

Diagnostic de la maladie de Horton : médecins, ouvrez l'œil - MACSF

Source de la capture: [Diagnostic de la maladie de Horton : médecins, ouvrez l'œil - MACSF](#)

Diagnostic de la maladie de Horton : médecins, ouvrez l'œil !

Dr Carole Gerson

Le 23.05.2023

À 15:20

8 min

 HTML Content

Chaque année, des médecins généralistes et spécialistes sont mis en cause pour un retard diagnostique d'une maladie de Horton, qui a souvent des conséquences dramatiques pour les patients. Illustration à travers le cas d'une patiente qui présentait des céphalées persistantes sans cause réelle apparente...

Les faits : un retard diagnostique d'une maladie de Horton

Une patiente de 80 ans, en bonne forme, est néanmoins suivie sur le plan médical par un [cardiologue](#) pour une hypertension artérielle (HTA), par un ophtalmologiste (OPH) depuis 2000 pour une DMLA (dégénérescence maculaire sénile) et par son médecin traitant notamment pour une PPR (pseudo polyarthrite rhizomélique), sous l'œil attentif d'une de ses deux filles, médecin psychiatre.

Fin novembre 2015, la patiente commence à se plaindre de céphalées temporales et de douleurs de la mâchoire, douleurs qu'elle attribue aussitôt à son appareil dentaire récemment changé et auquel elle peine à s'adapter.

Début décembre, les céphalées sont toujours présentes. La patiente, régulièrement prise d'étourdissements s'accompagnant de troubles visuels, décide finalement de consulter son médecin traitant. Celui-ci étant absent, c'est son associé qui la reçoit et demande alors dans un premier temps un bilan biologique (dont une VS normale) puis l'adresse en urgence à son cardiologue et à son ophtalmologiste.

Le 10 décembre, le cardiologue réalise un bilan complet avec un ECG, une échographie cardiaque et une échographie des vaisseaux du cou, dont les résultats ne montrent aucune anomalie apparente et n'expliquent pas la symptomatologie. Quelque peu embarrassé, il

préconise alors simplement une auto surveillance tensionnelle, qui ne montre finalement aucun déséquilibre.

Le 11 décembre, l'ophtalmologiste, après bilan dont une OCT (Optical Coherence Tomography), conclut à la stabilité de la DMLA et de l'acuité visuelle (alors mesurée à 1/10^{ème} pour l'œil droit et 6/10^{ème} pour l'œil gauche) et évoque de probables migraines ophtalmiques ou un problème vasculaire. Il invite donc la patiente à revoir son médecin traitant.

Consulté le 14 décembre, le médecin traitant prescrit un scanner cérébral, réalisé sans injection et ne montrant rien de particulier. La fille de la patiente, qui juge cet examen insuffisant, demande au praticien, lors d'une nouvelle consultation le 19 décembre, la prescription d'une IRM. Ne parvenant pas à obtenir cet examen en urgence, le médecin traitant adresse la patiente aux urgences du centre hospitalier voisin avec une lettre détaillant les symptômes et les différentes explorations déjà réalisées. Pour autant, la patiente est rapidement déclarée sortante et ce sans avoir eu d'IRM, ni d'examen ophtalmologique, en l'absence de praticien disponible.

Deux jours plus tard, le 21 décembre, la patiente consulte à nouveau son médecin traitant qui lui conseille alors, en cas de récurrence de troubles visuels, de consulter directement aux urgences ophtalmologiques du centre hospitalier ... ce que la patiente fait le jour même pour un scotome de l'œil gauche apparu quelques heures après cette consultation. Cependant, l'interne en ophtalmologie qui l'examine décide d'une seule OCT (tomographie à cohérence optique), au décours de laquelle il évoque à son tour la responsabilité de la DMLA et conseille à la patiente d'attendre le rendez-vous programmé de longue date avec son ophtalmologiste habituel une semaine plus tard.

Finalement, deux jours plus tard, le 23 décembre, la patiente consultera en urgence l'associé de son [ophtalmologiste](#). Près d'un mois après le début des symptômes, le diagnostic tombe tel un couperet : maladie de Horton avec atteinte bilatérale.

Malgré la corticothérapie instituée en urgence, la patiente ne récupérera pas son acuité visuelle de l'œil gauche limitée à 2/10^e, œil toujours atteint de DMLA.

Expertise : la responsabilité des médecins écartée

Très mécontente de ses mésaventures, devenue totalement dépendante et incapable de s'occuper de son mari également âgé, la patiente mettra en cause la responsabilité de tous les médecins intervenus dans sa prise en charge.

Toutefois, l'expert aura une lecture non rétrospective du cas.

Après avoir repris patiemment, pour chacun des médecins impliqués, les conditions et éléments cliniques dont ils disposaient au moment où ils étaient consultés, il conclura qu'on ne pouvait reprocher aux différents praticiens libéraux de ne pas avoir diagnostiqué de maladie de Horton.

Pour l'expert, les éléments pour établir ce diagnostic n'étaient pas présents dans le contexte de la maladie antérieure, la diplopie et les troubles visuels intermittents n'étant pas spécifiques d'une maladie de Horton dans le contexte.

Seule la responsabilité du centre hospitalier sera reconnue pour ne pas avoir fait les explorations nécessaires lors de la première comme lors de la deuxième consultation, en lien avec une perte de chance estimée à 15 %.

Ces conclusions seront suivies par la CCI.

Recommandations pour le diagnostic et la prise en charge de la maladie de Horton

Une maladie rare et encore mal comprise

Si la **maladie de Horton** (ou "artérite à cellules géantes" dans la dénomination internationale) reste rare (9 pour 100 000 habitants de plus de 50 ans d'après une estimation récente), son incidence ne cesse de croître du fait notamment du vieillissement de la population. L'âge de survenue moyen est de 75 ans ; il existe une prédisposition féminine nette (3/4 des malades sont des femmes) et une atteinte préférentielle des populations européennes. Son étiologie demeure mal comprise.

Comment détecter la maladie ?

Elle doit être évoquée plus systématiquement devant :

- toute céphalée inhabituelle récente chez un sujet de plus de 50 ans, en particulier après 70 ans ;
- une baisse de l'acuité visuelle ou une diplopie ;
- une claudication ou une simple douleur de la mâchoire ;
- une hyperesthésie du cuir chevelu, un aspect saillant et induré des artères temporales ;
- l'existence d'une PPR dans les antécédents ;
- tout syndrome inflammatoire isolé persistant.

La simple évocation du diagnostic doit alors conduire le praticien à tout faire pour que dans un court délai, les examens nécessaires soient réalisés, compte tenu du risque de survenue imprévisible de complications ophtalmologiques irréversibles qui font la gravité de la maladie et la classent parmi les urgences diagnostiques et thérapeutiques.

Le protocole national de diagnostic et de soins : un outil précieux d'aide au diagnostic

Pour aider les praticiens, un protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) a été récemment publié par la HAS à l'initiative du Pr Alfred MAHR (Professeur de médecine interne, Hôpital Saint Louis à PARIS).

Ce protocole propose notamment un algorithme diagnostique, qui peut être résumé comme suit :

- **En cas d'atteinte ophtalmologique** (trouble visuel permanent ou transitoire, uni ou bilatéral), une dose de prednisone orale de 1mg/kg/j doit être immédiatement administrée au patient qui doit être hospitalisé.
- **La mise en route de cette corticothérapie** ne doit en aucun cas être subordonnée à la réalisation d'une biopsie des artères temporales (BAT), qui reste cependant l'examen de référence. Il est, en effet, bien établi que cet examen peut être interprété au moins dans les 15 jours suivant le début du traitement et qu'il est, de toute façon, toujours possible d'interrompre la corticothérapie si le diagnostic est écarté.
A noter que la BAT n'est positive que dans 60 à 80 % des cas de maladie de Horton mais aussi qu'une biopsie négative n'élimine pas le diagnostic, et que dans 10 à 20 % des cas, la BAT ne montre des anomalies que d'un seul côté.
- **Une aide au diagnostic** peut également être apportée par l'examen écho doppler des artères temporales dès lors qu'il est effectué par un opérateur expérimenté et doté d'un matériel particulier (sonde d'échographie de haute fréquence). L'examen recherche alors un halo hypoéchogène circonférentiel traduisant l'épaississement œdémateux de l'artère temporale. Toutefois, la sensibilité comme la spécificité de l'examen doppler semblerait insuffisante.
- **En cas de forte suspicion de la maladie**, cette corticothérapie doit être également instaurée immédiatement si le délai pour obtenir les examens diagnostiques dépasse 7 jours. En effet, une corticothérapie adaptée (prednisone à la posologie de 0,7 mg/kg/j) met le patient n'ayant pas de signe ophtalmique à l'abri de complications ischémiques graves au terme d'une à deux semaines de traitement. Son effet est souvent spectaculaire, les symptômes disparaissant en règle générale en un à trois jours, à l'exception de l'hyperesthésie du cuir chevelu, de la nécrose du scalp ou de la langue, qui persistent plus longtemps. De plus, la cortico-résistance est exceptionnelle amenant d'ailleurs à remettre en question le diagnostic si elle est observée.

Seule une suspicion qualifiée de modérée ou faible peut amener le praticien à décider d'attendre les résultats des examens diagnostiques.

Quelle prise en charge une fois le diagnostic posé ?

Savoir confier son patient à un confrère

Sauf situation exceptionnelle, le [médecin traitant](#), qui joue un rôle essentiel dans le diagnostic de la maladie, doit aussi savoir confier son patient à un médecin spécialiste (interniste ou rhumatologue) pour la prise en charge du patient.

Evaluer la sévérité de la maladie

En effet, une fois le diagnostic de **maladie de Horton** confirmé, l'important est en premier lieu d'évaluer la sévérité de la maladie justifiant de rechercher systématiquement une atteinte ophtalmique infra clinique bien sûr, mais aussi une atteinte aortique présente chez au moins 2 % des patients.

Il existe en effet des risques de dilatation, anévrisme, dissection et insuffisance aortique et dont l'apparition parfois retardée de plusieurs années justifiera de toute façon un suivi prolongé de ces malades.

Evaluer les comorbidités du patient

Il convient également d'évaluer les comorbidités du patient atteint et ainsi le risque de mauvaise tolérance de la [corticothérapie](#), dont on rappellera qu'elle est le seul traitement à bénéficier de l'AMM dans cette maladie, les autres médicaments immunosuppresseurs et thérapies ciblées n'étant souvent proposés que comme traitement adjuvant visant à pouvoir diminuer les apports cortisonés ou traiter certaines rechutes.

Le choix d'un éventuel traitement adjuvant incombe, de fait, à un spécialiste.

Un suivi médical étroit

Une fois ce bilan établi et le traitement instauré, une surveillance clinique et biologique (VS et CRP se normalisent généralement en un mois) s'impose du fait du risque élevé (40 %) de rechute en cours de traitement ou après l'arrêt du traitement, et du fait du risque de complication aortique précédemment rapporté.

Cette surveillance doit également faire rechercher toutes les complications inhérentes à une corticothérapie prolongée (diabète, complications infectieuses, ostéonécrose, troubles psychiatriques...), et à son arrêt (insuffisance surrénalienne), afin de pouvoir les prévenir dans la mesure du possible (règles hygiéno-diététiques, supplémentation en vitamine D, traitement anti-ostéoporotique dans certains cas, etc...).

Compte tenu du risque accru de complications vasculaires chez les patients atteints d'une maladie de Horton, la place d'un traitement antiagrégant plaquettaire ou d'un traitement anticoagulant associé reste discutée.

La prescription d'aspirine à doses anti agrégantes ne serait réservée qu'aux seuls patients présentant une atteinte ophtalmique dans le but de prévenir un nouvel accident ischémique oculaire.

La durée de la corticothérapie d'attaque est d'environ 1 mois. La décroissance du traitement doit se faire ensuite par paliers, l'objectif étant d'atteindre une dose de 15 à 20 mg/j au 3^{ème} mois, 7,5 à 10 mg/j au 6^{ème} mois, 7,5 mg/j au 9^{ème} mois et de 5 mg/j à 1 an puis de réduire progressivement la dose de 1mg par mois. Sauf rechute, la corticothérapie peut être arrêtée au bout de 18 à 24 mois.

En conclusion

Si tout médecin, et, *a fortiori*, tout généraliste, doit parfaitement connaître les signes cliniques évocateurs d'une **maladie de Horton**, la confirmation du diagnostic, le bilan de la maladie comme le traitement imposent une prise en charge pluridisciplinaire et ne peuvent donc reposer sur le seul médecin traitant.

Dans le cas précédemment rapporté, force est de constater que certains éléments cliniques comme l'âge de la patiente, l'antécédent de PPR et l'existence de céphalées inhabituelles ainsi que de douleurs de la mâchoire ont finalement été "négligés" par tous les praticiens.

Ces éléments auraient dû conduire, précisément du fait des doutes diagnostiques et de l'intrication possible du tableau de DMLA, à la demande d'un avis spécialisé ou d'une biopsie en urgence, si ce n'est à la prescription d'une corticothérapie d'épreuve...

Maladie de Horton : quelques conseils pour ne pas risquer un défaut de diagnostic

Dr Sabine de Smet

Le 10.10.2022

À 15:00

4 min

 HTML Content

L'artérite à cellules géantes, ou maladie de Horton, entraîne des complications ophtalmologiques graves. Son diagnostic précoce est donc essentiel. Quels sont les signes qui doivent alerter ? Quel traitement mettre en œuvre ? Voici quelques réponses, à partir d'un cas de diagnostic tardif de cette maladie.

Des signes d'appel bien troubles

Une patiente de 72 ans consulte son médecin généraliste pour douleurs pharyngées, céphalées et troubles visuels. Elle est régulièrement suivie pour un cancer du sein, un

asthme pour lequel elle a un traitement de fond, une hypertension artérielle, une cataracte et des douleurs articulaires diffuses.

L'examen clinique est peu contributif. Le praticien s'oriente vers une rhinopharyngite infectieuse. Il prescrit un antibiotique à visée ORL et une corticothérapie usuelle à visée antalgique pour 6 jours (3 comprimés par jour de Solupred® 20 mg). Un bilan sanguin avec VS et CRP est prescrit.

Quinze jours plus tard, les symptômes persistent et la patiente est reçue par le médecin remplaçant. La biologie retrouve une VS augmentée et une CRP à 155. La corticothérapie est poursuivie à dose usuelle. 48 heures plus tard, la patiente revoit son médecin généraliste avec des plaintes plus précises : douleurs à l'ouverture de la mâchoire, décrite comme une striction. Devant ce tableau et les antécédents de la patiente, le médecin évoque des douleurs d'origine cervicale et dentaire, prescrit des radiographies du rachis cervical et un panoramique dentaire, qui seront peu contributifs. Les corticoïdes sont, en revanche, arrêtés.

Devant l'aggravation des symptômes et l'apparition d'une amputation du champ visuel, la patiente se présente aux urgences hospitalières où elle bénéficie d'un scanner cérébral normal.

Ce n'est que le lendemain que le diagnostic de **maladie de Horton** est posé par l'ophtalmologue hospitalier, confirmé par la biopsie de l'artère temporale. L'état de la patiente évolue vers une cécité totale bilatérale, malgré l'instauration d'un traitement par corticoïdes et d'un immunosuppresseur.

La patiente engage alors une procédure judiciaire à l'encontre de son médecin traitant, du médecin remplaçant et du centre hospitalier pour retard de prise en charge.

Au vu de la jurisprudence, il est probable que le médecin généraliste et les urgences hospitalières se partageront une part de responsabilité dans le **retard de diagnostic**.

En effet, dans le cas présent, tous les signes étaient rapidement réunis. Il aurait fallu évoquer le diagnostic dès le syndrome inflammatoire connu, devant la présence d'une **céphalée** inhabituelle chez une personne âgée, accompagnée de symptômes visuels d'apparition récente et d'une claudication de la mâchoire.

Agir vite sous peine de séquelles irréversibles

Cette histoire nous donne l'occasion de rappeler que l'artérite à cellules géantes, ou **maladie de Horton**, est une vascularite des gros troncs artériels. Elle atteint les sujets de plus de 50 ans mais survient surtout à partir de 70 ans. Elle touche les femmes dans les trois quarts des cas. Cette maladie inflammatoire vasculaire est localisée préférentiellement aux branches des artères carotides externes, aux artères ophtalmiques et leurs branches et aux artères vertébrales.

Cette particularité explique ses principales manifestations cliniques céphaliques. À court terme, l'artérite à cellules géantes est redoutée pour ses complications ophtalmologiques

ischémiques qui peuvent entraîner une cécité définitive et une perte d'autonomie. C'est pourquoi il est fondamental d'en faire le diagnostic dès les prodromes.

Maladie de Horton : comment en faire le diagnostic ?

Le diagnostic doit être suspecté cliniquement en présence de certaines manifestations fréquentes et très spécifiques de la maladie :

- céphalées inhabituelles,
- claudication de la mâchoire,
- anomalie clinique de l'artère temporale,
- symptômes visuels d'installation récente.

À l'opposé, un diagnostic de la maladie de Horton doit aussi être évoqué devant des manifestations peu spécifiques comme :

- une altération de l'état général,
- une fièvre prolongée,
- un syndrome inflammatoire biologique. Le syndrome inflammatoire est pratiquement constant et doit être recherché par un dosage de la CRP et un dosage du fibrinogène ou une mesure de la VS, qui permettront ensuite la surveillance de l'activité de la maladie sous traitement.

La confirmation diagnostique est apportée par une biopsie d'artère temporale ou par imagerie de l'artère temporale ou de l'aorte. La biopsie de l'artère temporale est l'examen de référence pour confirmer le diagnostic d'artérite à cellules géantes.

Maladie de Horton : quel traitement ?

L'évolution clinique et biologique est rapidement favorable sous corticothérapie générale, qui est le traitement spécifique de l'artérite à cellules géantes. Elle est instaurée à la dose de 0,7 mg/kg/jour de Prednisone orale.

En cas d'atteinte ophtalmologique, le traitement doit être débuté immédiatement par des perfusions de Méthylprednisolone ou par la Prednisone orale à 1 mg/kg/jour, en privilégiant la modalité qui permet d'initier le traitement le plus rapidement.

Par la suite, la corticothérapie est diminuée progressivement sous surveillance clinique et biologique, au mieux en alternant consultation avec le médecin généraliste et le médecin interniste ou rhumatologue ayant l'expertise de cette maladie. La décroissance se fera de façon très progressive pour envisager un arrêt au terme de 18 à 24 mois de traitement.

En cas d'intolérance absolue à la corticothérapie ou de difficultés de sevrage de la corticothérapie, la mise sous thérapie ciblée, en particulier par le Tocilizumab (AMM), ou sous immunosuppresseurs, notamment par le Méthotrexate (hors AMM), doit être discutée avec un médecin expert de l'artérite à cellules géantes.

