



La maladie de Horton : une urgence thérapeutique

Sirine Hammoud^{1,2}, Laurence Mahieu¹

Mme B. consulte en urgence pour une baisse d'acuité visuelle (AV) bilatérale avec absence de perception lumineuse à l'œil droit et une AV de 2/10^e Parinaud 10 à gauche.

L'examen du fond d'œil fait apparaître un œdème papillaire diffus bilatéral avec un aspect blanc crayeux. On retrouve aussi un œdème rétinien ischémique dans le territoire de l'artère cilio-rétinienne (ACR) gauche (figure 1).

L'angiographie rétinienne à la fluorescéine révèle un retard bilatéral de perfusion choroïdienne avec perfusion incomplète aux temps tardifs, associé à un retard de transit du colorant dans l'ACR gauche (figure 2).

L'OCT maculaire révèle à gauche une hyperréflexivité des couches internes de la rétine en rapport avec un œdème ischémique dans le territoire de perfusion de l'ACR (figure 3).

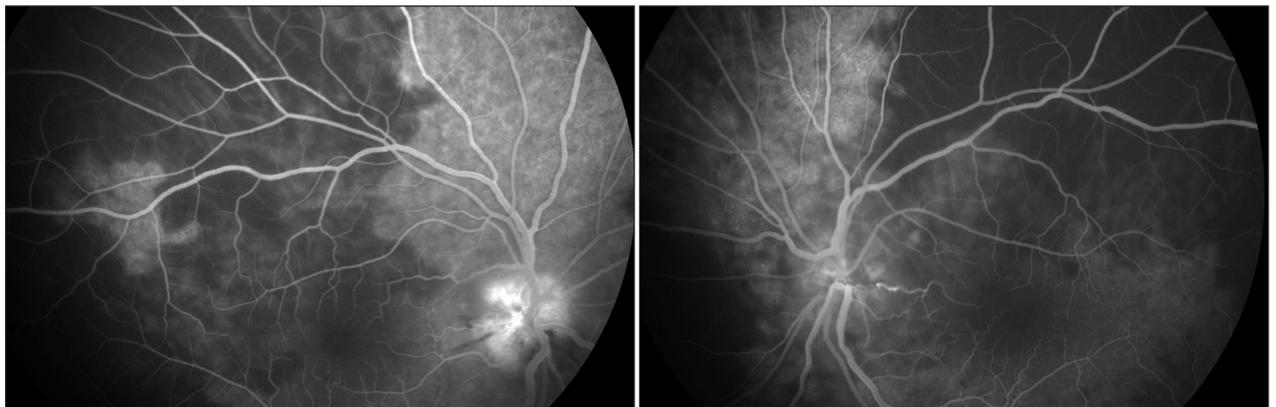
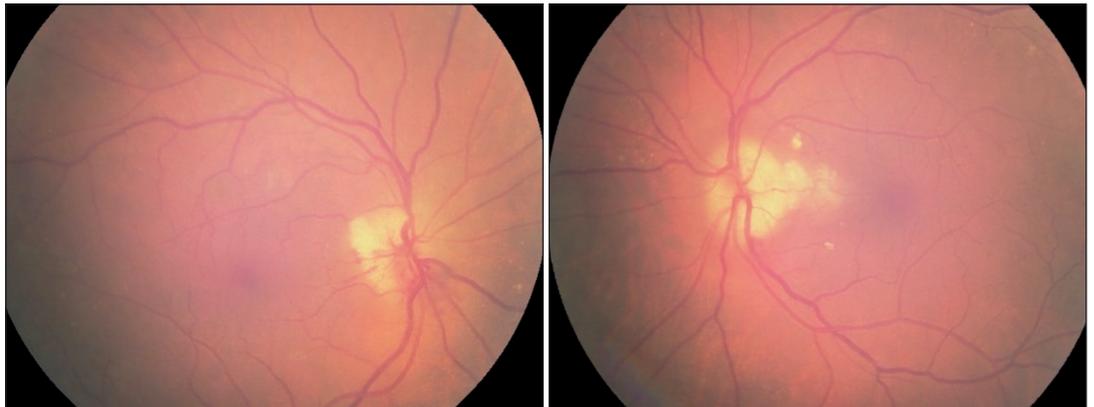
Le diagnostic de neuropathie optique ischémique antérieure aiguë (NOIAA) bilatérale, associée à une occlusion d'une ACR de l'œil gauche, est posé.

À l'examen clinique, des éléments en faveur d'une atteinte artéritique évoquant une maladie de Horton sont retrouvés :

- induration bilatérale des artères temporales,
- douleurs à la mastication orientant vers une claudication des masséters,
- antécédent d'amaurose fugace il y a six mois mis sur le compte d'un ictus isolé,
- prisme sur l'œil gauche depuis un an en rapport à une paralysie oculomotrice (POM) d'étiologie non retrouvée.

La patiente ne présente pas de céphalées mais elles ne sont pas présentes de façon systématique lors du diagnostic d'une maladie de Horton.

Figure 1. Œil droit : œdème papillaire supérieur.
Œil gauche : œdème papillaire inférieur avec œdème rétinien dans le territoire de l'artère cilio-rétinienne.



1. Centre de la rétine, service d'ophtalmologie du Pr Malecaze, CHU de Toulouse. 2. Interne en X^e semestre, actuellement au pôle d'ophtalmologie des hôpitaux universitaires Paris-Centre, Hôpital Hôtel-Dieu, Paris.

Figure 2. Angiographie à la fluorescéine : OD à 1 min 16 s : retard de perfusion choroïdienne persistant associé à une diffusion papillaire prédominant en supérieur. OG à 40 s : retard de perfusion choroïdienne avec courant granuleux dans l'artère cilio-rétinienne.

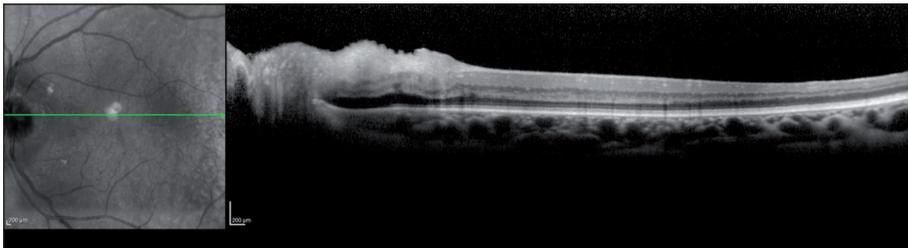


Figure 3. OCT-SD : hyperréflexivité des couches internes dans le territoire de l'artère cilio-rétinienne de l'œil gauche.

Éléments permettant de différencier une NOIAA artéritique (A) lié à une maladie de Horton d'une NOIAA non artéritique (NA)

- Les NOIAA-A représentant moins de 5% des NOIAA contre 95% pour les NA.
- L'âge moyen de survenue de la maladie de Horton est de 70 ans.
- Les femmes sont plus affectées que les hommes avec un sexe-ratio de 3,5/1.
- Symptômes systémiques de maladie de Horton : asthénie, fièvre, anorexie, amaigrissement, céphalée récente, claudication ischémique des masséters, hyperesthésie du scalp, artères temporales indurées et non battantes, pseudopolyarthrite rhizomélisque. Cependant, ils peuvent manquer dans 21,2% des cas compliqués d'atteinte ophtalmologique [1].
- Amaurose fugace : présente dans 9,1% à 31% des cas [2].
- Antécédent de diplopie : l'atteinte oculomotrice est relativement fréquente, dans 4,6% à 15% des cas [2]. Elle se manifeste par une diplopie, horizontale ou verticale, plus rarement par un ptosis ou une ophtalmoplégie internucléaire.
- Élévation de la VS et de la CRP : si concomitante, probabilité de maladie de Horton 97%. Négativité de la VS jusqu'à 14,9% [3]. Plus rarement, négativité de la CRP.
- Perte précoce et massive d'AV : AV à vision quantitative dans 54% des cas [2] contre 14% des cas dans la NOIAA-NA [4].
- Œdème papillaire blanc crayeux : présent dans 69% des NOIAA-A mais plus rare dans les NOIAA-NA [5].
- Association d'une NOIAA et d'une occlusion d'une ACR : pathognomonique de la maladie de Horton, par occlusion du tronc commun d'une artère ciliaire courte postérieure.
- Angiographie à la fluorescéine : retard de remplissage choroïdien supérieur à 15 s. À réaliser précocement car le phénomène peut disparaître après quelques jours par établissement d'une circulation collatérale.
- Biopsie de l'artère temporale (BAT) : peut être normale dans 10 à 25% des cas en raison du caractère segmentaire et focale de l'atteinte. La rentabilité de la BAT est diminuée au-delà de deux semaines de corticothérapie et est donc à privilégier le plus tôt possible [6]. La meilleure valeur prédictive d'une BAT positive est donnée par l'association d'une VS supérieure à 47 mm/h et d'une CRP supérieure à 22,5 mg/l [7].

Traitements

La maladie de Horton est une urgence thérapeutique. En cas de retard thérapeutique, la bilatéralisation de l'atteinte ophtalmologique est précoce et de l'ordre de 50% dans les jours suivants.

La réalisation initiale de bolus de corticoïde IV sur 3-5 jours est classique, suivi d'un relais oral à 1 mg/kg maintenu jusqu'à diminution et stabilisation de la VS et de la CRP. La durée du traitement n'est pas consensuelle.

Plusieurs études rétrospectives retrouvent que l'aspirine exerce un effet protecteur indépendant sur la survenue d'accidents ischémiques chez les patients ayant une maladie de Horton [8]. Le débat en l'absence d'étude interventionnelle reste entier.

Points forts

- Réaliser un fond d'œil et une angiographie devant une amaurose fugace.
- Penser à demander une VS et une CRP devant une paralysie oculomotrice.
- Association NOIAA/occlusion d'une ACR et NOIAA/ischémie choroïdienne quasi pathognomonique d'une maladie de Horton.
- Absence de symptômes généraux de Horton dans plus de 20% des cas.
- VS normal dans 15% des cas. Toujours y associer une CRP.

Conclusion

La maladie de Horton ou artérite giganto-cellulaire est une pathologie pouvant générer une lourde morbidité en affectant le pronostic visuel de patients en moyenne âgés et fragilisés par une altération de l'état général. L'ophtalmologiste est un acteur primordial dans la prévention, le diagnostic et le suivi de cette maladie.

Bibliographie

1. Hayreh SS, Podhajsky PA, Zimmerman B. Occult giant cell arteritis: Ocular manifestations. *Am J Ophthalmol.* 1998;125(4):521-6, 893.
2. Liozon E, Herrmann F, Ly K *et al.* Risk factors for visual loss in giant cell (temporal) arteritis: a prospective study of 174 patients. *Am J Med.* 2001;111(3):211-7.
3. Parikh M, Miller NR, Lee AG *et al.* Prevalence of a normal C-reactive protein with an elevated erythrocyte sedimentation rate in biopsy-proven giant cell arteritis. *Ophthalmology.* 2006;113(10):1842-5.
4. Hayreh SS, Zimmerman MB. Non arteritic anterior ischemic optic neuropathy: Natural history of visual outcome. *Ophthalmology.* 2008;115(2):298-305.
5. Hayreh SS. Anterior ischaemic optic neuropathy: II. Fundus on ophthalmoscopy and fluorescein angiography. *Br J Ophthalmol.* 1974;58(12):964-80.
6. Marie I. Maladie de Horton et pseudo-polyarthrite rhizomélisque : critères diagnostiques. *Rev Med Interne.* 2013;34(7):403-11.
7. Hayreh SS, Podhajsky PA, Raman R, Zimmerman B. Giant cell arteritis: validity and reliability of various diagnostic criteria. *Am J Ophthalmol.* 1997;123(3):285-96.
8. Masson C. Therapeutic approach to giant cell arteritis. *Joint Bone Spine.* 2012;79(3):219-27.