

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

:: Artérite à cellules géantes

Maladie de Horton

Synonymes :

Artérite temporale ;
Artérite giganto-cellulaire

Définition :

L'artérite à cellules géantes (ACG), artérite temporale ou maladie de Horton, est une vascularite des gros troncs artériels.

Elle atteint les personnes de plus de 50 ans (surtout après 70 ans) et touche une femme 3 fois sur 4.

Cette maladie inflammatoire vasculaire est localisée préférentiellement aux branches des artères carotides externes, aux artères ophtalmiques et leurs branches et aux artères vertébrales. Ceci explique ses principales manifestations cliniques « céphaliques ».

L'ACG s'accompagne, dans un cas sur deux, d'une pseudo-polyarthrite rhizomélique (PPR) et, dans un cas sur trois, d'une aortite qui est le plus souvent infra-clinique.

À court terme, l'ACG est redoutée pour ses complications ophtalmologiques ischémiques, qui peuvent entraîner une cécité définitive et une perte d'autonomie.

L'étiologie de l'ACG reste inconnue : terrain génétique prédisposant (HLA DR4) et facteurs de risque environnementaux.

Pour en savoir plus

Orphanet

- Fiche Maladie : http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=397

- Fiche tout public : <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Horton-FRfrPub876.pdf>

Recommandations du Groupe d'étude français des artérites des gros vaisseaux (GEFA) :
https://gallery.mailchimp.com/4ee662ef89beb0fc6c927e39f/files/Management_of_giant_cell_arteritis.pdf

Sommaire

<u>Fiche de régulation pour le SAMU</u>	<u>Fiche pour les urgences hospitalières</u>
<u>Synonymes</u>	<u>Problématiques en urgence</u>
<u>Mécanismes</u>	<u>Recommandations en urgence</u>
<u>Risques particuliers en urgence</u>	<u>Orientation</u>
<u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u>	<u>Précautions médicamenteuses</u>
<u>Pièges</u>	<u>Précautions anesthésiques</u>
<u>Particularité de la prise en charge médicale préhospitalière</u>	<u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u>
<u>En savoir plus</u>	<u>Don d'organes</u>
	<u>Numéros en cas d'urgence</u>
	<u>Ressources documentaires</u>

Fiche de régulation pour le SAMU

Synonymes

Artérite temporale, artérite à cellules géantes, artérite giganto-cellulaire.

Mécanismes

Maladie inflammatoire vasculaire localisée préférentiellement aux branches des artères carotides externes, aux artères ophtalmiques et leurs branches, et aux artères vertébrales.

Risques particuliers en urgence

Atteinte ophtalmique ischémique (risque de cécité) ;
Perforation diverticulaire, favorisée notamment par la corticothérapie ;
Complication d'une aortite : dilatation, anévrisme, dissection, insuffisance aortique.

Traitements fréquemment prescrits au long cours

Aspirine à dose antiplaquettaire ;
Corticothérapie.

Pièges

Pièges du diagnostic étiologique d'une céphalée chez une personne céphalalgique ;
Complications de la corticothérapie.

Particularité de la prise en charge médicale préhospitalière

Médicalisation en fonction de la symptomatologie et des diagnostics suspectés ;
Admission rapide dans un service d'urgence (ou dans une filière spécifique en fonction du diagnostic probable).

En savoir plus

Centre national de référence des maladies auto-immunes et systémiques rares
Service de médecine interne - CHRU de Lille - Hôpital Claude-Huriez - Rue Michel-Polonovski
59037 Lille Cedex
Fiches Orphanet Urgences : www.orphanet-urgences.fr

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

Les situations d'urgence sont :

▶ Situation d'urgence 1 : atteinte ophtalmologique

- La situation d'urgence la plus fréquente au cours de l'ACG est l'atteinte ophtalmique ischémique qui peut entraîner la cécité. Elle survient essentiellement avant ou au moment du diagnostic de l'ACG.

▶ Situation d'urgence 2 : perforation diverticulaire

- La perforation diverticulaire, le plus souvent sigmoïdienne, est une complication à connaître car elle survient souvent chez des sujets âgés et traités par des corticoïdes ;
- D'autres complications de la corticothérapie peuvent survenir chez les patients ACG sous corticoïdes au long cours (rétention hydrosodée, HTA, diabète...).

▶ Situation d'urgence 3 : complication cardio-vasculaire

- La maladie de Horton peut toucher les gros vaisseaux extra-crâniens : la localisation aortique de la maladie de Horton est probablement sous-estimée, il s'agit d'une complication sévère de la maladie.
- La survenue d'une douleur thoracique doit faire évoquer un infarctus du myocarde chez un patient prenant des corticoïdes et surtout une complication à type de dissection dans les suites d'une aortite au cours de l'ACG. Cette complication survient préférentiellement au niveau de l'aorte thoracique mais peut aussi se développer au niveau de l'aorte abdominale.

D'autres situations peuvent être évoquées, nécessitant une prise en charge spécifique rhumatologique : fracture vertébrale, ostéonécrose, pseudopolyarthrite rhizomélique, polyarthrite oedémateuse...

Recommandations en urgence

► Recommandations générales

**En cas d'atteinte ophtalmologique,
la mise en route du traitement ne doit en aucun cas être retardée,
il s'agit d'une urgence thérapeutique absolue**

**Un tableau abdominal torpide chez un patient âgé atteint d'une ACG
et traité par des corticoïdes justifie d'évoquer
une perforation diverticulaire jusqu'à preuve du contraire**

► Situation d'urgence 1 : atteinte ophtalmologique

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic :

- **TOUT symptôme ophtalmique soudain** : simple flou visuel, diplopie, trouble visuel monoculaire ou bilatéral transitoire ou permanent à type de voile noir, scotome central ou déficit du champ visuel partiel, souvent altitudinal (voire cécité) dans le cadre d'un syndrome inflammatoire isolé doit faire penser à une ACG, notamment si ces symptômes surviennent chez une personne de plus de 50 ans ou sont associées à des céphalées inhabituelles.
- Ces troubles visuels peuvent être liés à la lésion d'artères ophtalmiques ou à un AVC ischémique dans le territoire vertébro-basilaire.

■ Évaluer la gravité :

- La cécité étant inéluctable en l'absence de traitement, tout symptôme ophtalmique est un signe de gravité.

▪ **Explorations en urgence :**

- Un examen ophtalmologique est nécessaire, permettant de rechercher une étiologie ophtalmique ischémique,

MAIS cet examen ne doit pas retarder la prise en charge thérapeutique.

- Bilan biologique recherchant un syndrome inflammatoire : C-réactive protéine, fibrinogène, ionogramme sanguin, glycémie jeun (bilan préalable au bolus de méthylprednisolone).

- ECG (préalable au bolus de méthylprednisolone).

- **IRM cérébrale :**

- en urgence en cas de signes d'AVC vertébro-basilaire à la phase aiguë ;

- si normalité de l'examen ophtalmologique, pour les autres cas.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ **Monitoring :**

- Cardioscope durant les bolus de méthylprednisolone et pendant 2 heures après l'arrêt de la perfusion.

▪ **Mesures symptomatiques :**

- Débuter le traitement immédiatement, en urgence, sur présomption clinique.

▪ **Traitements spécifiques :**

- Aspirine 75 mg/jour ;

Bolus de méthylprednisolone 500-1 000 mg/ jour en perfusion lente sur 3 heures pendant 3 jours ;

Relais prednisone 1 mg/kg/jour par voie orale ;

- Inhibiteur de pompe à protons par voie orale.

Un avis auprès du médecin interniste de l'hôpital est nécessaire à ce moment de la prise en charge.

► Situation d'urgence 2 : perforation diverticulaire

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic :

- Une perforation diverticulaire est une urgence diagnostique et thérapeutique ;
- Les corticoïdes augmentent le risque de perforation diverticulaire et atténuent les symptômes d'irritation péritonéale ;
- Un tableau abdominal torpide chez un patient âgé traité par des corticoïdes pour une ACG justifie donc d'évoquer une perforation diverticulaire de principe.

■ Évaluer la gravité :

- Péritonite généralisée d'emblée par rupture d'un diverticule : l'abcès peut se rompre dans la cavité péritonéale et entraîner une péritonite purulente puis stercorale, ou dans un organe de voisinage tel que le vagin ou surtout la vessie, donnant une fistule sigmoïdo-vésicale avec pneumaturie et fécalurie ;
- Hémorragie abondante par érosion d'une artériole diverticulaire ;
- La sigmoïdite peut également évoluer vers la constitution progressive d'une sténose, responsable d'épisodes subocclusifs ou occlusifs.

■ Explorations en urgence :

- Avis d'un chirurgien digestif ;
- Scanner abdominal (épaississement de la paroi colique et éventuel abcès péricolique, pneumopéritoine) ;
- Bilan pré-opératoire : biologie d'usage, groupe/Rhésus/RAI, radiographie de thorax.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

■ Monitoring

- Si instabilité hémodynamique : scope (pression artérielle, fréquence cardiaque, saturation pulsée en oxygène) ;
- Évaluation de la douleur ;
- Surveillance de la température corporelle.

■ **Mesures symptomatiques :**

- Antalgiques de palier adapté à la douleur ;
- Antipyrétique ;
- Oxygénothérapie pour SpO₂ conforme aux objectifs ;
- Abord veineux permettant une expansion volémique en cas d'instabilité hémodynamique.

■ **Traitements spécifiques :**

- Si péritonite par perforation diverticulaire : prise en charge chirurgicale en urgence pour intervention de Hartmann (intervention en deux temps : sigmoïdectomie sans rétablissement de continuité digestive, avec colostomie iliaque gauche terminale et fermeture du moignon rectal, puis remise en continuité, une fois le stade infectieux et inflammatoire passé) ;
- Si poussée de sigmoïdite diverticulaire sans perforation : antibiothérapie, antispasmodiques, régime sans résidus ;
- Abscess péri-sigmoïdien : ponction et drainage sous échographie, antibiothérapie. L'indication de l'exérèse chirurgicale est discutée après 2 poussées de sigmoïdite non compliquée, ou une poussée compliquée.

► **Situation d'urgence 3 : complication cardio-vasculaire**

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ **Éléments cliniques du diagnostic :**

- Toute douleur thoracique, dorsale et/ou lombaire dans un contexte d'ACG, ayant souvent plusieurs années d'évolution, doit faire évoquer un infarctus du myocarde ou la complication d'une aortite (dilatation, anévrisme ou dissection aortique, insuffisance aortique...) ;
- L'aortite est rarement inaugurale et survient le plus souvent lors de la décroissance de la corticothérapie ;
- Y penser également devant des douleurs thoraco-abdominales dans un contexte de syndrome inflammatoire isolé ou une fièvre avec un syndrome inflammatoire isolé.

- **Évaluer la gravité :**

- État de choc (cardiogénique si infarctus du myocarde, hémorragique si rupture aortique) : tachycardie, hypotension, sueurs, pâleur, troubles de conscience, oligo-anurie.

- **Explorations en urgence :**

- ECG

- Imagerie en urgence : scanner thoraco-abdominal sans et avec injection de produit de contraste.

La réalisation d'une TEP-tomodensitométrie qui permettrait un diagnostic précoce n'a pas encore sa place en situation d'urgence.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

- **Monitoring :**

- Si instabilité hémodynamique : scope (pression artérielle, fréquence cardiaque, saturation pulsée en oxygène) ;

- Évaluation de la douleur.

- **Mesures symptomatiques :**

- Antalgiques de palier adapté à la douleur ;

- Oxygénothérapie selon objectif de SpO₂ ;

- Abord veineux permettant expansion volémique si état de choc.

- **Traitements spécifiques :**

- Aorto-artérite compliquée : prednisone 1 mg/kg/j ;

- Traitement spécifique d'une urgence aortique (fissuration d'anévrisme, dissection aortique) ;

- Traitement spécifique d'un syndrome coronarien aigu avec sus décalage du segment ST /ST+ (IDM) par double antiagrégation plaquettaire, anticoagulation et geste de revascularisation.

Orientation

► Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

- **Où transporter ?**
 - SAU
- **Comment transporter ?**
 - Ambulance si atteinte ophtalmique ;
 - SMUR pour les autres atteintes.
- **Quand transporter ?**
 - Immédiatement pour toutes les situations.

► Orientation au décours des urgences hospitalières

- **Où transporter ?**
 - Service de médecine interne ou chirurgie.
- **Comment transporter ?**
 - Transport simple pour l'atteinte ophtalmologique.
- **Quand transporter ?**
 - Une fois la surveillance du premier bolus de méthylprednisolone terminée.

Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

- Risque de trouble du rythme au cours du bolus de méthylprednisolone ;
- Risque de poussée hypertensive lié à la corticothérapie forte dose ;
- Risque infectieux lié à la corticothérapie ;
- Attention à l'effet rebond au sevrage des corticoïdes.

Précautions anesthésiques

- Pas de particularité

Mesures complémentaires en hospitalisation

- À la phase aiguë de la prise en charge de l'ACG : aucune précaution concernant le régime lié à la prise de corticoïdes n'est nécessaire.
- Au décours du bolus, une prise en charge diététique est importante, lors du relais per os (avis diététicienne), avec un bilan osseux complet à programmer pour la prévention du risque d'ostéoporose (densitométrie osseuse, bilan phosphocalcique). Une évaluation du risque de décompensation psychiatrique ou psychologique liée au traitement corticoïde peut être utile.
- Un entretien avec le médecin traitant pour la suite de la prise en charge est recommandé ainsi qu'une information pour l'adhésion au traitement.
- Des ateliers ETP (Éducation thérapeutique du patient) peuvent aider le patient et ses proches à mieux appréhender la maladie et ses implications au quotidien, les traitements, les facteurs d'appel d'une rechute ou les complications. Ils peuvent servir également de groupe de parole. Des ateliers d'ETP dédiés aux vascularites sont en cours de création. Plus d'infos via l'annuaire ETP maladies rares : <https://etpmaladiesrares.com/> ou l'association : www.association-vascularites.org/
- Les associations de patients sont utiles pour aider le patient et ses proches 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 notamment pour le retour au domicile. Les coordonnées de l'association de patients concernée par l'ACG doivent être communiquées au patient dès la mise en place de sa prise en charge en hospitalisation : www.association-vascularites.org/

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don d'organes et de tissus est possible (3 prélèvements depuis 2007, 9 organes transplantés : 6 reins, 3 foies ; le taux de prélèvement et le devenir de ces organes ne semblent pas différents de ceux issus d'une population de même âge (mais le recul est faible : 4 ans).

L'âge moyen de la déclaration de la maladie et du patient prélevé nécessitent de porter une attention particulière aux comorbidités associées ou induites par la pathologie et le traitement.

Pour une réponse adaptée, contactez le Centre de référence ou les services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine (cf. numéros ci-dessous).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

- ▶ **Risque de transmission de la maladie** : il n'y a pas de risque de transmission de la maladie par le don d'organes.
- ▶ **Risque particulier lié à la maladie ou au traitement** : le type de traitement reçu et l'évolution naturelle de la maladie nécessitent une exploration minutieuse des organes à proposer. L'angiographie, l'angiOTDM sont les examens « gold standard » utilisés pour le diagnostic des vascularites des gros vaisseaux, sans que les lésions mises en évidence ne soient spécifiques. Mais l'angiographie ne permet pas de faire le diagnostic à un stade précoce. Une fièvre prolongée impose d'éliminer une pathologie infectieuse (en particulier une tuberculose) ou auto-immune évolutive.
- **Don d'organes** : à la phase aiguë de la maladie, la transplantation est probablement à risque du fait de la vascularite qui peut être diffuse. Une évaluation précise permettra de mesurer le rapport bénéfice / risque qui guide les équipes dans leur prise de décision pour les patients en attente de greffe.

Sont proposables pour être greffés :

- les reins après évaluation du retentissement de la vascularite, recherche d'anévrisme des artères rénales ;
- le foie après vérification de l'absence de lésions anévrysmales ;
- le cœur, les poumons, le pancréas et l'intestin sont rarement proposables, du fait de l'âge moyen de survenue de la maladie et de la vascularite potentielle.
- **Don de tissus** : les tissus habituellement prélevés proposables à la greffe sont : la peau, les os.
Les vaisseaux et les valves sont contre-indiqués à la phase aiguë, les prélèvements de cornée doivent être évités en cas d'atteinte oculaire non documentée ;

Services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine (ABM) Numéros des 4 territoires de régulation (24h/24h)

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

Numéros en cas d'urgence

Centre national de référence des maladies auto-immunes et systémiques rares

Professeur Marc Lambert

Service de Médecine interne
CHRU de Lille - Hôpital Claude-Huriez
Rue Michel-Polonovski - 59037 Lille Cedex

Numéro de téléphone

Contactez le service de Médecine interne de votre arrondissement ou région

Centres de référence ou de compétence :

www.orpha.net

Filière de santé maladies rares :

FA²R

www.fai2r.org



Ressources documentaires

- **Recommandations du Groupe d'étude français des artérites des gros vaisseaux (GEFA) :**
https://gallery.mailchimp.com/4ee662ef89beb0fc6c927e39f/files/Management_of_giant_cell_arteritis.pdf
- **PNDS ; Artérite à cellules géantes (Horton)**
www.has-sante.fr
- Lemos J, Eggenberger E. Neuro-Ophthalmological Emergencies. Neurohospitalist. 2015;5(4):223-33.
- Liozon E, Ly KH, Robert PY. Ocular complications of giant cell arteritis. Rev Med Interne. 2013; 34(7):421-30.

Ces recommandations ont été élaborées par :

Professeur Marc Lambert

Centre national de référence des maladies auto-immunes et systémiques rares :
Service de Médecine interne
CHRU de Lille - Hôpital Claude-Huriez - Rue Michel-Polonovski - 59037 Lille Cedex

En collaboration avec :

- La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon
- hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Pierre-Geraud Claret** : commission des référentiels de la SFMU - urgences médico-chirurgicales hospitalisation (UMCH) - unité de surveillance - groupe hospitalo universitaire Caremeau - 30029 Nîmes

- **Docteur Jean-Philippe Desclefs** : Samu 91 - Smur de Corbeil-Essonnes, centre hospitalier Sud-Francilien, 91100 Corbeil-Essonnes

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - Hôpital Louis-Mourier - 92700 Colombes

- L'Agence de biomédecine (ABM)

Docteurs Francine Meckert et Olivier Huot : service de Régulation et d'Appui de l'Agence de biomédecine (ABM)

- L'Association de patients : Association-France-Vascularites

<http://www.association-vascularites.org/>

Raphaël Darbon

Association.vascularites@gmail.com

Date de réalisation : 11/01/2018