



C. MASSON

Service de Rhumatologie, Pôle OstéoArticulaire.
CHU, ANGERS.

La maladie de Horton (MH) est une artérite gigantocellulaire survenant chez des patients âgés de plus de 50 ans et touchant les artères issues des carotides externes, en particulier les artères temporales et assez souvent l'aorte thoracique et abdominale, la gerbe aortique.

Ses liens avec la pseudopolyarthrite rhizomélique (PPR) sont reconnus. Une PPR est présente chez 40 à 50 % des patients souffrant de MH. Et inversement, une MH est présente chez 0 à 41 % des patients ayant une présentation clinique de type PPR chez qui une biopsie d'artère temporale (BAT) est réalisée.

La mise en route de la corticothérapie permet en règle générale un contrôle des signes d'activité de la MH et d'éviter les complications vasculaires.

Il est rare que les patients développent sous traitement une ischémie cérébrale, une atteinte des artères vertébrales, une thrombose du tronc basilaire, mais on insiste actuellement sur la fréquence des syndromes de l'arc aortique, de l'aortite thoracique ou abdominale pouvant se compliquer d'une dissection, d'un anévrysme.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflit d'intérêt concernant les données publiées dans cet article.

La maladie de Horton

La publication *princeps* de Bayard Taylor Horton (*fig. 1*), Thomas B. Magath et George Elgie Brown sur l'artérite temporale date de 1932. En milieu francophone, on utilise de façon courante le terme MH pour nommer l'artérite (temporale) gigantocellulaire. Cette MH numéro 1 est en opposition à la deuxième maladie décrite par Horton dénommée algie faciale vasculo-sympathique ou "cluster headache" à partir de son examen d'environ 1 400 patients venus le consulter pour le motif "céphalées".



Fig. 1: Bayard Taylor Horton.

Le temps a passé, les territoires anatomiques artériels en cause, les complications, en particulier visuelles, des traitements ont été précisés. Et de façon assez originale dans les années 1960, quelques années après la description du rhumatisme inflammatoire du sujet âgé par Forestier dans les années 1950 sous le nom de pseudo-polyarthrite rhizomélique ou PPR, puis par Barber quelques années plus tard sous la dénomination *polymyalgia rheumatica*, des liens entre la MH et la PPR ont été mis en évidence [1-4].

■ CRITÈRES DE LA MALADIE DE HORTON

L'absence d'un signe pathognomonique clinique ou biologique de la MH a justifié la détermination de critères de cette affection. Il n'y a pas en particulier d'auto-anticorps reconnus, en dehors d'anticorps anticardiolipine détectés dans environ un quart des cas de MH. Les critères utilisés sont les critères de classification de la MH du Collège Américain de Rhumatologie datant de 1990 (*tableau 1*).

1. Début des premiers symptômes après 50 ans.
2. Céphalées récentes, nouvelles, localisées.
3. Anomalies cliniques d'une artère temporale. Sensibilité de l'artère temporale à la palpation, ou diminution du pouls temporal, non liées à l'artériosclérose.
4. VS supérieure ou égale à 50 mm à la première heure par la méthode Westergren.
5. Anomalies histologiques définies à la biopsie d'une artère temporale. Biopsie artérielle révélant une vascularite nécrosante caractérisée par une prédominance d'infiltrats de cellules mononucléées ou un granulome avec des cellules géantes multinucléées.

Interprétation. Les cinq critères ont un poids identique. Le patient vérifiant au moins trois des cinq critères est classé comme ayant une artérite gigantocellulaire avec une sensibilité de 93,5 % et une spécificité de 91,2 %. Ces valeurs ont été constatées à partir de la comparaison de 214 cas d'artérite temporale prouvés histologiquement *versus* 593 autres cas de vascularites.

Un arbre de classification a été construit à partir de six critères : les critères de classification 1, 2, 3, 5 et en plus le critère sensibilité du cuir chevelu et le critère claudication de la mâchoire ou de la langue à la déglutition, avec comme résultat dans la population de 214 cas de MH et 593 cas d'autres vascularites une sensibilité de 95,3 % et une spécificité de 90,7 %.

Tableau I : Critères de classification du Collège Américain de Rhumatologie de l'artérite (temporale) gigantocellulaire.

Sur les cinq critères définis, au moins trois doivent être remplis pour classer le patient dans le groupe artérite (temporale) gigantocellulaire. Le critère "Début des symptômes après 50 ans" n'est donc pas obligatoire, non plus que les anomalies sur l'artère temporale, pourtant bien évocatrices (*fig. 2*).

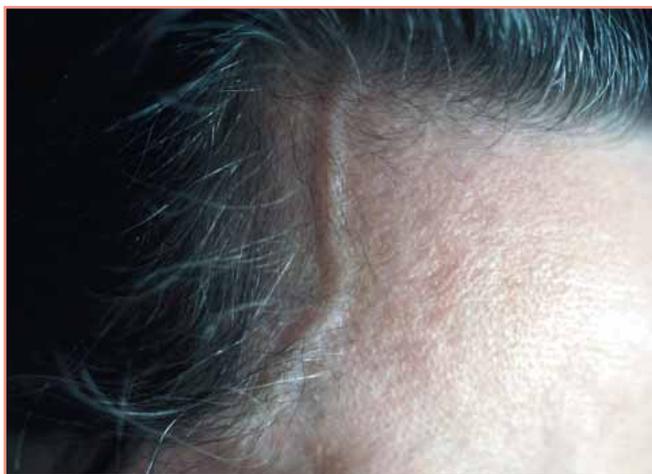


Fig. 2 : Artère temporale siège d'un œdème apparent qui se traduit en échodoppler par le signe du halo.

Une présentation clinique avec une vitesse de sédimentation (VS) globulaire en dessous de 50 mm à la première heure ne conduit à décrire une forme de MH avec VS normale que si celle-ci est en effet normale. Le résultat de la BAT ne change pas la classification si au moins trois des quatre autres critères sont satisfaits.

■ LIENS AVEC LA PPR

De nos jours, on constate que la PPR est présente chez 40 à 50 % des patients souffrant de MH. Et inversement, une MH est présente chez 0 à 41 % des patients ayant une présentation clinique de type PPR chez qui une BAT a été réalisée.

Le rapprochement entre la MH et la PPR a fait utiliser parfois le terme *polymyalgia arteritica* en opposition à *polymyalgia rheumatica*. Les lésions anatomiques dans la MH sont une artérite segmentaire gigantocellulaire des troncs artériels de moyen et de gros calibres responsable d'angiodynies. Les lésions anatomiques rhumatologiques dans la PPR comportent des bursites, des ténosynovites, des synovites de territoires rhizoméliques responsables d'arthralgies ou d'arthrites, ou de périarthralgies [5, 6].

Le diagnostic de PPR reste clinique. De nombreux groupes de critères de la PPR ont été proposés depuis 1979, à cause de l'absence de signes pathognomoniques et de cause reconnue. Dasgupta *et al.* [7] ont établi dernièrement la liste des paramètres candidats potentiels pour aller vers la définition de nouveaux critères, sans apporter pour Bird d'éléments nouveaux [8] (*tableau II*).

1. Douleur ou raideur des deux épaules. (mais la douleur et la raideur ont été précisées pour les sites : cou, épaule, bras, fesse, cuisse, et comme éléments négatifs pour la main, le dos, le genou, la jambe).
2. Durée des symptômes de moins de deux semaines pour atteindre leur plénitude selon l'appréciation du patient.
3. VS supérieure ou égale à 40 mm à la première heure.
4. Raideur matinale supérieure à une heure.
5. Age supérieur à 65 ans.
6. Dépression ou amaigrissement.
7. Sensibilité (douleur) des deux bras (meilleur discriminant que la sensibilité des deux cuisses).

Interprétation. La PPR est probable si trois ou plus des sept critères sont présents (sensibilité 92 %, spécificité 80 %).

Tableau II : Critères pour la PPR de Bird/Wood.

- La survenue de la maladie de Horton à un âge au-delà de 50 ans est probablement reliée à la dégénérescence de la limitante élastique interne de la paroi de certaines artères avec une réaction cellulaire locale et une production de différentes cytokines expliquant les manifestations systémiques.
- La traduction clinique simple des atteintes artérielles dans la maladie de Horton est une angiodynie localisée.
- Des arthralgies, des périarthralgies rhizoméliques présentes un peu moins d'une fois sur deux correspondent à des synovites, des téno-synovites, des bursites.

Conclure à l'une ou l'autre des deux entités a des conséquences en termes de prise en charge, de suivi et d'adaptation des traitements. La conséquence d'un non-diagnostic de MH est grave, compte tenu des risques vasculaires, en particulier de cécité. La corticothérapie est adaptée à une dose aussi juste que possible à cause des effets iatrogènes fréquents à moyen et long termes. Environ 5 % des patients paraissant avoir une PPR isolée démasquent une MH dans la première année de suivi.

■ IMAGERIE MODERNE [9-13]

En écho-Doppler couleur, le signe du halo de l'artère temporale de Schmidt *et al.* [10] est une zone hypoéchogène autour de la lumière perfusée de l'artère étudiée dans ses 4 portions (commune superficielle, frontale proximale, frontale distale, pariétale). Le signe du halo est présent essentiellement quand sont présents des signes cliniques sur l'artère temporale. Il ne supplante pas du même coup la BAT. Il est réversible sous corticoïdes en environ 2 semaines (de 1 à 8 semaines).

Les données échographiques morphologiques, voire IRM focalisées sont intéressantes, de même l'écho-Doppler vasculaire (en dehors des artères temporales), l'IRM angiographique, voire le TEP scan. Mais les indications ne sont pas définies en pratique courante. L'échographie et l'IRM (séquences T2 et STIR) ont montré que les douleurs et la raideur de la "PPR rhumatologique" sont liées à des épanchements synoviaux articulaires gléno-huméraux, coxofémoraux, un œdème péri-articulaire, des téno-synovites (par exemple de la longue portion du biceps) et des bursites (sous-acromiales, sous-deltaïdiennes, interépineuses cervicales ou lombaires).

Les explorations vasculaires peuvent selon les territoires rendre compte de l'origine vasculaire des manifestations dou-

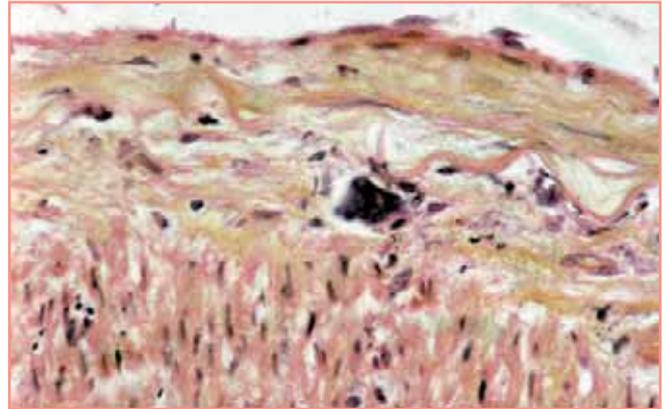


Fig. 3 : Fragmentation de la limitante élastique interne avec une cellule géante en regard : la clé de l'explication du facteur âge avancé ?

loureuses (angiodynies *versus* arthralgies). L'angioIRM adaptée permet une visualisation des sites d'artérite, y compris oculaire. Le TEP scan avec le marqueur F-18 fluorodéoxyglucose visualise des localisations d'artérite, de façon extrêmement discriminante, avant les complications. Il a déjà montré sa capacité à identifier une aortite infraclinique, susceptible d'évoluer vers une dissection ou un anévrisme aortique.

■ DONNEES DE LA BIOPSIE D'ARTERE TEMPORALE

Les signes histologiques de la MH (*fig. 3*) sur le fragment d'au moins un centimètre d'une artère temporale par zones ou segments comportent :

►►► **Un infiltrat cellulaire inflammatoire** atteignant au moins deux tuniques de l'artère, davantage focalisé sur la moitié interne de la média, avec des histiocytes, des monocytes-macrophages, des cellules géantes, des lymphocytes, parfois quelques polynucléaires neutrophiles.

►►► **Une fragmentation de la limitante élastique interne** (dégradation des fibres élastiques dont un composant majeur est l'élastine) synthétisée par les cellules musculaires lisses, qui peuvent être détruites dans la média.

►►► Parfois un **thrombus intraluminal**.

La normalité apparente de la BAT évaluée à environ 20 % des cas (9 % à 44 % selon les séries), compte tenu de l'atteinte segmentaire et focale ne remet pas en cause en règle générale le diagnostic évoqué cliniquement (sauf quand la biopsie a été demandée devant un syndrome inflammatoire isolé) et donc la décision de la corticothérapie prolongée.

Les options bilatéralité d'emblée ou bilatéralisation de la BAT n'apportent pas le plus souvent la certitude. Sous traitement corticoïdes, les lésions d'artérite restent visibles dans les 7-14 jours, voire plus si la MH est encore ou à nouveau active.

Dans environ 1 % des cas, la BAT signe une artérite, mais cette artérite correspond à une autre vascularite que la MH, par exemple une maladie de Wegener, une périartérite noueuse ou une polyangéite microscopique.

■ MH ET SYNDROME INFLAMMATOIRE MANQUANT

L'élévation de la VS et de la CRP est le témoin biologique attendu dans la MH. Différents travaux plaident en faveur d'une valeur de la VS ou de la CRP possiblement non pas basse mais normale ou peu élevée au moment du diagnostic de MH. Quand l'élévation de la VS ou de la CRP est modérée, on constate néanmoins en règle générale une normalisation de la VS et de la CRP sous corticothérapie.

Une exploration de la réponse inflammatoire cytokinique plus en amont serait intéressante, d'autant que l'on démontre une élévation des taux plasmatiques de l'interleukine-6 (IL-6) assez commune au cours de la MH en phase initiale et quelques heures après l'arrêt ou la diminution trop rapide de la corticothérapie.

■ QUELLE DOSE INITIALE DE CORTICOÏDES ?

Le paradigme thérapeutique chez les malades souffrant de MH est la cortisonothérapie prolongée jusqu'à ce que le processus pathogène responsable – encore inconnu de nos jours – s'éteigne, c'est-à-dire un an ou plus. Les produits utilisés sont la prednisone ou la prednisolone, parfois la méthylprednisolone.

Il est conseillé de débiter la prednisone *per os* aux doses de 0,7 mg/kg/jour dans la MH non compliquée et 1 mg/kg/jour dans la MH compliquée (15 à 20 mg/jour dans une PPR isolée). Certains auteurs utilisent des doses plus fortes, d'autres des doses encore plus faibles dans la MH non compliquée. Le choix est fonction de la sévérité de la maladie, évaluée sur sa diffusion rhumatologique, artérielle, le degré d'altération de l'état général, les résultats de la VS, de la CRP et les comorbidités du malade.

La présence d'une complication comme une nécrose du scalp, de la langue, traduit une grande diffusion de l'artérite gigantocellulaire compte tenu du réseau nourri des anastomoses physiologiques entre les branches de la carotide externe. Une

thrombocytose supérieure à 400 000/mm³ serait un facteur de risque de symptômes visuels ischémiques. La présence de facteurs de risques cardiovasculaires comme une dyslipidémie, une hypertension artérielle, un diabète ou un tabagisme sont pris en considération pour le risque ischémique.

Le recours dans la MH à des bolus en perfusion intraveineuse de méthylprednisolone à dose élevée dans des formes graves ou dans l'espoir de réduire plus rapidement la corticothérapie n'a pas fait la preuve de son efficacité.

L'élément pronostique déterminant est la rapidité de mise en route de la cortisonothérapie en cas de complications. Un flou visuel, une amaurose transitoire, une diplopie conduisent à l'instauration immédiate du traitement : la perte de vision fixe survient en l'absence de traitement adapté en 24 à 72 heures et n'est pas réversible en règle générale, y compris sous bolus de méthylprednisolone à forte dose.

Souvent dès la première prise de prednisone, le malade retrouve une première nuit de sommeil, les céphalées disparaissant rapidement. L'efficacité clinique initiale des glucocorticoïdes est toutefois fonction de l'importance de leur posologie de départ.

Biologiquement, la CRP se normalise en quelques jours, la VS en quelques semaines. La remontée du taux d'hémoglobine, la disparition de la thrombocytose, la normalisation des tests hépatiques de rétention et de cytolysse, quand ces anomalies sont présentes initialement, se produisent le plus souvent en trois à quatre semaines.

■ TRAITEMENT APRES LA PHASE INITIALE

Dès que le malade est libéré de ses signes et symptômes et que la VS diminue, la dose de prednisone est réduite, c'est-à-dire au bout de 2 semaines, parfois 4, rarement plus. Le schéma de réduction de la prednisone est adapté à partir de sa dose initiale et de la sévérité de l'affection. La posologie de prednisone est par exemple diminuée toutes les deux semaines par paliers de 10 mg jusqu'à la dose de 30 mg, en modifiant d'abord l'éventuelle prise du soir, puis par palier de 5 mg jusqu'à la dose de 20 mg, puis de 2,5 mg jusqu'à la dose de 10 mg, et ensuite réduction de 1 mg tous les mois, en réaugmentant à la dose du palier précédent si besoin. Un objectif fixé est d'atteindre si possible 0,1 mg/kg à la 24^e semaine de traitement, ou au moins une dose inférieure à 10 mg/j. La surveillance clinique et biologique est réalisée initialement

- ▶ L'altération de l'état général, le syndrome inflammatoire biologique, rendent compte de l'atteinte systémique.
- ▶ Le risque de cécité ou d'autres complications ischémiques justifie la prise en charge thérapeutique invasive.
- ▶ La réalisation de la biopsie d'une artère temporale reste sauf situation particulière justifiée à cause des complications iatrogènes fréquentes de la corticothérapie.
- ▶ L'interprétation des différentes manifestations tient compte des comorbidités chez ces patients âgés, voire très âgés.

toutes les quatre semaines et le patient est informé et éduqué sur les risques liés à sa maladie et à son traitement.

La surveillance porte sur la réapparition des manifestations initiales ou la survenue d'autres complications vasculaires : céphalées localisées à recrudescence nocturne avec hyperesthésie du cuir chevelu, anomalies des artères temporales, symptômes oculaires (amaurose transitoire, diplopie), claudication ou trismus de la mâchoire, claudication de la langue, toux sèche. Réapparition de signes inflammatoires systémiques, fièvre (faisant discuter une éventuelle cause infectieuse ou maligne), perte de poids significative, myalgies, arthralgies (présentation clinique PPR), et dans quelques cas exceptionnels polyarthrite.

1. L'évaluation de la douleur par échelle visuelle analogique (EVA) entre 0 et 10 cm (EVA douleur).
2. La durée du dérouillage matinal en minutes divisée par 10.
3. Le geste d'élévation des membres supérieurs, scoré entre 0 et 3 : 0 le patient soulève ses bras au-dessus de la ceinture scapulaire, valeur 1 jusque la ceinture scapulaire, valeur 2 ses bras restent en dessous de la ceinture scapulaire et valeur 3 le mouvement est impossible.
4. La valeur de la C-Réactive Protéine (CRP) en mg/dL.
5. L'évaluation globale du médecin sur une EVA de 0 à 10 cm.

Interprétation. Le score PPR de Leeb et Bird est l'addition de ces 5 items. La CRP peut être remplacée par la valeur de la VS à la première heure divisée par 10.

Les auteurs déterminent 3 catégories d'activité de la PPR selon le résultat de leur score. En dessous de 7, la PPR a une activité basse ; entre 7 et 17 une activité moyenne, et au-dessus de 17, une activité élevée.

Tableau III : Le score PPR d'activité de Leeb et Bird "PolyMyalgia Rheumatica Activity Score", ou PMR-AS.

Quand le patient a des signes d'une PPR, des éléments d'évolutivité sont notés sur la feuille d'observation et servent au calcul d'un score d'activité de la PPR aidant à caractériser la rémission ou une rechute de la PPR et donc l'adaptation thérapeutique (**tableau III**) [14]. On vérifie aussi la tolérance du traitement, l'existence ou non de comorbidités interférant avec le traitement.

Le maintien de la VS à des valeurs normales va de pair avec le bon contrôle clinique de la maladie, mais il ne fournit pas une garantie absolue contre la survenue d'une complication artérielle, notamment oculaire. Cette discordance se retrouve aussi avec la CRP. Des paramètres biologiques peuvent rester perturbés : une élévation de l'haptoglobine et de l'orosomucoïde, une élévation de l'IL-6 très dépendante de la prise de prednisone : un arrêt de la prednisone peut s'accompagner en quelques heures de l'élévation de l'IL-6.

■ REBOND BIOLOGIQUE, RECHUTE, GUERISON, RECIDIVE

Le rebond biologique est une reprise du syndrome inflammatoire (nouvelle élévation de la VS ou de la CRP) alors que la VS et la CRP s'étaient normalisées, chez un patient n'ayant pas de manifestations cliniques. Il peut comporter une élévation des plaquettes, une anémie. Il fait discuter une diminution trop rapide du glucocorticoïde, une infection intercurrente ou encore une corticorésistance ou dépendance, qui doit conduire à rechercher à nouveau des localisations occultes d'artérite gigantométabolique.

Une rechute est une réapparition des symptômes ou signes cliniques de type MH (ou PPR) chez un patient encore sous traitement qui était en rémission. La rechute ne doit pas être confondue avec des myalgies liées à la réduction du glucocorticoïde qui durent de quelques jours à une semaine.

Une corticorésistance apparente de la maladie implique de s'assurer que le glucocorticoïde est bien absorbé (observance du traitement, éventuelle maladie digestive associée, forme galénique ou moléculaire choisie) ; que sa cinétique métabolique n'est pas modifiée (prise concomitante de rifampicine, hyperthyroïdie) ; que son transport plasmatique n'est pas perturbé (forte hypoalbuminémie).

La réapparition de l'enraidissement douloureux des ceintures se produit parfois pour des réductions de la dose quotidienne de prednisone de quelques milligrammes, parfois de 2 ou

même de 1 milligramme ! Elle implique dans la majorité des cas de revenir à la dose précédente de prednisone qui permettait encore le contrôle clinique (sauf si complications ischémiques). Cette posologie un peu plus forte est maintenue, bien souvent, quelques semaines ou mois. Mais si tout va bien, il ne faut pas hésiter à reprendre le chemin du sevrage, quitte à réadapter à plusieurs reprises la dose minimale nécessaire.

La guérison se traduit par l'absence prolongée des signes cliniques et symptômes de la MH et la normalité des paramètres de l'inflammation, traitement stoppé.

Une récurrence est une réapparition des symptômes ou signes cliniques de MH chez un patient qui était en rémission et avait arrêté son traitement depuis au moins 1 mois. Elle peut se produire dans les mois suivant l'arrêt de la cortisonothérapie, mais parfois après un intervalle libre de plusieurs années.

■ MANIFESTATIONS VASCULAIRES PARTICULIÈRES

Une aortite thoracique ou abdominale histologique infra-clinique est fréquente au cours de la MH et peut se compliquer d'un anévrisme ou/et d'une dissection (*fig. 4*), avec un pronostic plus sévère pour la dissection aortique thoracique. Les diagnostics sont évoqués sur des manifestations cliniques (douleurs thoraciques, dorsalgies, douleurs abdominales, asy-

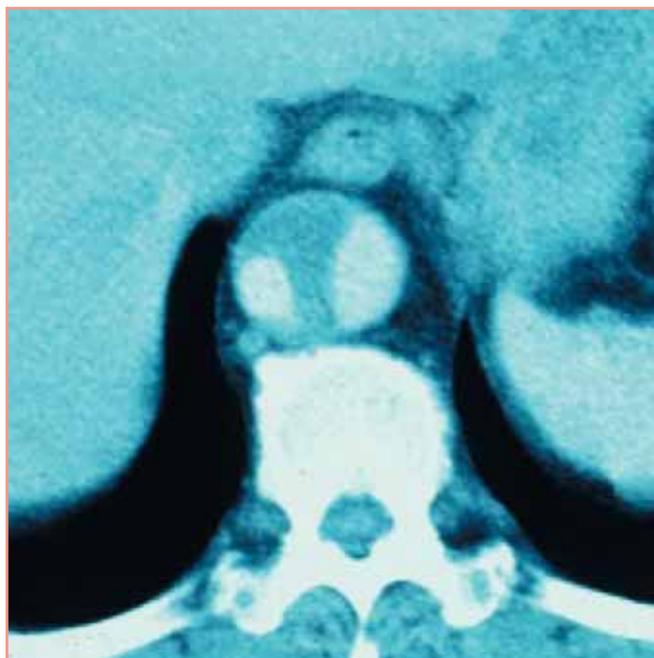


Fig. 4 : Hyperfréquence de l'aortite dans la maladie de Horton, parfois compliquée d'anévrisme ou d'une dissection comme ici.

métrie tensionnelle, insuffisance aortique, masse abdominale battante) ou faits de façon fortuite lors d'une échographie ou d'un scanner demandé pour une autre raison. L'angioscanner ou l'angio-IRM complète les explorations.

Une sténose des artères des membres supérieurs (artères sous-clavières, axillaires), le plus souvent bilatérale, peut apparaître ou se démasquer en cours d'évolution. Son diagnostic se pose devant une élévation insolite de la VS ou de la CRP, une claudication du membre supérieur, un acrosyndrome, une asymétrie tensionnelle aux deux membres supérieurs, une abolition d'un pouls radial ou cubital, un souffle vasculaire sous-clavier ou axillaire. Il implique la réalisation d'un écho-Doppler, puis d'une angiographie ou angio-IRM de la gerbe aortique afin d'adapter au mieux le traitement.

D'autres localisations artérielles sont décrites au cours de la MH : claudication intermittente du ou des membres inférieurs, signes distaux ischémiques, neuropathie périphérique des premiers mois de traitement. La crainte chez quelques malades est la présence d'une atteinte d'une ou des deux artères vertébrales avec alors risque d'atteinte du tronc basilaire associée à une mortalité plus élevée qu'au cours des localisations athéromateuses. Une association aortite/vascularite cervicale est plus fréquente que l'association aortite/vascularite brachiale qui paraît s'exclure.

Les hallucinations visuelles liées à un syndrome de Charles Bonnet au cours de la MH peuvent en elles-mêmes être réversibles sous traitement. Les localisations artérielles atypiques décrites au sein ou au tractus génital peuvent répondre à la cortisonothérapie, si elle s'avère nécessaire. Des manifestations audio-vestibulaires sont possiblement rapprochées de la MH et parfois réversibles sous traitement.

Le recours plus large au PETscan qui commence à être réalisé ces dernières années au cours des vascularites localisées sur des gros vaisseaux permettra l'identification dans la MH des territoires d'artérite dans les régions cervicales, thoraciques et abdominales : un marqueur comme le F-18 fluorodéoxyglucose visualise les zones artérielles inflammatoires de façon discriminante.

■ DUREE DE LA CORTISONOTHERAPIE

Il n'y a pas de facteurs prédictifs reconnus de la durée du traitement pour un malade donné souffrant de MH. Le paradigme que la maladie s'éteint en 1 à 3 ans est accepté, mais souvent en vraie vie incorrect.

De facto, il est rare que la cortisonothérapie puisse être arrêtée avant la fin de la première année de traitement dans la MH. Il est assez fréquent dans les séries semi-récents et en pratique d'avoir des traitements durant 2 à 3 ans, mais parfois 5 ans, et même 10 ans, sinon à vie. Le clinicien doit toujours avoir à l'esprit la question du sevrage, pour ne pas laisser passer la période où il peut être réalisé.

Quand la dose de prednisone n'est plus que de 5 mg/jour, deux solutions sont possibles : soit son remplacement par l'hydrocortisone, environ 20 mg/jour mais théoriquement en deux prises, soit la poursuite du sevrage en prednisone par palier de 1 mg par mois (ou plus lentement si nécessaire). Le dosage de la cortisolémie à 8 heures avant la prise de prednisone permet de noter s'il existe une insuffisance corticotrope (cortisolémie < 100 nmol/L). Si la cortisolémie est supérieure à 100 nmol/L, le test au synacthène immédiat permet de noter si la valeur de la cortisolémie est doublée 1 heure après l'injection. L'expertise d'un endocrinologue, la réalisation d'un test à la métopirone, rendent service dans des cas difficiles, en gardant à l'esprit que le contrôle des signes inflammatoires au cours de la MH nécessite assez souvent de petites doses de prednisone, contrairement à d'autres affections, en particulier digestives ou pulmonaires, où la cortisonothérapie à faible dose n'a pas en règle générale de raison d'être.

■ REVISION DU DIAGNOSTIC DE MALADIE DE HORTON

La preuve histologique fournie par la BAT empêche en règle générale de remettre en question le diagnostic de MH, et en particulier en cas de difficultés lors de la dégression de la cortisonothérapie, de complications iatrogènes ou encore de changement de thérapeute. C'est une des raisons pour faire cette biopsie même si le diagnostic de MH paraît cliniquement certain, car il faut toujours se projeter vers le futur.

Chez un petit nombre de patients, la relecture des lames histologiques de la BAT demandée devant des manifestations cliniques atypiques ou inhabituelles oriente vers une autre vascularite.

■ COMPLICATIONS ISCHEMIQUES PRECOSES SOUS TRAITEMENT ET TRAITEMENT ANTICOAGULANT

Des complications ischémiques visuelles ou neurologiques sont rapportées dans quelques cas une fois la cortisonothéra-

pie débutée. Leur connaissance rend le clinicien encore plus vigilant la première semaine du traitement, surtout si le malade a des cofacteurs de risque vasculaire.

Mais elle ne doit pas remettre en cause dans l'état actuel de nos connaissances le dogme de la prescription rapide d'une cortisonothérapie devant une MH. Les séries anciennes nous rappellent que les complications oculaires survenaient chez 30 à 50 % des malades avant la cortisonothérapie. Des séries semi-récents font état encore de ce risque de complications s'il existe un retard dans la prise en charge.

Les anticorps anticardioline retrouvés assez souvent au cours de la MH (et pas dans la PPR isolée) n'ont pas un lien net avec le risque d'accident vasculaire (contrairement au syndrome des antiphospholipides). Ces anticorps disparaissent sous traitement efficace.

Les risques ischémiques précoces conduisent certains à proposer le recours la première semaine à une héparine de bas poids moléculaire en l'absence de contre-indications, en particulier rénales, surtout si le malade a des facteurs connus de risque vasculaire.

L'aspirine à faible dose a été proposé avec conviction dernièrement à la suite des travaux de la Mayo Clinic dans la MH pour une double action : antiagrégante plaquettaire et suppression de la production élevée vasculairement délétère d'interféron gamma. Les durées d'action de ces produits sont à considérer par rapport à la date de la réalisation de la BAT.

■ COMPLICATIONS IATROGENES DE LA CORTISONOTHERAPIE

L'incidence des complications iatrogènes des glucocorticoïdes est comparée à la morbidité des populations de même âge, que ce soient pour l'ostéoporose fracturaire, la cataracte, le diabète, l'hypertension artérielle, les troubles psychiques.

Mais avec les années, il est devenu clair que les glucocorticoïdes sont responsables au cours de la MH de telles manifestations, et d'autres également graves : ostéonécrose aseptique, infections, complications digestives, en particulier sigmoidite diverticulaire mettant en jeu le pronostic vital de diagnostic difficile. Ces données justifient les stratégies thérapeutiques permettant d'espérer une posologie globale de glucocorticoïdes plus faible.



Les malades ne pouvant pas réduire la posologie quotidienne de prednisone en dessous de 10 à 15 mg, voire 20 mg, sous peine de rebond biologique et surtout de rechute clinique, et pour des périodes dépassant 3, voire 5 ans ou davantage, sont les plus susceptibles de développer ces complications.

Mais les malades ayant des doses d'entretien faibles, prolongées au-delà d'un an, peuvent se plaindre aussi d'effets indésirables dit mineurs : euphorie, anxiété, insomnie, sueurs, palpitations, boulimie, prise de poids de plus de 3 kg, arrondissement du faciès ; ou graves : cataracte, glaucome, diabète, infection, purpura, atrophie cutanée, et vraisemblablement ostéoporose, myopathie, freination de l'axe hypothalamo-hypophysio-surrénalien.

Les effets secondaires de la prednisone impliquent une information et une éducation adaptées à chaque malade : conseils diététiques, conseils pour les rendez-vous programmés, conseils pour les symptômes conduisant à un rendez-vous non programmé, peut-être en urgence ou semi-urgence, réduction régulière adaptée de la prednisone, ne jamais stopper d'un seul coup le traitement. La prévention et le traitement des risques d'ostéoporose cortisonique sont codifiés régulièrement.

■ TRAITEMENTS NON CORTISONIQUES

Le méthotrexate en prise unique hebdomadaire à dose semblable à celle dans la PR fait l'objet de nombreux essais, certains en cotraitement initial, d'autres en procédure de recours lors de corticorésistance ou corticodépendance. Les résultats sont disparates selon les méthodologies des études. Le bénéfice apparent, s'il existe, paraît sur les données actuelles assez faible.

La ciclosporine, les antimalariques ont été proposés comme traitement adjuvant en association avec un AINS ou une corticothérapie, mais sans certitude de l'efficacité. Une question actuelle est la place future des biothérapies (anti-TNF α , anti-IL6) par rapport à la cortisonothérapie dans la prise en charge de la MH dans des schémas soit de première intention, soit de seconde intention, chez des malades corticodépendants ou résistants, avec les précautions usuelles, en particulier sur le plan infectieux. Le recours à la chirurgie est parfois nécessaire en cas de sténose ou thrombose sur de gros troncs

artériels. La présence d'une dissection ou d'un anévrisme aortique ne conduit pas toujours à un acte chirurgical.

■ LE PRONOSTIC VITAL

De façon générale, les malades souffrant d'une MH ont une espérance de vie semblable à celle des sujets de même âge. Il existe globalement une similitude des causes de décès chez ces sujets par rapport à la population générale de même tranche d'âge, en dehors d'une discrète mortalité plus importante dans les premiers mois suivant la mise en route du traitement. ■

Bibliographie

1. MASSON C. La MH. Les cas historiques. Nancy : ALN édition ; 2004.
2. MASSON C. Pseudo-polyarthrite rhumatoïde. MH. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil Locomoteur, 14-243-A-10, 1997, 13 p.
3. MASSON C. Pseudopolyarthrite rhizomélisque et MH, In : Traité de thérapie rhumatologique Thomas Bardin, Philippe Orcel, Médecine-Sciences Flammarion Paris 2007, pp. 432-8.
4. SOUBRIER M, DUBOST JJ, RISTORI JM. Polymyalgia rheumatica: diagnosis and treatment. *Joint Bone Spine*, 2006 ; 73 : 599-605.
5. CANTINI F, SALVARINI C, OLIVIERI I *et al.* Shoulder ultrasonography in the diagnosis of polymyalgia rheumatica: a case-control study. *J Rheumatol*, 2001 ; 28 : 1049-55.
6. MCGONAGLE D, PEASE C, MARZO-ORTEGA H *et al.* Comparison of extracapsular changes by magnetic resonance imaging in patients with rheumatoid arthritis and polymyalgia rheumatica. *J Rheumatol*, 2001 ; 28 : 1837-41.
7. DASGUPTA B, SALVARINI C, SCHIRMER M *et al.* Developing classification criteria for polymyalgia rheumatica: comparison of views from an expert panel and wider survey. *J Rheumatol*, 2008 ; 35 : 270-7.
8. BIRD HA. Criteria for polymyalgia rheumatica. Tale without end. *J Rheumatol*, 2008 ; 35 : 188-9.
9. DEVAUCHELLE-PENSEC V, JOUSSE S, DESTOMBE C, SARAUX A. Epidemiology, imaging, and treatment of giant cell arteritis. *Joint Bone Spine*, 2008 ; 75 : 267-72.
10. SCHMIDT WA, GROMNICA-IHLE E. Incidence of temporal arteritis in patients with polymyalgia rheumatica: a prospective study using colour Doppler ultrasonography of the temporal arteries. *Rheumatology*, 2002 ; 41 : 46-52.
11. BURKE AP, TAVORA F, NARULA N *et al.* Aortitis and ascending aortic aneurysm: description of 52 cases and proposal of a histological classification. *Human Pathol*, 2008 ; 39 : 514-26.
12. GEIGER J, NESS T, UHL M *et al.* Involvement of the opthalmic artery in giant cell arteritis visualized by 3T MRI. *Rheumatology*, 2009 ; 48 : 537-41.
13. MOOSIG F, CZECH N, MEHL C *et al.* Correlation between 18-fluorodeoxyglucose accumulation in large vessels and serological markers of inflammation in polymyalgia rheumatica: a quantitative PET study. *Ann Rheum Dis*, 2004 ; 63 : 870-3.
14. BINARD A, LEFEBVRE B, DE BANDT M *et al.* Validity of the polymyalgia rheumatica activity score in primary care practice. *Ann Rheum Dis*, 2009 ; 68 : 541-5.