

La maladie de Horton

Artérite temporale

Artérite à cellules géantes

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur la maladie de Horton. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

La maladie

● Qu'est-ce que la maladie de Horton ?

La maladie de Horton est une artérite inflammatoire, c'est-à-dire une inflammation de la paroi des artères (vaisseaux qui conduisent le sang du cœur vers les organes), survenant la plupart du temps chez les personnes âgées. Elle atteint particulièrement les artères temporales, qui sont les artères situées sur chaque tempe au niveau de la racine des cheveux. Pour cette raison, la maladie de Horton est aussi appelée artérite temporale ou encore artérite à cellules géantes, même si d'autres artères peuvent être touchées. Les symptômes principaux de la maladie incluent des maux de tête, une perte de poids, des douleurs et des difficultés lors de la mastication (claudication des mâchoires). Il existe un risque important de troubles visuels, la perte de la vision constituant le risque majeur de la maladie.

● Combien de personnes sont atteintes de cette maladie ? Est-elle présente partout ?

La prévalence (nombre de personnes atteintes dans une population à un moment donné) est estimée à 1 sur 11 000 dans l'ensemble de la population. Cependant, la maladie devient beaucoup plus fréquente chez les plus de 50 ans : la prévalence est d'environ 1 sur 1000 pour les 60-69 ans et va jusqu'à 1 sur 120 chez les plus de 80 ans. La maladie n'est donc pas rare chez les personnes âgées.

● Qui peut en être atteint ?

La maladie de Horton touche généralement les personnes de plus de 50 ans, avec un pic de fréquence vers 75-80 ans. De rares cas de personnes ayant développé la maladie vers 40 ans ont cependant été rapportés. Par ailleurs, cette maladie atteint les femmes de manière prépondérante (2/3 des cas).

● Est-elle présente partout dans le monde ?

La maladie de Horton touche plus spécifiquement les populations d'origine européenne. Les Scandinaves sont presque deux fois plus touchés que les autres, alors que les personnes d'origine africaine le sont rarement.

● A quoi est-elle due ?

La cause exacte de l'artérite temporale est inconnue. Il s'agit très probablement d'une maladie liée à des mécanismes auto-immuns, c'est-à-dire à un dérèglement du système de défense de l'organisme (le système immunitaire). Normalement, celui-ci ne s'attaque qu'aux éléments « extérieurs » (bactéries, virus...), mais dans le cas d'une maladie auto-immune, il se retourne contre les propres cellules de l'organisme et les attaque comme si elles lui étaient étrangères.

Cette hypothèse est appuyée par la présence dans les parois des artères atteintes de cellules immunitaires en grand nombre, telles que les lymphocytes, les macrophages et les « cellules géantes » (d'où le troisième nom de la maladie : artérite à cellules géantes).

On ne sait pas encore pour quelle raison les défenses immunitaires se dérèglent, mais plusieurs facteurs (environnementaux, infectieux et génétiques) sont probablement en cause.

Il est vraisemblable que la maladie soit provoquée par l'association d'une prédisposition génétique et d'un facteur déclenchant encore inconnu. En effet, certaines personnes semblent avoir une prédisposition génétique, c'est-à-dire qu'elles auraient des gènes qui les rendent plus vulnérables et plus à même de déclencher la maladie.

● Est-elle contagieuse ?

La maladie de Horton n'est pas contagieuse.

● Quelles en sont les manifestations ?

Les premiers symptômes de la maladie sont assez généraux, ressemblant à ceux de la grippe : amaigrissement, fatigue et fièvre (dans 50% des cas). Parfois, seule la fièvre est présente.

Peu à peu, les symptômes de l'artérite temporale apparaissent, et notamment d'importants maux de tête (céphalées) au niveau des tempes, du front, et de la nuque (région cervicale). Ces douleurs peuvent aussi être diffuses, et elles sont souvent accompagnées d'une hypersensibilité du cuir chevelu qui peut être douloureux dès qu'on le touche.

L'une des artères temporales ou les deux sont souvent visibles et enflées, douloureuses, parfois dures et ne « battent » plus (le pouls n'y est pas palpable). La maladie se manifeste également dans plus de la moitié des cas par une faiblesse douloureuse dans les muscles de la mâchoire lors de la mastication (on parle de « claudication des mâchoires »).



Artère temporale gonflée et visible.

http://www.perret-optic.ch/optometrie/symptomes_diagnostiques/symptomes/opto_symhead_f.htm

Près d'un tiers des patients souffre également de troubles visuels (dus au rétrécissement et à l'inflammation des principales artères irriguant l'œil) allant d'un dédoublement de la vision, d'un flou visuel ou encore de la chute de la paupière supérieure (ptosis) à la perte brutale, partielle ou totale, de la vision d'un œil.

Le risque majeur de l'artérite temporale est la cécité (perte totale de la vision), qui peut survenir (dans 10% des cas environ) si un traitement n'est pas mis en place rapidement. Assez rarement, la perte de la vision d'un œil ou des deux est le premier symptôme de la maladie de Horton, et les lésions sont alors souvent irréversibles.

Cependant, la maladie de Horton pouvant toucher tous les vaisseaux sanguins (pas seulement les artères temporales), les manifestations peuvent être très diverses : douleurs articulaires, atteinte des poumons, manifestations neurologiques ou psychiatriques, etc.

Ainsi, des douleurs articulaires sont présentes chez plus de la moitié des personnes atteintes. Dans la plupart des cas, ces douleurs sont celles de la pseudo-polyarthrite rhizomélitique, maladie inflammatoire étroitement associée à l'artérite temporale, à tel point que certains experts pensent qu'il s'agit de deux expressions d'une même pathologie. La pseudo-polyarthrite rhizomélitique se traduit par des douleurs au niveau des épaules et du bassin (les « ceintures ») et de la nuque. Ces articulations sont raides, surtout au réveil. Inversement, 15 à 25% des personnes atteintes de pseudo-polyarthrite rhizomélitique finissent par développer une artérite temporale.

Enfin, l'artérite temporale peut parfois se manifester par des signes neurologiques, psychiatriques, respiratoires ou dermatologiques. Il semblerait notamment que de nombreux malades montrent des signes de dépression. Plus rarement la maladie de Horton peut toucher les poumons avec l'apparition d'une toux sèche (5 à 10% des cas).

Les symptômes dermatologiques sont rares, la nécrose du visage (dévitalisation du cuir chevelu, de la langue ou des lèvres) étant exceptionnelle.

● Comment expliquer les symptômes ?

L'artérite à cellules géantes touche le plus souvent les ramifications de l'artère carotide externe (artère principale de la tête qui se trouve au niveau du cou) et particulièrement les artères du crâne. L'état inflammatoire de ces artères les rend sensibles, voire douloureuses, et provoque des maux de tête.

Au microscope, on remarque que les parois des artères faisant l'objet d'une inflammation sont infiltrées par de grandes cellules immunitaires appelées cellules géantes. Il existe également un épaississement ou un gonflement de la paroi, qui entraîne le rétrécissement voire l'obstruction du vaisseau. Ainsi, le passage du sang est ralenti ou gêné à certains

endroits de l'artère, ce qui l'empêche d'apporter aux tissus de l'oxygène et des nutriments en quantité suffisante. Les manifestations observées dans les différents organes sont le résultat de ce manque d'oxygène secondaire au rétrécissement des vaisseaux. Au niveau des muscles de la mâchoire par exemple, le manque d'oxygène rend la mastication difficile et douloureuse.

Quant aux troubles visuels éventuels, ils résultent du fait que le nerf optique (conduisant les informations visuelles de l'œil au cerveau) cesse d'être irrigué par les vaisseaux atteints par l'artérite. Cette mauvaise vascularisation peut évoluer petit à petit vers l'atrophie, c'est-à-dire la mort du nerf optique et la perte de la vision.

● Quelle est son évolution ?

Si un traitement est mis en place dès que le diagnostic est évoqué, les symptômes diminuent rapidement mais le traitement doit être poursuivi pendant environ deux ans, les rechutes étant fréquentes. La mise en place du traitement en urgence (par des corticoïdes) permet le plus souvent d'éviter la perte de l'acuité visuelle.

En revanche, en l'absence de traitement ou dans certaines formes sévères, le risque de perte de vision (cécité) d'un œil ou des deux yeux est élevé. Si ces complications oculaires peuvent apparaître brutalement (chute brutale de l'acuité visuelle), il existe le plus souvent des signes d'alerte comme une vision double ou floue, une paralysie des yeux ou l'impossibilité de relever totalement ses paupières. Une fois installée, la perte de la vision est irréversible.

Comme toutes les artères peuvent être touchées, et notamment celles qui irriguent le cœur et le cerveau, il peut y avoir un risque de crise cardiaque (infarctus du myocarde) ou d'accident vasculaire cérébral (certaines zones du cerveau sont privées d'oxygène avec des conséquences graves, comme une paralysie, une perte de la parole...). Cependant, ces complications sont très rares.

Le diagnostic

● Comment fait-on le diagnostic de cette maladie ?

Si certains signes sont très évocateurs de la maladie de Horton (claudication des mâchoires, gonflement des artères temporales), il arrive qu'au début de la maladie, les signes soient peu spécifiques (fièvre, maux de tête) et que le médecin doive rechercher d'autres informations pour faire le diagnostic.

Dans 95% des cas, il existe chez les malades des symptômes traduisant l'inflammation mis en évidence par des analyses sanguines.

Ces analyses permettent d'évaluer d'une part la vitesse de sédimentation, et d'autre part le taux de protéines traduisant l'inflammation (protéines particulières comme la CRP par exemple). La vitesse de sédimentation permet de mesurer, dans un tube gradué, la vitesse à laquelle sédimentent (tombent librement) les éléments sanguins (globules blancs, globules rouges et plaquettes). Dans le cas de la maladie de Horton, elle est élevée, tout comme le taux de CRP, ce qui témoigne de l'inflammation.

Afin de confirmer le diagnostic d'artérite temporale, le médecin procède ensuite à une biopsie (prélèvement d'un échantillon) de l'artère temporale. Dans 56 à 83% des cas, cette biopsie met en évidence l'infiltration de la paroi artérielle par des cellules inflammatoires

caractéristiques (notamment les cellules géantes). Lorsqu'on ne retrouve pas cette infiltration, on ne peut pas pour autant éliminer le diagnostic. En effet, la maladie ne touche les artères qu'à certains endroits, et il se peut que l'examen ait porté sur un fragment de l'artère non malade.

Dans ce cas, si l'ensemble des symptômes fait tout de même penser à une maladie de Horton, le médecin peut décider de prescrire le traitement à titre préventif, pour éviter la cécité.

● **Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?**

Étant donné que les signes de la maladie sont assez généraux, un des risques principaux est de confondre l'artérite temporale avec une simple migraine. Or, la maladie de Horton peut conduire rapidement à la cécité : elle est donc à prendre en charge sérieusement.

L'artérite temporale peut également être confondue avec d'autres vascularites (maladies inflammatoires des vaisseaux sanguins), parmi lesquelles la maladie de Takayasu, la périartérite noueuse, ou encore la granulomatose de Wegener. En effet, toutes ces vascularites peuvent toucher les artères temporales.

L'âge de début, l'ensemble des manifestations, les examens sanguins et la biopsie permettent en général de distinguer la maladie de Horton des autres vascularites. Ainsi, dans environ 2% des cas, la biopsie d'artère temporale permet le diagnostic d'une autre vascularite.

L'atteinte articulaire qui survient chez certaines personnes atteintes d'artérite temporale peut éventuellement faire penser à une maladie rhumatismale comme la polyarthrite rhumatoïde, qui se distingue elle aussi par des analyses de sang.

Enfin, un des signes de la maladie de Horton étant les maux de tête persistants, d'autres maladies provoquant des céphalées peuvent être évoquées par le médecin, et notamment l'algie vasculaire de la face et la névralgie du trijumeau. Là encore, la biopsie ou les analyses de sang peuvent faire la différence.

● **En quoi consistent les tests diagnostiques et les examens complémentaires ? A quoi vont-ils servir ?**

Généralement, les analyses de sang et la biopsie suffisent à faire le diagnostic de la maladie de Horton. D'autres examens (recherche d'anticorps, scanner...) sont avant tout destinés à éliminer d'autres causes de maux de tête ou de syndromes inflammatoires inexplicables survenant après 50-60 ans.

Cependant, l'examen des artères temporales par échographie-Doppler peut éventuellement être utilisé. C'est un examen indolore utilisant les ultrasons pour mesurer le flux sanguin dans les artères, analyser leurs structures et les éventuels rétrécissements. À terme, il remplacera peut-être la biopsie puisqu'il ne nécessite aucun prélèvement.

● **Peut-on dépister cette maladie avant qu'elle ne se déclare ?**

Non, on ne peut pas dépister cette maladie avant qu'elle ne se déclare.

Les aspects génétiques

● Quels sont les risques de transmission ?

La maladie de Horton n'est pas une maladie héréditaire, il n'y a donc pas de risque de transmission aux autres membres de la famille.

Le traitement, la prise en charge, la prévention

● Existe-t-il un traitement pour la maladie de Horton ?

Le seul traitement efficace dans la maladie de Horton est une corticothérapie, c'est-à-dire l'administration de corticoïdes (ou corticostéroïdes), qui sont des anti-inflammatoires dits « stéroïdiens » tels que la prednisone. Il est d'ailleurs souhaitable de commencer ce traitement avant même la biopsie de l'artère temporale, dès qu'il y a un soupçon de maladie de Horton, en prévention d'une éventuelle cécité.

Même si les symptômes régressent très vite après le début du traitement, la corticothérapie doit être maintenue pendant au moins 18 mois, parfois plusieurs années. Le traitement « d'attaque » initial (doses élevées de corticostéroïdes) dure quelques semaines, jusqu'à ce que les analyses de laboratoire reviennent à la normale. Ensuite, les doses sont progressivement diminuées.

En cas de signes d'alerte visuels, une corticothérapie initiale plus forte est mise en place.

Certains médecins recommandent par ailleurs d'ajouter un traitement anticoagulant (comme l'aspirine) en début de traitement pour diminuer les risques de formation de caillots sanguins (thrombose) dans les artères atteintes.

Notons que le traitement est le même pour les personnes atteintes de pseudo-polyarthrite rhizomélisque, ce qui permet, en cas d'apparition concomitante d'artérite temporale, de prévenir l'atteinte visuelle.

● Quelles sont les différentes options thérapeutiques ?

La corticothérapie est le traitement de référence de la maladie de Horton et le seul à montrer de l'efficacité. L'utilisation d'un deuxième médicament en association avec la corticothérapie peut éventuellement permettre de traiter les rares formes qui ne répondent pas assez bien aux corticoïdes. Cela peut aussi permettre de diminuer la corticodépendance, c'est-à-dire la réapparition des symptômes lors de la diminution des doses de corticoïdes, et d'améliorer la tolérance.

Certains immunosuppresseurs (méthotrexate surtout, azathioprine, cyclophosphamide) et des antipaludéens de synthèse ont montré une efficacité plus ou moins importante dans la maladie de Horton, mais les études et le recul manquent pour évaluer leur intérêt réel.

● Quels bénéfices attendre des traitements ?

La corticothérapie est très efficace. Généralement, les malades notent une amélioration spectaculaire des symptômes (douleurs et fièvre), parfois en quelques heures. L'état général s'améliore en quelques jours et le syndrome inflammatoire disparaît en quelques semaines.

De plus, le traitement permet de prévenir efficacement la dégradation de la vision.

Très rarement, une corticothérapie intensive associée à des anticoagulants permet de ré-

cupérer un peu la vision si elle a été dégradée. Mais dans la grande majorité des cas, les pertes visuelles sont définitives.

Par ailleurs, si les effets des médicaments se font sentir rapidement, il est important de garder à l'esprit qu'une corticothérapie prolongée est nécessaire pour éviter les rechutes.

● **Quels sont les risques des traitements ?**

Les corticoïdes sont très efficaces, mais leur administration prolongée est responsable de nombreux effets secondaires chez beaucoup de malades : le traitement doit donc faire l'objet d'une surveillance étroite et ne doit jamais être interrompu subitement. Parmi les effets secondaires, on trouve une hypertension, des troubles du sommeil et de l'humeur, des troubles hormonaux, une perte de masse musculaire, une ostéoporose (une déminéralisation des os), des troubles digestifs, une prise de poids et un risque accru d'infection. La plupart des effets secondaires de la corticothérapie sont réversibles et commenceront à s'estomper quand les doses seront diminuées. Toutefois, il est important de noter que le médecin adaptera les doses à chaque cas afin d'obtenir le plus grand bénéfice tout en limitant au maximum les effets indésirables. Il est donc nécessaire de suivre les recommandations de son médecin (respecter les doses et le nombre de prises), et d'avoir confiance en ses choix.

Cependant, une autre difficulté du traitement est la corticodépendance, qui se manifeste par la réapparition des symptômes lors de la diminution de la dose de corticoïdes administrée.

Ceci impose parfois de maintenir une dose assez élevée de corticoïdes pour empêcher les rechutes.

● **Quelles sont les conséquences du traitement pour la vie quotidienne ?**

Le traitement aux glucocorticoïdes a de nombreux effets secondaires et influe sur le physique mais aussi sur le psychique. La vigilance peut donc être diminuée, l'humeur et le comportement légèrement modifiés. Par ailleurs, afin de contrer la prise de poids rapide, il est nécessaire de suivre un régime pauvre en sucres rapides et en sels (à cause de la rétention d'eau), et ce pendant toute la durée du traitement.

Après l'arrêt de la corticothérapie, les effets secondaires cessent, mais un état dépressif peut s'installer.

● **Un soutien psychologique est-il souhaitable ?**

Dans la majorité des cas, lorsque la vision est épargnée, les effets spectaculaires du traitement rassurent le malade. Cependant, chacun réagit différemment face à la maladie, et le traitement pouvant être assez lourd, un soutien psychologique peut être utile.

● **Que peut-on faire soi-même pour se soigner ?**

Les pertes de vision sont imprévisibles, souvent extrêmement brutales : il faut donc respecter les recommandations du médecin et ne pas arrêter son traitement même si les symptômes semblent disparaître. Il faut également se plier au régime qu'impose la corticothérapie. Par ailleurs, il est fortement recommandé d'arrêter de fumer, car le tabac risque d'accentuer les troubles vasculaires.

● Comment se faire suivre ?

Le suivi se fait dans des consultations spécialisées dans les vascularites (leurs coordonnées se trouvent sur le site Orphanet : www.orphanet.fr).

Dès que le diagnostic est posé ou même suspecté, le traitement est mis en place. Un suivi attentif doit être instauré, pour vérifier que les symptômes régressent, mais aussi pour s'assurer que le traitement est bien toléré et qu'il n'y a pas de rechute. Il est important de surveiller le syndrome inflammatoire et l'apparition d'éventuelles complications dues au traitement par des prises de sang régulières. De même, il est important de surveiller la pression artérielle au moins une fois par mois.

En ce qui concerne les personnes atteintes de pseudo-polyarthrite rhizomélique, susceptibles de développer une artérite temporale, un examen permettant de rechercher les signes de maladie de Horton à chaque consultation sera réalisé.

● Quelles sont les informations à connaître et à faire connaître en cas d'urgence ?

Il est nécessaire de signaler le traitement en cours afin d'éviter les interactions médicamenteuses. En cas de troubles visuels soudains, il est évidemment indispensable de signaler le diagnostic d'artérite temporale.

● Peut-on prévenir cette maladie ?

A l'heure actuelle, il n'existe aucune prévention possible de l'artérite.

Vivre avec

● Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie familiale, professionnelle, sociale, scolaire ou sportive ?

La maladie de Horton est potentiellement grave, puisque dans 10% des cas elle entraîne une perte de la vision. Cependant, lorsqu'elle est diagnostiquée à temps et qu'il n'y a pas de perte de vision, la maladie de Horton a généralement peu de retentissement sur la vie quotidienne des malades. En effet, c'est une affection qui se traite bien aujourd'hui et qui est de mieux en mieux connue par le corps médical.

En fait, c'est le traitement aux corticoïdes qui altère le plus la qualité de vie. Il est impératif d'avoir une alimentation équilibrée, riche en vitamines mais pauvre en sel. De bonnes habitudes alimentaires permettront notamment de diminuer les risques d'ostéoporose (qui augmente le risque de fractures osseuses) ou de perte de masse musculaire.

Les exercices réguliers, comme la marche, aident aussi à renforcer les articulations et les os, à réduire la pression artérielle et à préserver les poumons.

● ● ● En savoir plus

● Où en est la recherche ?

La recherche sur la maladie de Horton porte sur une meilleure compréhension des mécanismes en cause dans la maladie, ainsi que sur son lien avec la pseudo-polyarthrite rhizomélique. Les nouveaux traitements ou les nouvelles combinaisons médicamenteuses font également l'objet de recherches même si, le traitement actuel étant généralement très efficace, peu d'études sont menées pour comparer les corticoïdes à d'autres molécules.

● Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

Il n'existe pas d'association de malades consacrée à cette maladie. Cependant, il existe un service permettant d'entrer en contact avec d'autres malades francophones atteints de la même pathologie. Il est possible de s'y inscrire sur le site www.orphanet.fr dans la rubrique « Service aux malades » ou par téléphone en appelant **Maladies Rares Info Services** (Appel non surtaxé 01 56 53 81 36).

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

CONTACTEZ

Maladies Rares Info Services au 01 56 53 81 36
numéro azur, prix d'une communication locale

OU CONSULTEZ ORPHANET www.orphanet.fr

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

AVEC LA COLLABORATION DE :

Professeur Loïc Guillevin - Docteur Christian Pagnoux

Centre de référence pour les vascularites
nécrosantes et sclérodermies systémiques
Hôpital Cochin, Paris

Association Française du
Lupus et autres maladies
auto-immunes

