

Chapitre 17 Item 191 – UE 7 – Artérite à cellules géantes

Objectifs pédagogiques

Nationaux

- Diagnostiquer une maladie de Horton, une pseudo-polyarthrite rhizomélique, une maladie de Takayasu.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

COFER

- Savoir reconnaître les signes révélateurs d'une pseudo-polyarthrite rhizomélique isolée, d'une maladie de Horton, d'une maladie de Takayasu et connaître les indications et les résultats d'une biopsie d'artère temporale.
- Connaître les complications de la pseudo-polyarthrite rhizomélique, de la maladie de Horton et de la maladie de Takayasu.
- Savoir distinguer la pseudo-polyarthrite rhizomélique des autres rhumatismes inflammatoires du sujet âgé.
- Connaître les principes thérapeutiques de la pseudo-polyarthrite rhizomélique, de la maladie de Horton et de la maladie de Takayasu. Modalités de prescription de la corticothérapie, durée du traitement, traitements adjuvants.
- Connaître les éléments de suivi du patient et planifier le suivi.

La pseudo-polyarthrite rhizomélique et la maladie de Horton sont des affections fréquentes ayant des liens étroits. La maladie de Takayasu est une affection rare dont l'expression clinique est distincte. La pseudo-polyarthrite rhizomélique et la maladie de Horton seront donc traitées conjointement dans la première partie de ce chapitre et la maladie de Takayasu dans la seconde.

Pseudo-polyarthrite rhizomélique et maladie de Horton

- I. Définitions
- II. Épidémiologie

III. Signes cliniques

IV. Manifestations biologiques communes à la maladie de Horton et à la pseudo-polyarthrite rhizomélique

V. Complications de la maladie de Horton

VI. Indications et résultats d'une biopsie d'artère temporale

VII. Diagnostic différentiel

VIII. Principes thérapeutiques de la pseudo-polyarthrite rhizomélique et de la maladie de Horton

I Définitions

A Maladie de Horton

La maladie de Horton, ou artérite à cellules géantes, est une vascularite systémique primitive correspondant à une panartérite (atteignant toute la paroi des artères), segmentaire et focale des artères de grand et moyen calibre. La maladie de Horton affecte de façon préférentielle les branches de la carotide externe (mais toutes les artères à destinée viscérale peuvent être atteintes). Il s'agit de la plus fréquente vascularite après cinquante ans.

B Pseudo-polyarthrite rhizomélique

La pseudo-polyarthrite rhizomélique est un syndrome clinique qui doit systématiquement faire rechercher une maladie de Horton (en raison des risques de complications vasculaires graves), mais qui peut exister en dehors de celle-ci.

II Épidémiologie

On trouve des *similitudes épidémiologiques* entre pseudo-polyarthrite rhizomélique et maladie de Horton :

- sexe : 2 femmes pour 1 homme ;
- âge : elles surviennent après cinquante ans ; l'incidence de la maladie de Horton et de la pseudo-polyarthrite rhizomélique augmente avec l'âge ;
- distribution géographique : avec un gradient de fréquence qui décroît du nord vers le sud de l'Europe, ces deux maladies sont rares chez les Asiatiques ou les sujets noirs ;
- prévalence de 6/1 000 pour la pseudo-polyarthrite rhizomélique et de 1/1 000 pour la maladie de Horton dans la population de plus de cinquante ans.

La pseudo-polyarthrite rhizomélique peut être isolée ou être associée d'emblée à une maladie de Horton (15 % des cas) ■. La pseudo-polyarthrite rhizomélique peut également révéler secondairement une maladie de Horton (dans 15 à 20 % des cas). L'évolution d'une pseudo-polyarthrite rhizomélique non traitée se fait vers une maladie de Horton dans 20 à 40 % des cas.

Ainsi, pour la majorité des auteurs, la pseudo-polyarthrite rhizomélique et la maladie de Horton constituent deux phases évolutives de la même maladie.

III Signes cliniques

A Pseudo-polyarthrite rhizomélique isolée

La pseudo-polyarthrite rhizomélique est un syndrome clinique survenant chez un patient âgé de plus de cinquante ans qui associe, après un début insidieux :

- des arthromyalgies inflammatoires :
 - bilatérales et le plus souvent symétriques évoluant depuis au moins un mois,
 - de topographie rhizomélique : touchant les épaules, le rachis cervical et/ou la racine des membres inférieurs. Ces zones sont douloureuses à la palpation et à la mobilisation articulaire,
 - avec un enraidissement matinal prolongé (plus d'une heure),
 - avec, fréquemment, une bursite sous-acromiodeltoïdienne bilatérale,
 - et, parfois, des ténosynovites et des arthrites périphériques ;
- une asthénie, un amaigrissement, une anorexie et, parfois, une fièvre (autour de 38 °C) ;
- un syndrome inflammatoire biologique.

B Maladie de Horton

Le diagnostic de la maladie de Horton repose sur l'association de signes vasculaires (surtout crâniens) et la présence d'un syndrome inflammatoire. Le malade présente souvent un syndrome clinique de pseudo-polyarthrite rhizomélique, une altération de l'état général et des signes vasculaires crâniens et oculaires.

1 Syndrome clinique de pseudo-polyarthrite rhizomélique

Il est présent chez 40 à 50 % des malades et révélateur de la maladie de Horton dans 20 à 40 % des cas.

2 Altération de l'état général

L'altération de l'état général est habituellement plus marquée que dans la pseudo-polyarthrite rhizomélique isolée, avec de la fièvre.

3 Signes vasculaires crâniens

- Des céphalées inhabituelles : temporales unilatérales le plus souvent et d'apparition récente. Parfois elles sont frontales, parfois plus diffuses et le plus souvent à prédominance nocturne et matinale.
- Une claudication intermittente de la langue et de la mâchoire (douleurs survenant lors de la mastication). Cette claudication vasculaire peut parfois aboutir à des nécroses linguales.
- Une hyperesthésie du cuir chevelu qui se manifeste par des douleurs lorsque le patient se coiffe (signe du peigne). L'atteinte vasculaire peut aboutir à la nécrose du scalp (rare).
- Une douleur sur le trajet des artères temporales qui sont souvent indurées et parfois saillantes et d'aspect inflammatoire, avec diminution de la pulsatilité voire abolition du pouls. On veillera à examiner systématiquement les artères à visée occipitale, maxillaire ou faciale qui peuvent être douloureuses ou hypopulsatiles.

4 Signes vasculaires oculaires

- Baisse de l'acuité visuelle : le plus souvent indolore et brutale, parfois transitoire, elle peut survenir chez environ 15 % des patients.
- Flou visuel, diplopie, amaurose, etc. : ces signes doivent être recherchés systématiquement.

Le moindre signe ophtalmologique doit faire redouter une *complication ophtalmique grave et définitive* (cf. *infra*, § **V.A. Complication oculaire**) et faire discuter le traitement corticoïde en urgence.

IV Manifestations biologiques communes à la maladie de Horton et à la pseudo-polyarthrite rhizomélique

- Syndrome inflammatoire majeur avec VS habituellement supérieure à 40 mm à la 1^{re} heure. S'y associent une thrombocytose et une anémie modérée. Il existe de rares exceptions de pseudo-polyarthrite rhizomélique ou de maladie de Horton sans syndrome inflammatoire (1 à 10 % des cas selon les études).
- Augmentation des protéines de l'inflammation : CRP, fibrinogène, hyper- α_2 -globuline.

- Des perturbations du bilan hépatocellulaire dans 20 à 30 % des cas, avec augmentation des phosphatases alcalines et de la γ -GT, et parfois une cytolyse.
- La présence d'anticorps antiphospholipides a été retrouvée chez 30 % des malades avec maladie de Horton et pourrait être prédictive d'un risque vasculaire.

Il n'y a pas plus fréquemment d'autoanticorps (facteurs rhumatoïdes, anticorps anti-nucléaires) chez les patients atteints de pseudo-polyarthrite rhizomélique ou de maladie de Horton qu'il n'y en a dans la population générale d'âge équivalent. Aucun test biologique spécifique n'est disponible pour la pseudo-polyarthrite rhizomélique ou la maladie de Horton, il n'existe aucun argument pathognomonique.

Le diagnostic repose donc sur un faisceau d'arguments et sur l'élimination des autres diagnostics potentiels ■.

V Complications de la maladie de Horton

Les complications de la maladie de Horton sont essentiellement vasculaires et ischémiques. Elles sont le plus souvent brutales et irréversibles. Elles font toute la gravité de la maladie et doivent être recherchées systématiquement lors du diagnostic et des consultations de suivi.

A Complication oculaire

Une complication oculaire survient chez 5 à 20 % des patients et se révèle le plus souvent par une cécité monoculaire brutale pouvant être précédée de prodrome (flou visuel, scotome, diplopie). Un à 2 % des patients ont une cécité bilatérale définitive et 2 à 5 % une cécité monoculaire.

L'amaurose est la conséquence :

- d'une artérite oblitérante de l'artère ophtalmique ou de ses branches (artères ciliaires ou artère centrale de la rétine) ;
- ou d'une névrite optique ischémique ;
- ou d'une embolie à point de départ carotidien.

En cas d'atteinte unilatérale, le risque d'atteinte controlatérale et de cécité totale définitive est important et justifie une prise en charge urgente.

B Complications neurologiques

1 Accident vasculaire cérébral constitué et accident ischémique transitoire

Ces complications concernent 5 % des patients.

Ces accidents peuvent être liés à l'atteinte inflammatoire des artères à visée cérébrale ou de mécanisme embolique à point de départ carotidien. Il est souvent difficile de savoir si ces accidents vasculaires cérébraux ou ischémiques transitoires sont dus à la maladie de Horton ou à la maladie athéromateuse associée.

2 Manifestations neuropsychiatriques

Ces manifestations apparaissent dans 3 % des cas avec désorientation temporo-spatiale et trouble de l'humeur, dont le mécanisme n'est pas totalement éclairci. Ces troubles répondent rapidement à la corticothérapie.

3 Atteinte neurologique périphérique

Une telle atteinte est liée à une vascularite des vaisseaux de la *vasa nervosum* avec risque :

- de polyneuropathies ou de multineuropathies (environ 7 % des malades) ;
- d'atteinte des nerfs oculomoteurs (diplopie chez 2 % des malades) ;
- de névrite optique ischémique (responsable d'une partie des baisses de l'acuité visuelle).

C Autres complications vasculaires

- **Forme cardioaortique** : une aortite et une artérite de la gerbe aortique peuvent être responsables :
 - d'un syndrome de l'arc aortique avec claudication des membres supérieurs, d'une asymétrie tensionnelle ou du pouls, de troubles vasculaires distaux type acrocyanose ;
 - d'une aortite avec risque d'anévrisme ou de dissection, d'insuffisance aortique ;
 - d'un infarctus du myocarde par coronarite.
- **Atteinte des artères pulmonaires** : toux chronique, infiltrat bronchopulmonaire.
- **Atteinte artérielle des membres inférieurs**, avec risque de claudication intermittente.
- **Atteinte rénale ou digestive**, avec risque d'hypertension artérielle et d'infarctus mésentérique.

VI Indications et résultats d'une biopsie d'artère temporale

La biopsie de l'artère temporale n'est pas indispensable au diagnostic de maladie de Horton, pour la plupart des auteurs, si le tableau clinique est évocateur ; cependant, certaines équipes la font systématiquement. Cette

biopsie est nécessaire en cas de doute diagnostique ou en cas de présentation trompeuse. La biopsie de l'artère temporale ne doit pas être réalisée devant un tableau de pseudo-polyarthrite rhizomélique isolée typique. La biopsie de l'artère temporale ne doit pas retarder le traitement et elle peut être réalisée alors que le patient est sous corticothérapie (les anomalies histologiques se normalisent après plusieurs semaines) ■.

L'échographie-Doppler des artères temporales peut montrer des signes de thrombose ou de sténose artérielle et aider à diriger une biopsie de l'artère temporale. Cependant, cet examen est techniquement difficile et son résultat est influencé par l'expérience de l'opérateur.

Le caractère focal de l'artérite justifie un prélèvement de bonne taille d'au moins 1,5 à 3 cm (qui doit être analysé en totalité par le pathologiste). L'examen anatomopathologique trouve une panartérite segmentaire et focale, qui associe :

- un infiltrat inflammatoire des tuniques artérielles prédominant au niveau de la média et composé de lymphocytes, d'histiocytes, de polynucléaires neutrophiles et de plasmocytes ;
- une destruction des cellules musculaires lisses de la média ;
- une destruction de la limitante élastique interne ;
- un épaissement fibreux de l'intima.

On retrouve fréquemment associés des granulomes contenant des cellules géantes multinucléées et des thrombus.

La négativité de la biopsie de l'artère temporale n'exclut pas le diagnostic de maladie de Horton ■. Le caractère focal de la vascularite de Horton explique la fréquence des faux négatifs (sensibilité de la biopsie de l'artère temporale : entre 50 et 91 %).

VII Diagnostic différentiel

A Diagnostics différentiels communs à la pseudo-polyarthrite rhizomélique et à la maladie de Horton

1 Causes rhumatologiques

a

Polyarthrite rhumatoïde du sujet âgé

Il s'agit d'un diagnostic différentiel difficile car la polyarthrite rhumatoïde à début rhizomélique survient chez le sujet de plus de cinquante ans et parce que la pseudo-polyarthrite rhizomélique peut comporter des ténosynovites et des arthrites périphériques.

Les clichés radiologiques à la recherche d'érosions caractéristiques de la polyarthrite rhumatoïde sont indispensables, ainsi que la recherche du facteur rhumatoïde et surtout des anticorps anti-CCP (anticorps anti-peptides cycliques citrullinés).

b

Rhumatismes inflammatoires microcristallins du sujet âgé

- Chondrocalcinose.
- Rhumatisme à apatite.

Il faut rechercher un liseré calcique articulaire ou des dépôts ab-articulaires sur les radiographies ; mais la chondrocalcinose étant fréquente à cet âge, la présence d'un liseré calcique ne permet pas d'exclure une maladie de Horton ou une pseudo-polyarthrite rhizomélique.

c

Syndrome RS3PE ou polyarthrite œdémateuse du sujet âgé

La polyarthrite œdémateuse (ou *Remitting Seronegative Symmetrical Synovitis with Pitting Edema* [RS3PE]) comportant des œdèmes blancs, prenant le godet, souvent importants, des extrémités et une polysynovite (qui sont habituellement rares au cours de la pseudo-polyarthrite rhizomélique). La polyarthrite œdémateuse est résolutive généralement en douze à dix-huit mois et est très corticosensible.

d

Affections musculaires inflammatoires

Il s'agit principalement de la polymyosite (recherche de déficit musculaire et d'une élévation des enzymes musculaires).

e

Autres vascularites

Elles sont plus rares à cet âge (maladie de Takayasu, qui atteint le sujet jeune, maladie de Wegener, périartérite noueuse, etc.).

2 Affection néoplasique

- Cancers viscéraux, rénaux ou pancréatiques, etc.
- Lymphomes et hémopathies.

3 Infection

- L'endocardite avec manifestations ostéoarticulaires et syndrome inflammatoire majeur.
- Infection profonde (abcès, ostéite, etc.).

B Diagnostic différentiel de la pseudo-polyarthrite rhizomélique à VS normale

- Les myalgies liées au traitement de type hypolipémiant, bêtabloquant, etc.
- L'hypothyroïdie.
- Les tendinopathies.
- L'ostéomalacie.

VIII Principes thérapeutiques de la pseudo-polyarthrite rhizomélique et de la maladie de Horton

A Corticothérapie

La corticothérapie sera débutée le plus tôt possible pour diminuer la fréquence des complications vasculaires dans la maladie de Horton et diminuer les symptômes de la pseudo-polyarthrite rhizomélique.

Il s'agit d'un véritable test thérapeutique : en raison de la grande sensibilité des symptômes ostéoarticulaires qui régressent dans les soixante-douze heures suivant l'introduction du traitement ■.

De nombreux schémas thérapeutiques sont proposés dans la littérature mais aucun n'a clairement démontré sa supériorité. La réponse à la corticothérapie, donc la dose nécessaire de corticoïdes, varie entre les malades (rôle probable de la susceptibilité individuelle à la corticothérapie et du degré de l'inflammation initiale).

1 Traitement d'attaque

- *Pseudo-polyarthrite rhizomélique isolée sans signe de maladie de Horton* : par voie orale, prednisone 15 mg par jour (base : 0,2 mg/kg/j).

- *En cas de maladie de Horton sans signe oculaire ou cérébral* : prednisone 0,5 à 0,7 mg/kg par jour ; certaines équipes prescrivent un traitement antiagrégant de façon systématique en cas de maladie de Horton.
- *En cas de maladie de Horton compliquée de signes oculaires ou vasculaires* : prednisone 1 à 2 mg/kg par jour ; pour certains, des bolus de corticoïdes peuvent être réalisés. Il est conseillé dans ces formes d'associer un traitement antiagrégant ou anticoagulant préventif.

Ce traitement d'attaque permet la régression rapide en deux à trois jours des signes cliniques. L'absence de corticosensibilité doit remettre en cause le diagnostic.

Le syndrome inflammatoire se normalise ensuite ; en quelques jours pour la CRP et en trois semaines environ pour la VS. Il faut maintenir la dose d'attaque jusqu'à normalisation de la VS.

2 Décroissance jusqu'à la dose d'entretien

Lorsque la VS est normalisée, on prescrit une décroissance de la corticothérapie par paliers dans le but d'obtenir la dose minimale efficace ou « dose d'entretien » (équivalent prednisone < 10 mg par jour).

Cette décroissance s'effectue par paliers dont la fréquence et la valeur sont variables selon les patients.

Pour certaines équipes : diminution de 10 % de la dose tous les quinze jours ; pour d'autres : décroissance par paliers successifs, d'une durée habituelle de quinze jours : paliers de 10 mg jusqu'à la dose de 30 mg, puis paliers de 5 mg jusqu'à la dose de 10 mg par jour, puis paliers de 1 mg ensuite.

Exemple de décroissance dans la PPR : 15 mg pendant 3 à 4 semaines, puis 12,5 mg pendant 3 à 4 semaines, puis 10 mg pendant 4 à 6 semaines, puis diminuer de 1 mg : toutes les 4 à 8 semaines.

3 Sevrage

Le sevrage sera tenté chez un patient asymptomatique depuis plusieurs semaines, en diminuant de 1 mg tous les un ou deux mois et en surveillant de façon rapprochée la vitesse de sédimentation et la CRP ainsi que les signes cliniques.

Il est en général admis de diminuer la dose de glucocorticoïdes jusqu'à la dose de substitution physiologique (5 mg par jour approximativement). Ensuite, il n'y a pas de consensus sur la planification du sevrage. Pour certains, on substituera la prednisone par l'hydrocortisone (20 à 30 mg par jour) que l'on diminuera de 5 à 10 mg par jour sur un mois. À l'arrêt de l'hydrocortisone, un test au Synacthène® est effectué, par certaines équipes, pour vérifier la récupération de l'axe hypothalamus-hypophyse-surrénales. Pour certains, une décroissance lente de la prednisone est possible (diminution de 1 mg tous les un à deux mois).

4 Durée totale du traitement

La durée totale du traitement s'échelonne entre un à trois ans, en fonction des formes cliniques.

B Mesures associées à la corticothérapie

Cette forte corticothérapie expose à des complications importantes (hypertension artérielle, infection, ostéoporose cortico-induite, etc.) tout particulièrement chez le sujet âgé.

Il faut donc absolument rechercher la dose minimale efficace initialement et prévenir les effets secondaires de la corticothérapie.

Cette prévention repose sur :

- la prévention de l'ostéoporose cortico-induite justifiant l'association d'un traitement vitamino-calcique et de bisphosphonate (en se conformant aux recommandations de la HAS) ;
- des conseils hygiéno-diététiques ;
- l'éducation des patients qui sont particulièrement sensibles aux infections.

C Alternative à la corticothérapie

En cas de complication de la corticothérapie ou de corticodépendance, plusieurs traitements ont été utilisés :

- le méthotrexate ne semble pas pouvoir diminuer la dose totale cumulative de corticoïdes mais reste cependant utilisé par certaines équipes ;
- l'azathioprine, les antipaludéens de synthèse, la ciclosporine peuvent également être discutés ;
- les anti-TNF α sont actuellement étudiés à visée d'épargne cortisonique dans la maladie d'Horton.

D Suivi des patients

La surveillance est surtout clinique (absence de symptômes), mais aussi biologique avec mesure de la VS (et/ou CRP). Le rythme de cette surveillance dépend surtout de la réponse initiale à la corticothérapie. On peut proposer une surveillance bimensuelle puis mensuelle pendant les six premiers mois puis tous les deux mois pendant la première année. Cette surveillance permet de guider la décroissance de la corticothérapie et d'anticiper la survenue d'une rechute.

Il faut savoir diagnostiquer précocement le rebond biologique et la rechute, la récurrence et les complications de la corticothérapie au long cours.

1 Rebond biologique et rechute

Le rebond biologique peut traduire :

- une infection surajoutée, qui doit systématiquement être discutée (malade sous corticoïdes et le plus souvent âgé) ;
- une réduction trop rapide des doses avec reprise évolutive (recherche de signes évolutifs de la maladie) ;
- une mauvaise adhésion au traitement ;
- une interaction médicamenteuse diminuant l'absorption des corticoïdes.

La rechute (réapparition des signes cliniques et biologiques) peut survenir lors de la décroissance de la corticothérapie ou du sevrage. La fréquence de ces rechutes est estimée entre 20 et 50 % des cas.

En cas de reprise évolutive, il faut reprendre une corticothérapie habituellement au palier antérieur.

2 Récidive

La récurrence peut être très tardive après le premier épisode de maladie de Horton ou de pseudo-polyarthrite rhizomélique (jusqu'à dix ans après).

3 Complications de la corticothérapie au long cours

Le pronostic de la maladie de Horton est relativement bon avec une courbe de survie qui rejoint celle de la population de même âge, en cas de traitement efficace, mais avec un risque de cécité totale de 1 à 2 %.

En revanche, la morbidité liée à la corticothérapie au long cours est particulièrement importante et impose une prévention précoce (*cf.* chapitre 30).

Ne jamais oublier également que le sevrage puis l'arrêt de la corticothérapie expose au risque d'insuffisance corticotrope en particulier dans les situations de stress.

Maladie de Takayasu

- I. Définition
- II. Épidémiologie
- III. Signes cliniques
- IV. Explorations complémentaires
- V. Traitement

I Définition

La maladie de Takayasu est une artérite non spécifique, d'étiologie inconnue, touchant de façon segmentaire l'aorte et les gros troncs qui en naissent, ainsi que l'artère pulmonaire.

II Épidémiologie

La maladie de Takayasu a été initialement décrite en Asie mais elle est universellement répandue. Elle concerne préférentiellement les femmes (70 %) jeunes (20 à 30 ans).

III Signes cliniques

La maladie évolue habituellement selon deux phases :

- la *phase précclusive* associant de la fièvre, une altération de l'état général, des manifestations rhumatologiques (myalgies, arthralgies, mono- ou polyarthrites pouvant mimer un tableau de PPR), des sérites (épanchements pleuraux ou péricardiques) et des signes cutanés (rash, érythème noueux, hypodermite nodulaire). Cette phase dure de quelques semaines à quelques mois. Elle peut récidiver ou disparaître avec un temps de latence de plusieurs années avant la survenue de la phase occlusive ;
- la *phase occlusive*. Les manifestations varient selon le territoire vasculaire atteint :
 - troncs aortiques et supra-aortiques :
 - artères viscérales abdominales : HTA de type rénovasculaire ou par coarctation de l'aorte, diarrhée, douleurs abdominales, anévrisme de l'aorte abdominales,
 - artères coronaires : coronarite ostiale, insuffisance cardiaque,

- artère pulmonaire et ses branches : toux, hémoptysie, HTA pulmonaire.
- manifestations ischémiques du système nerveux central : amaurose, scotome, cécité. Ces symptômes peuvent être transitoires, à éclipses, survenant lors d'efforts ou de postures,
- manifestations ischémiques des membres supérieurs : claudication des membres supérieurs, asymétrie tensionnelle, diminution ou abolition d'un ou de plusieurs pouls, souffle sus-claviculaire, phénomène de Raynaud,

Les manifestations cliniques de la maladie de Takayasu sont rencontrées dans de nombreuses autres maladies. C'est leur survenue chez une femme de moins de 40 ans et leur association avec des éléments faisant suspecter une atteinte artérielle (comme une hypertension artérielle, une pression artérielle différente aux deux bras ou des crampes dans un membre survenant à l'effort) qui permettent de soupçonner l'existence de cette affection.

IV Explorations complémentaires

Les examens biologiques montrent un syndrome inflammatoire non spécifique.

Les examens d'imagerie : la confirmation diagnostique se fait par l'apport de l'imagerie. L'échographie-Doppler artérielle, l'angioscanner, ou encore l'angio-IRM et l'artériographie permettent de montrer des sténoses, des occlusions artérielles ou des anévrysmes.

- L'angioscanner numérisé et l'angio-IRM montrent des lésions évocatrices par :
 - leur topographie (sous-clavière post-vertébrale, carotide primitive, axe axillo-huméral) ;
 - la succession d'ectasies et de sténoses ;
 - la coexistence d'atteinte artérielle dans plusieurs territoires.
- Le TEP-scanner a plusieurs intérêts. C'est un examen non invasif permettant d'établir une cartographie des vaisseaux atteints et permettant d'évaluer l'activité de la maladie. Toutefois, son accessibilité est limitée et son coût est élevé.

L'examen anatomopathologique d'une biopsie artérielle montre des lésions inflammatoires multifocales et segmentaires touchant les trois tuniques. Du fait des progrès de l'imagerie, le diagnostic histologique est de moins en moins nécessaire au diagnostic.

V Traitement

Le *traitement médical* repose sur la corticothérapie prescrite initialement à la posologie de 1 mg/kg/j pendant 4 à 6 semaines. Ensuite, en fonction de l'évolution, la posologie est diminuée progressivement pour une durée totale du traitement de 12 à 24 mois. Ce traitement est efficace dans plus de la moitié des cas. Dans les formes rebelles ou nécessitant de maintenir des doses de cortisone très élevées, l'ajout d'un traitement immunosuppresseur est la règle : méthotrexate (20–25 mg/kg par semaine), azathioprine, mycophénolate mofétil ou, plus rarement, cyclophosphamide. Enfin, dans des formes graves, des résultats encourageants ont été obtenus sous l'effet de biothérapies anti-TNF ou par anticorps anti-récepteur de l'IL-6 (tocilizumab).

Pour limiter les conséquences d'une atteinte artérielle, il est parfois nécessaire de faire appel à des *traitements chirurgicaux* ou par la *radiologie interventionnelle* qui permettent de réaliser des pontages artériels, des désobstructions ou la pose de prothèses vasculaires.

Points clés

- La maladie de Horton ou artérite à cellules géantes est une vascularite segmentaire et focale des vaisseaux de grand et moyen calibre qui atteint le sujet de plus de cinquante ans.
 - Le risque principal est lié aux complications ischémiques oculaires (risque de cécité).
 - Le traitement repose sur la corticothérapie qui doit être prolongée, mais à dose minimale efficace, et dont les effets adverses doivent être prévenus.
 - La pseudo-polyarthrite rhizomélique s'associe à la maladie de Horton dans 5 à 30 % des cas. Elle peut exister indépendamment.
 - La pseudo-polyarthrite rhizomélique est un rhumatisme du sujet de plus de cinquante ans, particulièrement inflammatoire et très corticosensible.
 - La maladie de Takayasu est une artérite observée préférentiellement chez la femme jeune, touchant de façon segmentaire l'aorte et les gros troncs qui en naissent, ainsi que l'artère pulmonaire.
 - Le traitement de la maladie de Takayasu repose principalement sur la corticothérapie.
-