Oct;90(10):1403-7.

**92 Lee AG.**

Ocular manifestations of giant cell arteritis.

*Am J Ophthalmol*. 1998 Nov;126(5):742-4.

**93 Lehmann T,**

Acute-phase response and risk of developing ischemic complications in giant cell arteritis: comment on the article by Cid et al.

*Arthritis Rheum*. 1999 Jan;42(1):190.

**94 Litwack KD, Bohan A, Silverman L.**

Granulomatous liver disease and giant cell arteritis. Case report and literature review.

*J Rheumatol*. 1977 Autumn;4(3):307-12.

**95 Liozon E, Venot J, Liozon F, et al.**

Protéines de l'inflammation dans la maladie de Horton. Etude prospective sur 25 patients.

*Ann Med Interne*. 1990 ;141(4) :319-24.

**96 Liozon E, Roussel V, Roblot P, et al.**

Absence of anti-beta2 glycoprotein I antibodies in giant cell arteritis: a study of 45 biopsy-proven cases.

*Br J Rheumatol*. 1998 Oct;37(10):1129-31.

**97 Liozon E,**

Complications oculaires de la maladie de Horton.

*Rev Prat*. 1999 Mar 15;49(6):605-8.

**98 Liozon E, Loustaud V, Vidal E.**

Incidence saisonnière de la maladie de Horton : Que conclure ?

*Rev Med Interne*. 1999 Apr;20(4):372-3.

**99 Liozon F, Catanzano G, Michel JP, et al.**

La maladie de Horton.

*Rev Med Limoges*. 1981 Jul-Sep ;12(3) :151-8.

**100 Liozon F, Catanzano G.**

L'artérite temporale de Horton. Etude anatomopathologique en microscopie optique.  
*Rev Med Interne.* 1982 déc ;3(4) :295-301.

**101 Liozon F.**

La maladie de Horton  
*Ann Med Interne.* 1989 ;140(2) :122-141.

**102 Liozon F, Vidal E, Gaches F, et al.**

Les décès dans la maladie de Horton. Facteurs de pronostic.  
*Rev Med Interne.* 1992 ;13 :187-191.

**103 Liozon F.**

Le traitement de la maladie de Horton  
*Ann Med Interne.* 1992 ;143(2) :83-84.

**104 Liozon F, Jauberteau-Marchan MO, Liozon E, et al.**

Anticorps anti-cardiolipines dans la maladie de Horton.  
*Ann Med Interne.* 1992 ;143(7) :433-7.

**105 Liozon F, Lavignac C, Emilie D, et al.**

Etude en immunohistochimie des lésions d'artérite temporale de la maladie de Horton.  
*Ann Med Interne.* 1993 ;144(2) :85-91.

**106 Liozon F, Vidal E, Barrier JH.**

Dapsone in giant arteritis treatment  
*Europ J Internal Mec.* 1993 ;4 :207-214.

**107 Liozon F, Vidal E, Boutros-Toni F, et al.**

Evolution clinique de la maladie de Horton. A propos de 42 patients traités.  
*Ann Med Interne.* 1994 ;145(4) :223-9..

**108 Liozon F, Jauberteau-Marchan MO, Boutros-Toni F, et al.**

Anticorps anti-cardiolipines et maladie de Horton.  
*Ann Med Interne.* 1995 ;146(8) :541-7.

**109 Liu GT, Glaser JS, Schatz NJ, et al.**

Visual Morbidity in Giant Cell Arteritis. Clinical Characteristics and Prognosis for Vision.  
*Ophthalmology.* 1994 ;101 :1779-1785.

**110 Lotery A,**

Occult giant cell (temporal) arteritis presenting with bilateral sixth and unilateral fourth nerve palsies.  
*Eye.* 1998;12 ( Pt 6):1014-6.

**111 Machado EB, Michet CJ, Ballard DJ et al.**

Trends in incidence and clinical presentation of temporal arteritis in Olmsted county, Minnesota, 1950-1985.

*Arthritis Rheum.* 1988 ;31 :745-749.

**112 Mallya RK, Hind CR, Berry H, et al.**

Serum C-reactive protein in polymyalgia rheumatica. A prospective serial study.

*Arthritis Rheum.* 1985 Apr ;28(4) :383-7.

**113 Matteson EL, Gold KN, Bloch DA, Hunder GG.**

Long-term survival of patients with giant cell arteritis in the American College of Rheumatology giant cell arteritis classification criteria cohort.

*Am J Med.* 1996 Feb ;100(2) :193-6.

**114 Mehler MF, Rabinowich L.**

The Clinical Neuro-Ophthalmologic Spectrum of Temporal Arteritis.

*Am J Med.* 1998 Dec ;85 :839-844.

**115 Meyer O, Nicaise P, Moreau S, et al.**

Antibodies to cardiolipin and beta 2 glycoprotein I in patients with polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis.

*Rev Rheum Engl Ed.* 1996 Apr ;63(4) :241-7.

**116 Mitomo T, Funyu T, Takahashi Y, et al.**

Giant cell arteritis and magnetic resonance angiography.

*Arthritis Rheum.* 1998 Sep;41(9):1702.

**117 Myklebust G, Gran JT.**

A prospective study of 287 patients with polymyalgia rheumatica and temporal arteritis : clinical and laboratory manifestations at onset of disease and at the time of diagnosis.

*Br J Rheumatol.* 1996 Nov ;35(11) :1161-8.

**118 Neish PR, Sergent JS.**

Giant Cell Arteritis. A case with unusual neurologic manifestations and a normal sedimentation rate.

*Arch Intern Med.* 1991 Feb ;151 :378-380.

**119 Nelson MW, Kunath AM, Welton RC, et al.**

Temporal arteritis presenting with jaw claudication and normal erythrocyte sedimentation rate.

*South Med J.* 1982 Aug ;75(8) :1014-6.

**120 Neshor G, Sonnenblick M, Friedlander Y.**

Analysis of steroid related complications and mortality in temporal arteritis : a 15 year survey of 43 patients.

*J Rheumatol.* 1994 ;21 :1283-6.

**121 Neshier G, Sonnenblick M.**

No association between the inflammatory response and the risk of developing irreversible cranial ischemic complications : comment on the article by Cid et al.

*Arthritis Rheum.* 1998 Nov ;41(11) :2088-9.

**122 Nordborg E, Nordborg C.**

The inflammatory reaction in giant cell arteritis: an immunohistochemical investigation.

*Clin Exp Rheumatol.* 1998 Mar-Apr;16(2):165-8.

**123 Nordborg E, Nordborg C, Bengtsson BA.**

Giant cell arteritis.

*Current Opinion in Rheumatology.* 1992 ;4 :23-30..

**124 Ollat H, Contamin.**

Les manifestations neurologiques de l'artérite giganto-cellulaire de Horton.

*Ann Med Interne.* 1981 ;132(5) :340-346.

**125 Paolaggi JB, Chaouat D, Barres D et al.**

Comparative changes in sedimentation rate, haptoglobin and orosomucoid during the development of rhizomelic pseudopolyarthritis and temporal arteritis. Attempted definition of the biological parameters for monitoring the diseases.

*Sem Hop.* 1983 Feb 24 ; 59(8) :523-8.

**126 Peyrade F, Boscagli A, Roa M, et al.**

Accident ischémique cérébral précoce après corticothérapie pour maladie de Horton.

*Rev Med Interne.* 1997 ;18 :585-6.

**127 Piette AM,**

Artérite des gros troncs artériels dans la maladie de Horton

*Rev Prat.* 1999 Mar 15;49(6):609-12.

**128 Ponge T, Barrier J, Mottier D, et al.**

Les accidents vasculaires cérébraux au cours de la maladie de Horton.

*Sem Hôp Paris.* 1984 ;60(33) :2368-70.

**129 Ponge T,**

Biopsie de l'artère temporale

*Rev Prat.* 1999 Mar 15;49(6):602-4.

**130 Price N, Clearkin LG,**

Thrombocytosis and giant cell arteritis.

*Lancet.* 1997 ;343 :672.

**131 Proven A, Gabriel SE, O'Fallon WM, et al.**

Polymyalgia rheumatica with low erythrocyte sedimentation rate at diagnosis.

*J Rheumatol.* 1999 Jun ;26(6) :1333-7.

**132 Ramassamy A, Roblot P, Texereau M, et al.**

Facteur saisonnier et maladie de Horton  
*Rev Med Interne*. 1998 Jan;19(1):71-2.

**133 Rauzy O, Fort M, Nourashemi FFF, et al.**

Relation between HLA DRB1 alleles and corticosteroid resistance in giant cell arteritis.  
*Ann Rheum Dis*. 1998 Jun;57(6):380-2.

**134 Reich KA, Giansiracusa DF, Strongwater SL.**

Neurologic Manifestations of giant cell arteritis  
*Am J Med* . 1990 Jul ; 67(67) :67-72.

**135 Rittner HL, Kaiser M, Brack A, et al.**

Tissue-destructive macrophages in giant cell arteritis.  
*Circ Res*. 1999 May 14;84(9):1050-8.

**136 Roblot P.**

Les immunosuppresseurs dans la maladie de Horton. Quelle molécule pour quelle indication  
*Ann Med Interne (Paris)*. 1998 Nov;149(7):441-7

**137 Roblot P.**

Quand penser à la maladie de Horton ?  
*Rev Prat*. 1999 Mar 15;49(6):593-7.

**138 Rodriguez-Valverde V, Sarabia JM, Gonzalez-Gay MA, et al.**

Risk factors and predictive models of giant cell arteritis in polymyalgia rheumatica.  
*Am J Med*. 1997 Apr ;102(4) :331-6.

**139 Sailler L,**

Traitement de la maladie de Horton simple.  
*Rev Prat*. 1999 Mar 15;49(6):613-7.

**140 Salvarani C, Gabriel SE, O'Fallon WM, et al.**

The incidence of giant cell arteritis in Olmsted County, Minnesota : apparent fluctuations in a cyclic pattern.  
*Ann Intern Med*. 1995 Aug ;123(3) :192-4.

**141 Schmidt WA, Kraft HE, Vorpahl K, Volker L, Gromnica-Ihle EJ**

Color duplex ultrasonography in the diagnosis of temporal arteritis.  
*N Engl J Med*. 1997 Nov 6;337(19):1336-42.

**142 Seriola B, Cutolo M, Garnero A, et al.**

Risk factors for thrombotic events in giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica.  
*Br J Rheumatol*. 1998 Nov;37(11):1251-3.

**143 Siatkowski RM, Gass DM, Glaser JS, et al.**

Fluorescein Angiography in the Diagnosis of Giant Cell Arteritis.  
*Am J Ophthalmol*. 1993 Jan ;115 :57-63.

**144 Simmons RJ, Cogan DG.**

Occult temporal arteritis.

*Arch Ophthalmol.* 1962 ;68 :38-48.**145 Sonnenblick M, Neshar G, Friedlander Y, et al.**

Giant cell arteritis in Jerusalem : a 12-year epidemiological.

*Br J Rheumatol.* 1994 Oct ;33(10) :938-41.**146 Sparrow D, Rowe JW, Silbert JE.**

Cross-sectional and longitudinal changes in the erythrocyte sedimentation rate in men.

*J Gerontol.* 1980 ; 36 :180-184**147 Thielen KR, Wijdicks EFM, Nichols DA**

Giant cell (temporal) arteritis: involvement of the vertebral and internal carotid arteries.

*Mayo Clin Proc.* 1998 May;73(5):444-6.**148 Van Laar JM,**

Stroke: atherosclerosis or arteritis?

*J Am Geriatr Soc.* 1998 Jun;46(6):794-6.**149****Vermeulen JP, Mahowald ML**

A case of Wegener's granulomatosis presenting with jaw claudication.

*J Rheumatol.* 1984 Oct;11(5):707-9.**150 Vinckier L, Hatron PY, Gadenne C, et al.**

Intérêt du Doppler artériel dans la maladie de Horton.

*J Maladies Vasculaires.* 1989 ;14 :116-122.**151 Weyand CM, Hicok KC, Hunder GG, Goronzy JJ.**

The HLA-DRB1 locus as a genetic component in giant cell arteritis. Mapping of a disease linked sequence motif to the antigen binding site of the HLA molecule.

*J Clin invest.* 1992 ;90 :2355-61.**152 Weyand CM, Hicok KC, Hunder NNH, Goronzy JJ, Hunder GG.**

HLA-DRB1 alleles in polymyalgia rheumatica, giant cell arteritis, and rheumatoid arthritis.

*Arthritis Rheum.* 1994 ;37 :514-20**153 Weyand CM, Hicok KC, Hunder GG, Goronzy JJ.**

Tissue cytokine patterns in patients with polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis.

*Ann Intern Med.* 1994 Oct 1;121(7):484-91.**154 Weyand CM, Goronzy JJ**

The pathogenic role of T lymphocytes in vasculitis.

*Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 1996 Oct;13(3):217-20.

- 155 Weyand CM, Tetzlaff N, Bjornsson J, Brack A, Younge B, Goronzy JJ.**  
Disease patterns and tissue cytokine profiles in giant cell arteritis.  
*Arthritis Rheum.* 1997 Jan;40(1):19-26.
- 156 Weyand CM, Hafner V, Kaiser M, et al.**  
Giant cell arteritis a molecular approach to the multiple facets of the syndrom.  
*Ann Med Interne.* 1998 ;149(7) :420-424.
- 157 Weyand CM, Goronzy JJ.**  
Arterial wall injury in giant cell arteritis.  
*Arthritis Rheum.* 1999 May;42(5):844-53. Review.
- 158 Whitfield AGW, Bateman M, Cooke WT.**  
Temporal arteritis.  
*Br J Ophthalmol.* 1963 ;47 :555-566.
- 159 Wilkinson MS, Russell RWR.**  
Arteries of the Head and Neck in Giant Cell Arteritis.  
*Arch Neurol.* 1972 Nov ;27 :378-391.
- 160 Wolfowitz E, Levy Y, Brook JG.**  
Sudden deafness in a patient with temporal arteritis.  
*J Rheumatol.* 1987 Apr ;14(2) :384-5.
- 161 Zenone T, Souquet PJ, Bohas C, Vital Durand D, Bernard JP**  
Unusual manifestations of giant cell arterities : pulmonary nodules, cough, conjunctivitis and otitis with deafness.  
*Eur Respir J.* 1994 Dec ;7(12) :2252-4.
- 162 Zweegmann S, Makkink B, Stehouwer CD.**  
Giant cell arteritis with normal erythrocyte sedimentation rate. Case report and review of the literature.  
*Neth J Med.* 1993 ;42 :128-31.

**ANNEXE**

## EVOLUTION AVANT L'HOSPITALISATION

(indiquer les symptômes précédant l'hospitalisation et leur date d'apparition)

\* (indiquer s'il est survenu auparavant un épisode infectieux, un zona, une extraction dentaire)

\* (préciser si le malade a reçu ou non des corticoïdes avant son hospitalisation à quelle date et à quelle dose)

## ANTECEDENTS

(indiquer seulement l'existence d'un Diabète, d'une cardiopathie ischémique, d'une HTA)

**EXAMEN CLINIQUE LORS DE L'HOSPITALISATION  
(ou de la CONSULTATION)**

POIDS :

TAILLE :

SIGNES TEMPORAIRES OBJECTIFS	OUI	NON
Signes inflammatoires cutanés	oui	non
Induration des artères temporales	oui	non
Douleur à la palpation	oui	non
Présence de nodules	oui	non
Absence de battements	oui	non
(préciser le coté pour tous ces signes)		

Ischémie/nécrose du cuir chevelu	oui	non
----------------------------------	-----	-----

CEPHALEES	OUI	NON
(avouées spontanément / retrouvées par l'interrogatoire) (préciser leur date d'apparition : )		

<b>Superficielles</b>	<b>Oui</b>	<b>Non</b>
Intenses	oui	non
Insomniantes	oui	non
Hyperesthésie cutanée	oui	non
Topographie :		
Temporales	Droite	Gauche
Frontales	Droite	Gauche
Pariétales	Droite	Gauche
Oculaires	Droite	Gauche
Faciales	Droite	Gauche
Rétro-auriculaires	Droite	Gauche
Occipitales		
<b>Profondes</b>	<b>Oui</b>	<b>Non</b>

SIGNES BUCAUX-PHARYNGÉS	OUI	NON
(préciser leur date d'apparition : )		

Claudication ischémique des mâchoires	oui	non
Difficulté à l'ouverture de la bouche	oui	non
Douleur maxillaire	oui	non
Douleur linguale/ischémie linguale	oui	non
Douleur pharyngée	oui	non
Dysphagie	oui	non
Enrouement	oui	non
Toux irritative	oui	non

<b>SIGNES RHUMATOLOGIQUES</b>	<b>OUI</b>	<b>NON</b>
<b>Pseudo-poly-arthrite rhizomélique</b>	<b>oui</b>	<b>non</b>
<b>atteinte scapulaire isolée</b>	<b>oui</b>	<b>non</b>
<b>atteinte cervicale isolée</b>	<b>oui</b>	<b>non</b>
<b>atteinte coxo-fémorale isolée</b>	<b>oui</b>	<b>non</b>
<b>Poly-arthrite inflammatoire</b>	<b>Oui</b>	<b>Non</b>
<b>Mono-arthrite</b> (préciser l'articulation atteinte) :	<b>Oui</b>	<b>Non</b>
<b>Poly-arthrite chronique</b>	<b>Oui</b>	<b>Non</b>
<b>Myalgies</b>	<b>Oui</b>	<b>Non</b>
<b>Sd canal carpien</b>	<b>Oui</b>	<b>Non</b>

(préciser la date d'apparition des manifestations rhumatologiques)

---

<b>SIGNES OCULAIRES</b>	<b>OUI</b>	<b>NON</b>	<b>DATE</b>
<b>Manifestations paroxystiques</b>	<b>Oui</b>	<b>Non</b>	
Amaurose fugace	oui	non	
Brouillard visuel	oui	non	
Vision colorée	oui	non	
Diplopie	oui	non	
(préciser si elles ont été uniques ou récidivantes)			
<b>Atteinte permanente</b>		<b>Oui</b>	<b>Non</b>
Amaurose définitive	oui	non	
Ptosis	oui	non	

préciser pour chaque manifestation  
l'oeil atteint :  
la date de survenue :

---

<b>MANIFESTATIONS NEUROLOGIQUES</b>	<b>OUI</b>	<b>NON</b>
(préciser la date de survenue : )		
<b>Accident vasculaire cérébral</b> topographie :	oui	non
<b>Neuropathie périphérique</b>	oui	non
Atteinte du VIII	oui	non

MANIFESTATIONS PSYCHIATRIQUES	OUI	NON
Etat confusionnel	oui	non
Désorientation temporo-spatiale	oui	non
Etat dépressif	oui	non
Etat démentiel	oui	non

---

ATTEINTE ARTÉRIELLE	OUI	NON
---------------------	-----	-----

Membres supérieurs	Oui	Non	
Sd de Raynaud	Dr	G	
Claudication	Dr	G	
Absence d'un pouls	Dr	G	
Souffle artériel	sous-clavier	Dr	G
	axillaire	Dr	G
	huméral	Dr	G
Pression artérielle	Dr	G	
Gangrène extrémité	Dr	G	
Membres inférieurs	Oui	Non	
Claudication	Dr	G	
Souffle fémoral	Dr	G	
Abolition d'un pouls	Dr	G	
Gangrène	Dr	G	
Autres atteintes artérielles	Oui	Non	
Carotidienne	oui	non	
Mésentérique	oui	non	

---

ATTEINTE CARDIAQUE	OUI	NON
Cardiopathie ischémique évolutive	oui	non
Infarctus du myocarde récent	oui	non
Insuffisance cardiaque	oui	non

---

ATTEINTE AORTIQUE	OUI	NON
Insuffisance aortique	oui	non
Anévrisme aortique	oui	non

---

ATTEINTE PULMONAIRE	OUI	NON
Opacité parenchymateuse	oui	non
Pleurésie	oui	non

---

AUTRES ATTEINTES VISCÉRALES

## SIGNES GÉNÉRAUX

<b>Fièvre</b>	<b>Oui</b>	<b>Non</b>
date de découverte :		
constatée dans le service	oui	non
importance < 38°		
> 38° < 39°		
> 39°		
<b>Frissons</b>	<b>oui</b>	<b>non</b>
<b>Sueurs</b>	<b>oui</b>	<b>non</b>
<b>Amaigrissement</b>	<b>oui</b>	<b>non</b>
Perte de poids : < 5% - 5 à 10% - > 10%		poids corporel
<b>Asthénie</b>	<b>oui</b>	<b>non</b>

## TABLEAU CLINIQUE (au moment du diagnostic)

AT (avec signes temporaux objectifs)

AT (sans signes temporaux objectifs, mais avec  
céphalées superficielles/hyperesthésie cutanée  
claudication des machoires/signes laryngés)

PPR

PPR + AT

FORME sans AT ni PPR

Forme systémique

Forme oculaire

Artérite des membres supérieurs (isolée)

Autre forme :

**EXAMENS COMPLÉMENTAIRES**

(pratiqués avant corticothérapie)

**NUMÉRATION-FORMULE SANGUINE**

<b>Hématies</b>	:	<b>Anémie</b>	<b>oui</b>	<b>non</b>
Hémoglobine	:			
VGM	:			
Cchb	:			
Réticulocytose	:			

<b>Leucocytes</b>	:	<b>Hyperleucocytose</b>	<b>oui</b>	<b>non</b>
Poly-neutro	:			
Éosinophiles	:			
Basophiles	:			
Lymphocytes	:			
Monocytes	:			

<b>Plaquettes</b>	:	<b>Thrombocytose</b>	<b>oui</b>	<b>non</b>
-------------------	---	----------------------	------------	------------

**SYNDROME INFLAMMATOIRE****oui non**

VS	:	
FIBRINOGENE	:	g/l
CRP	:	mg/l
OROSOMUCOIDE	:	mg/l
HAPTOGLOBINE	:	mg/l

**PROTIDES SÉRIQUES****Hypo-albuminémie oui non**

Protides totaux	g/l
Albumine	g/l
Globulines	g/l
α2 globuline	g/l
γ globuline	g/l

**BILAN HÉPATIQUE****Atteinte hépatique oui non**

TGO.....	Nle.....
TGP.....	Nle.....
Phosphatases alcalines.....	Nle.....
Gamma GT.....	Nle.....
5' nucléotidase.....	Nle.....
Taux prothrombine.....	

**BILAN IMMUNOLOGIQUE**

Anticorps anti cardiolipine : pratiqué le :  
 Latex : :  
 Waaler-Rose : :  
 FAN : :  
 Complément total : C3: C4:  
 Dosages immunoglobulines IgG= IgA= IgM=  
 Autres examens

**BILAN THYROIDIEN**

TSH  
 T4L  
 Anticorps antithyroïde

**BILAN RENAL**

Albuminurie (24 h) :  
 Hématurie microscopique :

**EXAMEN DOPPLER**

Pratiqué le :

Par :

**Temporal :****Ophtalmologique :****Membres supérieurs :****EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE****FO**

Pratiqué le :

Normal (absence de signes de maladie de Horton)

NOIAA :

Thrombose artère rétinienne :

Nodules dysoriques :

Autres lésions :

(préciser l'oeil atteint)

**ANGIOGRAPHIE FLUROSCEINIQUE**

Pratiqué le :

**CHAMP VISUEL**

Pratiqué le :

**BIOPSIE TEMPORALE****POSITIVE****NEGATIVE**

Pratiquée le :

Par :

Longueur de la biopsie :

Nombre de sections :

Diamètre de l'artère :

**Résultats** (De .....) :

Stade I (forme récente)

Stade II (forme granulomateuse)

Stade III (forme cicatricielle)

Artérite sénile

Artère normale

Relecture par le Pr. Liozon :

Date :

Résultats :

**EVOLUTION ET TRAITEMENT**

**DATES DES CONSULTATIONS :**

1) -

2) -

3) -

4) -

5) -

6) -

7) -

8) -

9) -

10) -

11) -

12) -

13) -

14) -

15) -

**NOMBRE TOTAL DES CONSULTATIONS DE SURVEILLANCE :**

**CORTICOTHERAPIE****OUI    NON****DEBUTEE    LE :****DUREE    PERIODE    ATTAQUE :****DUREE    DECROISSANCE    RAPIDE :****\* TRAITEMENT EN COURS****\* TRAITEMENT TERMINE****DATE    FIN    DU    TRAITEMENT :****DUREE    TOTALE    CORTICOTHERAPIE :****DOSE    TOTALE    CORTICOIDES    RECUE :****\* MALADE PERDU DE VUE****DATE    DERNIERE    CONSULTATION**

**1ère consultation**

Date : Médecin :

-----  
**Traitement en cours**Cortancyl dose : depuis le :  
Autres médicaments**Doléances :****Examen clinique**

Etat général :

**Poids****Signes temporaux :****Signes rhumatologiques :****Atteinte artérielle membres sup :****Examen général**

Coeur :

PA :

Signes Insuf cardiaque :

Etat veineux memebres inf:

Poumons:

Divers:

**Tolérance corticothérapie : Bonne**

Myopathie Signes cutanés

Douleurs rachidiennes

**Médiocre****Mauvaise**

Facies cushingoïde

Manifestations digestive

**Examens biologiques pratiqués en ville le :**

Résultats :

**CONCLUSION :**

Malade devant être revu le







**Maladie thrombo-embolique veineuse** **oui non**

Date :

Dose de Prednisone lors de la complication :

Description :

Décision thérapeutique :

**Diabète de novo /Aggravation diabète préexistant** **oui non**

Date :

Dose de Prednisone lors de la complication :

Résultats biologiques :

Décision thérapeutique :

**Aggravation d'une HTA** **oui non**

Date :

Dose de Prednisone lors de la complication :

PA :

Décision thérapeutique :

**Complications oculaires** **oui non**

cataracte nécessitant une intervention  
glaucome

**Insuffisance surrénalienne en fin de traitement** **oui non**

résultats examens biologiques :

Décision thérapeutique :

**Autres complications :** **oui non**

## **ACCIDENTS SURVENUS AU COURS DU TRAITEMENT NON LIES A L'ACG NI AU TAITEMENT**

**Description:**

Date de survenue :

**COMPLICATIONS LIEES à l'ARTERITE A CELLULES GEANTES  
SURVENUES DURANT LE TRAITEMENT**

**COMPLICATIONS OCULAIRES**

**OUI**

**NON**

Date de survenue :

Dose de Prednisone lors de la complication :

Description :

Résultats de l'ex ophtalmologique :

Décision thérapeutique :

Evolution des signes :    disparition / régression partielle  
   absence d'amélioration  
   aggravation / bilatéralisation

**ATTEINTE ARTERIELLE**

**DES MEMBRES**

**OUI**

**NON**

Date de survenue :

Dose de Prednisone lors de la complication :

Description :

Doppler :

Artériographie :

Décision thérapeutique :

**COMPLICATIONS NEUROLOGIQUES**

**OUI**

**NON**

Date de survenue :

Dose de Prednisone lors de la complication :  
Description :

<b>MANIFESTATIONS CORONARIENNES</b>	<b>OUI</b>	<b>NON</b>
Date :	(apprécier l'imputabilité)	
Description :		
Evolution :		

# **TABLE DES MATIERES**

	Pages
I. PLAN	9
II. INTRODUCTION	12
III RAPPELS	14
1. Physiopathologie	15
2. Epidémiologie	16
3. Etude clinique	17
3.1 Signes généraux	17
3.2 Céphalées	18
3.3 Claudication des mâchoires	18
3.4 Autres manifestations bucco-pharyngées	18
3.5 Signes temporaux objectifs	19
3.6 Autres atteintes céphaliques objectives	19
3.7 Manifestations rhumatologiques	19
3.8 Manifestations oculaires	20
3.8.1 Sémeiologie des manifestations oculaires	21
3.8.2 Examen ophtalmologique	21
3.8.3 Résultats de l'angiographie rétinienne	22
3.8.4 Autres manifestations oculaires	22
3.9 Manifestations neurologiques	23
3.9.1 Accidents vasculaires cérébraux	23
3.9.2 Neuropathies périphériques	23
3.10 Manifestations psychiatriques	24
3.11 Manifestations cardio-vasculaires	24
3.11.1 Manifestations artérielles	24
3.11.2 Manifestations coronariennes	25
3.12 Manifestations atypiques	25
4. Examens complémentaires	26
4.1 Examens biologiques	26
4.1.1 Hémogramme	26
4.1.2 Syndrome inflammatoire	26
4.1.3 Albumine	27
4.1.4 Anomalies de la coagulation	27
4.1.5 Bilan hépatique	28
4.1.6 Manifestations immunologiques	28
4.2 Examens morphologiques	28
4.2.1 Examen Doppler	28
4-2-2 Artériographie temporale et carotidienne externe	29
5. Diagnostic de la maladie de Horton	30
5.1 Biopsie de l'artère temporale	30

6.	Diagnostic différentiel	31
7.	Traitement	32
7.1	Corticothérapie	32
7.2	Alternative à la corticothérapie	34
7.2.1	Dapsone	34
7.2.2	Immunosuppresseurs	34
7.2.3	Antipaludéens de synthèse	34
7.2.4	Anticoagulants	34
8.	Pronostic	35
IV.	PATIENTS ET METHODES	36
1.	Patients	37
1.1	Critères diagnostiques de la maladie de Horton	37
1.1.1	Patients à BAT positive	37
1.1.2	Patients à BAT négative	37
2.	Définitions	38
2.1	Cliniques	38
2.1.1	Signes habituels de la maladie de Horton	38
2.1.2	Tableaux cliniques	39
2.1.3	Complications céphaliques ischémiques	40
2.1.3.1	Transitoires	40
2.1.3.2	Constituées	40
2.2	Biologiques	41
2.3	Biopsie de l'artère temporale	41
3.	Recueil des données	41
4.	Analyses statistiques	42
4.1	Statistiques descriptives	42
4.2	Statistiques comparatives	42
V.	RESULTATS	44
1.	Manifestations cliniques des patients ayant une CCII	45
2.	Patients ayant présenté une manifestation ischémique fugace	54
2.1	Manifestations oculaires	54
2.2	Autres manifestations ischémiques fugaces	58
3.	Caractéristiques spécifiques de la CCII	60
3.1	Atteintes oculaires	60
3.2	Atteintes neurologiques et auditives	63
3.3	Caractéristiques biologiques	64
3.4	Traitement	67
3.5	Evolution	67
4.	Conclusion	70

VI.	DISCUSSION	73
1.	Etude clinique	74
1.1	Epidémiologie	74
1-2	Délai diagnostique	74
1-3	Signes généraux	75
1-4	Claudication des mâchoires	75
1-5	Signes temporaux objectifs	76
1-6	Pseudo-polyarthrite rhizomélique	76
1-7	Artérite des gros troncs	78
1-8	Atteintes ischémiques oculaires et neurologiques	78
1-8-1	Atteintes oculaires fugaces et constituées	78
1-8-2	Atteintes neurologiques fugaces et constituées	83
2.	Hypothèses immunohistochimiques et sous-groupes phénotypiques de la maladie de Horton.	86
3.	Examens biologiques	88
3.1	Syndrome inflammatoire	88
3.2	Hémogramme	91
3.3	Anomalies du bilan hépatique	92
4.	Traitement et évolution	95
VII.	CONCLUSION	99
VIII.	BIBLIOGRAPHIE	101
IX.	ANNEXE	117
X.	TABLE DES MATIERES	136
XI.	SERMENT D'HIPPOCRATE	140

## SERMENT D'HIPPOCRATE

---

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je dispenserai mes soins sans distinction de race, de religion, d'idéologie ou de situation sociale.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser les crimes.

Je serai reconnaissant envers mes maîtres, et solidaire moralement de mes confrères. Conscient de mes responsabilités envers les patients, je continuerai à perfectionner mon savoir.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir de l'estime des hommes et de mes condisciples, si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

BON A IMPRIMER N° 167

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE

Vu, le Doyen de la Faculté

VU et PERMIS D'IMPRIMER

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ

## RESUME

La maladie de Horton est une panartérite inflammatoire segmentaire et focale responsable d'une atteinte vasculaire diffuse touchant principalement les artères de la carotide externe. Les complications céphaliques ischémiques irréversibles notamment la cécité, sont encore fréquentes malgré la corticothérapie et dominent le pronostic par leurs gravités.

Nous avons réalisé une étude prospective portant sur 178 malades hospitalisés au CHU de Limoges de janvier 1976 au 31 août 1999 afin de rechercher les facteurs prédictifs des complications céphaliques ischémiques irréversibles dans la maladie de Horton.

Parmi ces patients 25 ont présentés une complication céphalique ischémique irréversible (14%) avec 22 amauroses définitives, 2 accidents vasculaires cérébraux et une surdité bilatérale et définitive.

En comparant 20 paramètres cliniques et biologiques chez les patients avec et sans CCII l'analyse statistique univariée a montré une corrélation positive entre la présence d'une manifestation ischémique fugace oculaire, le taux d'hémoglobine et de plaquettes plus élevés et la survenue d'une CCII. Une corrélation négative a été retrouvée pour la pseudo polyarthrite rhizomélisque, l'artérite des gros troncs, la vitesse de sédimentation et les fibrinogènes.

Conclusion : Cette étude confirme que la présence des manifestations ischémiques fugaces oculaires doit faire redouter la survenue d'une CCII. Le syndrome inflammatoire moins important ainsi que l'absence de certains signes cliniques semblent être corrélés avec la survenue d'une CCII. Le réalisation d'une étude avec une analyse multivariée de ces paramètres, permettrait d'identifier avec plus de précision les facteurs de risques de CCII.

**Mots clés : Maladie de Horton, facteurs de risques, et complications ischémiques.**