

Maladie de Horton et pseudopolyarthrite rhizomélique

Auteur: Docteur Pierre Duhaut¹

Date de création : avril 1999

Mises à jour : décembre 2001

juillet 2003

Editeur scientifique : Professeur Loïc Guillevin

¹Service de Médecine Interne E, CHU Hôpital Nord, Place Victor Pauchet, 80054 Amiens Cedex 1, France. duhaut.pierre@chu-amiens.fr

[Résumé](#)

[Mots-clés](#)

[Nom de la maladie et ses synonymes](#)

[Critères diagnostiques / définition](#)

[Incidence](#)

[Etiologie](#)

[Méthodes de diagnostic](#)

[Mode de prise en charge](#)

[Références](#)

Résumé

La maladie de Horton (artérite temporale ou artérite à cellules géantes) est une affection inflammatoire atteignant généralement les personnes de plus de cinquante ans, les femmes dans les deux tiers des cas. Elle se caractérise par des céphalées de début souvent brutal, par la claudication des mâchoires, ou plus rarement, par des douleurs de la face. Les troubles oculaires pouvant aller jusqu'à la cécité en constituent la complication principale. Ces symptômes sont causés par l'atteinte inflammatoire parfois oblitérante des branches de division du système carotidien externe, ou interne pour l'artère ophtalmique. La maladie de Horton est associée dans 40 % des cas à des douleurs inflammatoires des ceintures pelviennes et scapulaires, liées à une vraisemblable synovite : il s'agit de douleurs de pseudopolyarthrite rhizomélique. Cette affection peut aussi exister de façon isolée. L'incidence estimée de la maladie de Horton varie entre 6 et 22/100 000/an. Si la ou les causes de la maladie sont inconnues, il existe cependant une prédisposition génétique par l'antigène HLA-DR4. Le diagnostic repose sur la biopsie d'artère temporale et, lorsque celle-ci est négative, sur un ensemble de symptômes cliniques évocateurs. Le syndrome inflammatoire biologique est présent chez 95% des patients, tant en ce qui concerne la maladie de Horton que la pseudopolyarthrite rhizomélique. Par contre, la biopsie d'artère temporale est négative dans la grande majorité des cas de pseudopolyarthrite rhizomélique isolée, pour laquelle on ne dispose pas de preuve anatomo-pathologique. Les symptômes sont habituellement spectaculairement sensibles aux corticoïdes, et régressent en 48 à 72 heures au plus tard après le début de la corticothérapie. Le traitement doit être prolongé le plus souvent une année dans les cas de pseudopolyarthrite rhizomélique isolée, et 18 à 30 mois dans les cas de maladie de Horton. Il doit cependant être poursuivi parfois sur de nombreuses années.

Mots-clés

artérite temporale, artérite à cellules géantes, céphalées, claudication des mâchoires, troubles oculaires, HLA-DR4, corticoïdes

Nom de la maladie et ses synonymes

Maladie de Horton, artérite temporale ou artérite à cellules géantes.

Critères diagnostiques / définition

La maladie de Horton (artérite temporale, ou artérite à cellules géantes) est une affection inflammatoire atteignant en règle générale les personnes de plus de cinquante ans, les femmes dans les deux tiers des cas. Elle se

caractérise, sur le plan clinique, par des céphalées de début souvent brutal. Ces céphalées peuvent intéresser l'ensemble du cuir chevelu, ou les régions temporales uniquement. Les autres symptômes sont représentés par la claudication des mâchoires ou, plus rarement, des douleurs de la face. Les troubles oculaires pouvant aller jusqu'à la cécité en constituent la complication principale (1).

L'ensemble de ces symptômes sont causés par l'atteinte inflammatoire parfois oblitérante des branches de division du système carotidien externe, ou interne pour l'artère ophtalmique. On retrouve, sur le plan anatomo-pathologique, un infiltrat lympho-plasmocytaire pouvant intéresser les trois tuniques de la paroi artérielle, une rupture de la limitante élastique interne, un épaississement non concentrique de l'intima et dans 50% des cas environ, des cellules géantes multinuclées caractéristiques. Les artères de grand calibre peuvent également être atteintes, et il peut exister au cours de l'évolution, chez 5% des patients environ, une atteinte aortique de type anévrysmale.

La maladie de Horton est associée dans 40 % des cas à des douleurs inflammatoires des ceintures pelviennes et scapulaires, liées à une vraisemblable synovite : il s'agit de douleurs de pseudopolyarthrite rhizomélisque. Cette affection peut aussi exister de façon isolée.

Incidence

La maladie de Horton est une affection d'incidence moyenne et l'on peut estimer que le nombre de nouveaux cas oscille entre 6 et 22/100 000/an (2,3).

L'incidence varie en fonction des années, et peut-être des pays : elle est peut-être plus élevée dans les pays nordiques, mais ceci n'a pas été établi de façon indiscutable.

Etiologie

La ou les causes de la maladie sont inconnues. Il existe cependant une prédisposition génétique par l'antigène HLA-DR4, présent chez 40% des cas versus 20% des témoins issus de la population générale (4). Le tabagisme pourrait représenter un facteur de risque pour une minorité de patientes seulement.

Méthodes de diagnostic

Le diagnostic de la maladie repose sur la biopsie d'artère temporale et, lorsque celle-ci est négative, sur un ensemble de symptômes cliniques évocateurs. Le syndrome inflammatoire biologique est présent chez 95% des patients, tant en ce qui concerne la maladie de Horton que la pseudopolyarthrite rhizomélisque. Par contre, la biopsie d'artère temporale est négative

dans la grande majorité des cas de pseudopolyarthrite rhizomélisque isolée, pour laquelle on ne dispose pas de preuve anatomo-pathologique.

Mode de prise en charge

Les symptômes sont habituellement spectaculairement sensibles aux corticoïdes, et régressent en 48 à 72 heures au plus tard après le début de la corticothérapie. Les doses sont progressivement abaissées de telle sorte à arriver à la dose minimale efficace. L'évolution peut être marquée, lors de la décroissance des doses, par la réapparition des symptômes initiaux et cette rechute nécessite alors une ré-augmentation des corticoïdes.

Le plus souvent, le traitement doit être prolongé d'une année dans les cas de pseudopolyarthrite rhizomélisque isolée, et de 18 à 30 mois dans les cas de maladie de Horton (5). Il peut souvent être arrêté après ce délai, il doit cependant être prolongé à petites doses dans un nombre non négligeable de cas. Une rechute tardive peut survenir : elle est peu probable si les corticoïdes ont pu être baissés régulièrement sans signe de rechute pendant la phase de traitement actif de la maladie, mais a tendance à être plus fréquente si le patient a présenté des signes de rechute clinique ou biologique pendant les premières années de traitement. Une surveillance régulière clinique et biologique est nécessaire pendant toute la phase du traitement corticoïde et pendant les années qui suivent son arrêt si ce dernier a été possible.

Références

- 1- Bengtsson BA, Malmvall BE. The epidemiology of giant cell arteritis including temporal arteritis and polymyalgia rheumatica. Incidence of different clinical presentations and eye complications. *Arthritis Rheum* 1981;24:899-904.
- 2- Barrier J, 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 Int* 1982;3:13-20.
- 3- Boesen P, Serensen FS. Giant cell arteritis, temporal arteritis, and polymyalgia rheumatica in a Danish county. A prospective investigation, 1982-1985. *Arthritis Rheum* 1987;30:294-299.
- 4- Barrier J, Bignon J, Souillou J, Grolleau J. Increased prevalence of HLA-DR 4 in giant cell arteritis. *N Eng J Med* 1981; 305:104-105.
- 5- 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; 100:193-196.