

« 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 ainsi qu'aux artères vertébrales. Ceci explique ses principales manifestations cliniques « céphaliques ».

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

À court terme, l'ACG est redoutée en raison du risque de survenue de complications ischémiques ophtalmologiques (10 à 20% des cas) et plus rarement neurologiques (7% des cas), qui peuvent entraîner une cécité définitive, un accident vasculaire cérébral et une perte d'autonomie.

C'est la raison pour laquelle toute suspicion d'ACG nécessite une consultation en urgence vers un spécialiste (médecin interniste ou rhumatologue le plus souvent) afin de confirmer le diagnostic et instaurer un traitement dans les meilleurs délais.

L'étiologie de l'ACG demeure inconnue mais les mécanismes aboutissant à une inflammation de la paroi artérielle et à son remodelage sont de mieux en mieux compris, ce qui a permis d'identifier de nouvelles cibles thérapeutiques afin de diminuer le recours à la corticothérapie.

Pour en savoir plus

- Fiche Maladie : <https://www.orpha.net/>
- Fiche tout public : <https://www.orpha.net/>
- PND (2024) : <https://www.has-sante.fr/>

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 et de tissus</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 ainsi qu'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

Tocilizumab, méthotrexate

Corticothérapie

Aspirine à dose antiplaquettaire

Pièges

Pièges du diagnostic étiologique d'une céphalée chez une personne céphalalgique

Risques inhérents à la prise d'immunosuppresseurs

CRP et autres marqueurs du syndrome inflammatoire indétectables sous tocilizumab

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 : infections

Le risque infectieux est accru et lié à la prise de corticoïdes et/ou de traitement immunosuppresseur au long cours. Les infections peuvent parfois avoir des présentations cliniques et biologiques atténuées.

► Situation d'urgence 2 : 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 3 : 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 et/ou tocilizumab.

D'autres complications de la corticothérapie peuvent survenir chez les patients ACG sous corticoïdes au long cours (rétention hydrosodée, HTA, diabète...).

► Situation d'urgence 4 : complication cardio-vasculaire

L'ACG peut toucher les gros vaisseaux extra-crâniens : la localisation aortique de l'ACG est probablement sous-estimée. En pratique rarement sévère, elle constitue plutôt un marqueur pronostique.

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 rhizomélisque...

Recommandations en urgence

► Recommandations générales

⚠ En cas de traitement par tocilizumab, la CRP et les autres marqueurs du syndrome inflammatoire (VS, fibrinogène) sont indétectables

**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(e) patient(e) âgé(e) atteint d'une
ACG
et traité(e) par des corticoïdes et/ou tocilizumab justifie d'évoquer
une perforation diverticulaire jusqu'à preuve du contraire**

Situation d'urgence 1 : infections

- La corticothérapie et les traitements anti-inflammatoires augmentent le risque infectieux. En cas de complications infectieuses intercurrentes, leurs présentations clinique et biologique peuvent être très frustes du fait des traitements (en particulier avec le tocilizumab).
- **Piège diagnostique** : en cas de traitement par tocilizumab, la CRP et les autres marqueurs du syndrome inflammatoire (VS, fibrinogène) sont indétectables.

► Situation d'urgence 2 : atteinte ophtalmologique

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

- **TOUT symptôme ophtalmique soudain** : diplopie, trouble visuel monoculaire ou bilatéral, transitoire ou permanent, à type de voile noir, scotome central ou déficit du champ visuel partiel 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 associés 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 ;
- **IRM cérébrale (à défaut angio-TDM quand seul examen disponible) :**
 - 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

■ Mesures symptomatiques

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

■ Traitements spécifiques

- Aspirine à dose anti-agrégante (75-250 mg/j) ;
- Corticothérapie en urgence (1 mg/Kg/j).

Nota bene : il est possible de réaliser des bolus de méthylprednisolone (500 mg en perfusion lente sur 3 heures pendant 3 jours) mais leur intérêt n'est pas démontré et leur tolérance peut poser problème chez la personne âgée.

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

► Situation d'urgence 3 : perforation diverticulaire

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

- Une perforation diverticulaire est une urgence diagnostique et thérapeutique ;
- Les corticoïdes et le tocilizumab augmentent le risque de perforation diverticulaire et atténuent les symptômes d'irritation péritonéale ; la CRP est quasi indétectable sous tocilizumab ;
- 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 ;
- Antipyrétiques ;
- 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 4 : 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, anévrysme ou dissection aortique, insuffisance aortique...) ;
- Les complications cardiovasculaires surviennent tardivement dans la maladie (en dehors de l'AVC à la phase initiale). Attention à ne pas confondre l'aortite (inflammation) qui concerne 2/3 des patients au diagnostic et qui pose peu de problème avec les complications cardiovasculaires au long terme.

■ 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.

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**

- 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+ (infarctus du myocarde ou IDM) par double antiagrégation plaquettaire, anticoagulation et geste de revascularisation.

Orientation

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

■ Où transporter ?

- SAU ou filière dédiée.

■ Comment transporter ?

- Ambulance si atteinte ophtalmique ;
- SMUR pour les atteintes thoraciques.

■ 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, au méthotrexate ou au tocilizumab ;
- Attention à la CRP indosable sous tocilizumab ;
- Attention au risque de rechute et/ou insuffisance corticotrope lors du sevrage des corticoïdes.

Précautions anesthésiques

- Pas de particularité.

Mesures complémentaires en hospitalisation

- À la phase aiguë de la prise en charge de l'ACG, une prise en charge diététique est importante, en mettant l'accent sur le risque de diabète cortico-induit et la prévention du risque d'ostéoporose. Une évaluation du risque de décompensation psychiatrique ou psychologique liée au traitement corticoïde peut être utile. Enfin, les troubles du sommeil sont très fréquents, surtout lorsque la corticothérapie est donnée à fortes doses ;
- Un entretien avec le médecin pour la suite de la prise en charge est recommandé ainsi qu'une information pour l'adhésion au traitement ;
- Proposer au décours de l'hospitalisation, un soutien psychologique pour le patient mais aussi pour les proches ainsi qu'un recours à une assistante sociale si nécessaire pour organiser le retour à domicile ;
- 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 (centres 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 **de certains organes et tissus est possible** en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis) et de l'atteinte des tissus observée chez le donneur.

La décision de greffe repose donc sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (rapport bénéfice-risque).

► 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

Les patients porteurs de la maladie présentent un risque de survenue d'évènement cardiovasculaire plus élevé que la population standard (1,5 à 2 fois en fonction des différentes études), du fait de la vascularite et de son traitement (effet de la corticothérapie prolongée notamment).

L'âge moyen de 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.

Le type de traitement reçu et l'évolution naturelle de la maladie nécessitent une exploration minutieuse des organes à proposer.

La corticothérapie, ou l'utilisation de traitements immunosuppresseurs ou biothérapies, impose la prudence au regard des risques infectieux.

Concernant le risque d'IDM, il peut se rencontrer dans deux situations au cours de l'ACG :

1. À la phase initiale de la maladie du fait de l'anémie et l'inflammation systémique qui créent une inadéquation entre besoin et apport en O₂ (infarctus de type 2) ;
2. Plus tardivement, en raison de l'âge, des facteurs de risque cardiovasculaire classique et de la corticothérapie (infarctus de type 1 ou 2 lié à des lésions d'athérome).

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

► Don d'organes

Il n'y a pas de lésion organique en lien avec la maladie et donc pas de contre-indication a priori sur les différents organes après une évaluation soigneuse habituelle.

Une coronarographie semble justifiée chez ces patients.

► Don de tissus

- Le prélèvement d'épiderme et éventuellement d'appareil ostéo-ligamentaire doit être réfléchi au regard de l'ancienneté de la corticothérapie et de sa posologie en lien avec les banques de tissus.
- **Les prélèvements vasculaires sont contre indiqués.**
- Le prélèvement de cornée est possible.

Services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine (ABM) Numéros des quatre 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

Numéro de téléphone en cas d'urgence

Contactez le service de Médecine interne de votre établissement ou région

Centres de référence des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires systémiques rares

<https://www.fai2r.org/les-centres-fai2r/>

Filière de santé maladies rares: FAI²R
Maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares

<https://www.fai2r.org/>



Ressources documentaires

- [PNDS : Artérite à cellules géantes \(Horton\), 2024](https://www.has-sante.fr/jcms/c_2789359/fr/arterite-a-cellules-geantes-horton)
https://www.has-sante.fr/jcms/c_2789359/fr/arterite-a-cellules-geantes-horton
- 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

Professeur Maxime Samson

Centre national de référence des maladies auto-immunes et systémiques rares :
Service de Médecine interne et d'Immunologie Clinique
CHU Dijon Bourgogne - 14 rue Paul Gaffarel BP 77908 21079 DIJON 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 Jérémy Guenezan** : commission des référentiels de la SFMU (CREF)
chef de service adjoint - service d'accueil des urgences/SAMU/SMUR, CHU de Poitiers

- **Docteur Geoffroy Rousseau** : département de Médecine d'Urgence - CHRU Tours

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

- L'Agence de biomédecine (ABM)

Professeur François Kerbault, Docteur Francine Meckert : direction opérationnelle du
prélèvement et de la greffe de l'ABM

- L'Association de patients : Association France Vascularites

<https://www.association-vascularites.org/>
association.vascularites@gmail.com

Permanence téléphonique: 09 87 67 02 38

Date de réalisation : 11/01/2018

Date de révision : 10/01/2025