

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Artérite à Cellules Géantes (Horton)

Janvier 2024

Sous l'égide du :

Groupe d'Etude Français des Artérites des gros vaisseaux (GEFA)

et de la

Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares (FAI²R)

Synthèse à destination du médecin traitant

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

L'Artérite à Cellules Géantes (ACG), ou maladie de Horton, est une vascularite des artères de gros calibre. L'ACG concerne des patients de plus de 50 ans, souvent autour de 70 ans, avec une prédominance de femmes. Le nom « Artérite à Cellules Géantes » remplace désormais celui de « maladie de Horton » traditionnellement utilisé dans les pays francophones.

Cette vascularite atteint préférentiellement les branches issues des artères carotides externes, expliquant la prédominance de symptômes céphaliques : céphalées, hyperesthésie du cuir chevelu, claudication de la mâchoire et sensibilité sur le trajet des artères temporales.

Les atteintes ophtalmologiques (neuropathie optique ischémique antérieure aiguë [NOIAA] et plus rarement occlusion de l'artère centrale de la rétine [OACR]) font la gravité de la maladie à la phase initiale car leur survenue expose au risque de cécité définitive. Elles peuvent être précédées, dans 30% des cas, par des signes visuels transitoires (amaurose, flou visuel, diplopie).

L'atteinte de l'aorte et de ses branches est fréquente. Elle concerne environ 40 % des patients et caractérise des patients dont le pronostic est plus sévère. Cette atteinte est rarement symptomatique à la phase du diagnostic initial de la maladie. Ainsi, une imagerie des artères de gros calibre est recommandée au diagnostic d'ACG. Le choix de l'imagerie se fait en fonction des facilités d'accès à un plateau technique. Il peut s'agir d'une TEP-TDM au 18FDG, d'un angioscanner ou d'une angio-IRM de l'aorte et de ses branches.

Dans 30 à 50 % des cas, l'ACG s'associe à un rhumatisme inflammatoire des ceintures, la pseudo-polyarthrite rhizomélique (PPR). Cependant, la PPR peut exister isolément et sa prise en charge est alors différente de celle de l'ACG, en particulier en ce qui concerne la dose initiale de la corticothérapie.

Quelle que soit la présentation clinico-radiologique initiale de l'ACG, il existe de manière quasi constante un syndrome inflammatoire biologique attesté par une augmentation de la CRP. La mesure de la vitesse de sédimentation (VS) est aujourd'hui délaissée au profit d'autres marqueurs plus spécifiques du syndrome inflammatoire comme le fibrinogène.

Toute suspicion d'ACG doit conduire à réaliser des examens pour confirmer le diagnostic, si possible avant de démarrer un traitement. Néanmoins, le traitement doit être débuté en urgence en cas de signe ophtalmologique ou rapidement lorsque la suspicion diagnostique est forte, afin de prévenir une complication visuelle de la maladie.

L'évaluation des patients avec une suspicion d'ACG, la réalisation des différents examens et la gestion du traitement sont aujourd'hui accélérées grâce à des filières de prise en charge rapide, souvent coordonnées par les services hospitaliers de médecine interne ou de rhumatologie. A ce titre, il est vivement conseillé aux médecins

généralistes suspectant une ACG de se rapprocher de leurs correspondants internistes ou rhumatologues de proximité.

Le degré de confiance dans le diagnostic d'ACG augmente lorsqu'il existe une preuve de vascularite. Cette preuve peut être obtenue :

- par la mise en évidence d'une vascularite temporale sur une biopsie d'artère temporale (BAT), qui reste à ce jour le seul examen permettant de démontrer une vascularite histologique,
- par un écho-Doppler des artères temporales (dont la fiabilité augmente avec l'expérience de l'opérateur),
- et/ou par la mise en évidence de signes de vascularite de l'aorte, de ses branches et/ou des artères céphaliques à l'imagerie vasculaire (angio-TDM, TEP/TDM, angio-IRM).

Le traitement repose sur le recours systématique à une corticothérapie. La prednisone est à préférer à toutes les autres formes orales. A la phase initiale, une dose initiale comprise entre 40 et 80 mg par jour (soit 0,7 à 1 mg/kg) est suffisante pour contrôler la maladie à la phase initiale et peut être débutée en ville en urgence, surtout s'il existe des signes d'alerte pour une potentielle atteinte ophtalmologique.

La poursuite du traitement (corticothérapie, traitements d'épargne) doit être confiée à un médecin expert de la maladie, par exemple via les filières hospitalières de prise en charge rapide.

Il existe aujourd'hui d'autres traitements spécifiques pouvant être associés aux corticoïdes mais leur prescription doit rester du ressort du médecin expert.

Le médecin généraliste est un acteur essentiel de la prise en charge, conjointement avec le médecin expert, en particulier :

- En permettant un diagnostic rapide, en orientant le patient vers un centre de prise en charge rapide et en débutant le traitement en cas d'urgence ophtalmologique.
- En identifiant d'éventuels signes de reprise évolutive de la maladie (attestée par une reprise des symptômes et/ou une ré-ascension du syndrome inflammatoire biologique).
- En prévenant, identifiant et traitant les effets indésirables liés aux corticoïdes (diabète, HTA, troubles du sommeil, infections, perte d'autonomie...).
- En favorisant l'adhésion du patient aux traitements.
- En coordonnant le dialogue nécessaire avec les autres spécialités (cardiologues, ophtalmologues...). Il reste notamment vigilant sur le dépistage des complications cardiovasculaires tardives, pouvant survenir 5 à 10 ans après le diagnostic d'ACG, même quand la maladie n'est plus active (sur-risque cardio-vasculaire, dilatation de l'aorte...). L'âge et la présence fréquente d'autres facteurs de risque cardio-vasculaire chez les patients avec une ACG impliquent une prise en charge spécifique.

Informations utiles

Les associations de malades sont utiles pour aider le patient à ne pas s'isoler en proposant une écoute et un soutien moral. Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences. Elles peuvent améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie, accès au réseau de soins (centre de compétences, centres de référence, filière de santé maladies rares) et aux services sociaux.

L'association France Vascularites, créée en 2006, est une association loi 1901 reconnue d'intérêt général. Elle est composée de patients atteints de vascularites, de leurs proches et de membres bienfaiteurs. Elle permet de créer des liens entre les patients afin de rompre l'isolement et de mettre en commun expériences et informations. Elle peut contribuer à l'amélioration du parcours de santé du patient en s'appuyant sur les réseaux de prise en charge reconnus.

L'association diffuse auprès des médecins des informations validées par son conseil scientifique. Elle contribue à promouvoir la recherche médicale et organise des événements caritatifs pour soutenir la recherche.

Plusieurs actions sont menées pour aider les patients à vivre avec la maladie au quotidien :

- Permanence téléphonique (0987670238) et messagerie électronique : association.vascularites@gmail.com
- Organisation de réunions d'information pour les patients avec le concours des spécialistes.
- Organisation de rencontres entre patients.
- Stages en laboratoire pour comprendre le mécanisme biologique des vascularites, vulgariser le vocabulaire employé par les médecins, savoir interpréter les résultats d'analyses sanguines...
- Promouvoir l'ETP sur le territoire et co-animer les ateliers (patients partenaires).
- Production de vidéos et de DVD afin de revoir les conférences des spécialistes.
- Édition de dépliants/brochures d'informations et de recommandations sur les vascularites accessibles pour les patients.
- Ressources institutionnelles et administratives.

Les coordonnées de l'association peuvent être communiquées au patient dès la mise en place de sa prise en charge en hospitalisation :

ASSOCIATION FRANCE VASCULARITES

7 Rue de l'Eglise 21540 Blaisy-Bas

Tel : 09 87 67 02 38

E-mail : association.vascularites@gmail.com

Site internet : www.association-vascularites.org

- Liste des centres de référence et de compétence de la filière FAI²R pour les maladies auto-immunes systémiques et auto-inflammatoires rares : <https://www.fai2r.org/les-centres-fai2r/>