

(CAS CLINIQUE)



Une vascularite cachée derrière un tableau trompeur : le défi diagnostique de l'ACG aortique

Chaymaa Sollah, Khadija Echchilali, Leila Barakat, Mina Moudatir, Hassane El Kballi

Service de médecine interne, CHU Ibn Rochd de Casablanca

Résumé

Introduction : L'artérite à cellules géantes (ACG), ou maladie de Horton, touche classiquement les artères céphaliques mais peut également atteindre l'aorte et les gros troncs artériels, souvent de manière silencieuse. Ces formes extracrâniennes sont difficiles à diagnostiquer et peuvent mimer d'autres pathologies inflammatoires ou systémiques.

Observation : Nous rapportons le cas d'un patient de 58 ans présentant un syndrome inflammatoire marqué, des anomalies biologiques et une cholestase anictérique, sans signes céphaliques ni anomalies à la biopsie temporale. Le PET-scan au 18FDG a révélé un hypermétabolisme circonférentiel de l'aorte thoracique et abdominale ainsi que des artères fémorales, confirmant le diagnostic d'ACG extracrânienne. La corticothérapie a rapidement normalisé le syndrome inflammatoire et les anomalies biologiques.

Discussion : Les formes extracrâniennes de l'ACG posent un défi diagnostique majeur, la biopsie temporale peut être négative. Le PET-scan au 18FDG constitue un outil essentiel pour détecter l'inflammation vasculaire silencieuse. La corticothérapie précoce et la vigilance clinique permettent de prévenir les complications graves et d'optimiser la prise en charge.

Conclusion : L'ACG extracrânienne doit être suspectée devant un syndrome inflammatoire inexpliqué, même en l'absence de manifestations céphaliques. L'imagerie par PET-scan au 18FDG est cruciale pour confirmer le diagnostic et orienter le traitement précoce.

Mots-clés : Artérite à cellules géantes ; Maladie de Horton ; Aortite ; TEP-TDM au 18FDG ; Vascularite des gros vaisseaux

1. Introduction :

L'Artérite à Cellules Géantes (ACG), anciennement appelée maladie de Horton, est une vascularite granulomateuse de topographie segmentaire et plurifocale survenant après 50 ans [1]. Elle touche avec prédilection les artères du territoire céphalique, essentiellement les branches de la carotide externe, mais peut également intéresser les gros troncs artériels [2,3]. Cette diffusion de l'atteinte inflammatoire aux différents gros troncs artériels a été signalée dès 1938 par Jennings [4]. L'atteinte extracrânienne de la MH peut concerner l'aorte et ses branches, les artères viscérales (coronaires, mésentériques, splénique, rénales...) et les artères des membres [5]. L'aorte thoracique ascendante est la localisation la plus fréquente représentant 39 % des atteintes vasculaires extra-céphaliques [6]. De pronostic parfois redoutable, ces lésions artérielles extracrâniennes sont toutefois de diagnostic difficile car le plus souvent infra-cliniques et infra-radiologiques [7,8].

Nous rapportons dans cet article le cas d'un patient qui présente une ACG aortique avec une présentation atypique mimant plusieurs pathologies inflammatoires et systémiques.

2. Cas clinique :

Patient âgé de 58 ans, tabagique chronique à 60 paquets/année, ayant un ATCD familial de maladie de behçet avec atteinte cutanéomuqueuse et oculaire chez la fille, admis pour bilan étiologique d'un syndrome inflammatoire avec altération de l'état général évoluant depuis 2 mois associé à une notion d'aphtose buccale subintrante sans aphtose génitale ni autre signe associé, et chez qui l'examen clinique retrouvait une asymétrie tensionnelle supérieurs à 20 mmHg de systolique entre les deux membres supérieurs, sans anomalies des pouls périphériques, le tout évoluant dans un

* **Auteur correspondant:** Chaymaa Sollah

contexte d'apyrexie et d'AEG avec notion d'amaigrissement chiffré à 4kg en 2mois. Devant ce tableau, un bilan standard a été demandé objectivant une anémie normochrome normocytaire non régénérative à 8g/dl avec un syndrome inflammatoire biologique (soit une CRP à 120, une hypoalbuminémie à 27g/l et un fibrinogène à 9g/l), une cholestase biologique anictérique, une hypercalcémie à 106, la protéinurie était à 0.3g/24h et l'électrophorèse a objectivé une restriction de l'hétérogénéité des gammaglobulines. Une hémopathie maligne a été donc suspectée et une immunofixation sanguine et urinaires ont été réalisées revenues normales. Le myélogramme était en faveur d'une moelle inflammatoire. Afin d'écartier un néo solide, les marqueurs tumoraux ainsi que le bilan de lyse tumorale étaient normaux et la TDM CTAP n'a rien montré de particulier. Devant la cholestase biologique, la prise médicamenteuse, les sérologies virales, et le kit immunologique du foie étaient normaux. La bili-IRM a objectivé une hépatomégalie homogène sans atteinte des voies biliaires, avec un hyper signal de l'aorte abdominale et une irrégularité de l'artère hépatique propre. Un PET scan a été donc réalisé ayant mis en évidence un hypermétabolisme circonferentiel de l'aorte ascendante, de la crosse de l'aorte, et de l'aorte thoracique descendante, à l'étage thoracique, avec un hypermétabolisme circonferentiel de la paroi vasculaire de l'aorte abdominale et des artères fémorales à l'étage abdomino-pelvien

Devant l'ATCD de behçet chez la fille, l'aphtose récidivante, la maladie de behçet pourrait expliquer ce tableau surtout que c'est une vascularite qui peut toucher les vaisseaux de différents calibres, mais ce diagnostic semblait être moins probable puisque l'atteinte était exclusivement artérielle, alors que la maladie de behçet a surtout un tropisme veineux, et l'hypercalcémie n'était pas en faveur puisqu'elle orientait vers une granulomatose qui est inhabituelle dans cette vascularite et l'examen ophtalmologique était normal.

Une artérite à cellules géante a été donc suspectée, L'échographie des artères temporales et celle des troncs supra aortiques étaient normales et la biopsie des artères temporales n'a pas révélé de signes inflammatoires. S'agit-il d'une artérite à cellules géantes non encéphalique ?

La corticothérapie à la dose de 0.7mg/Kg/j a été démarrée avec une régression du syndrome inflammatoire soit une CRP à 6mg VS 120, albuminémie à 34 VS 27, un fibrinogène à 2.3 VS 9 une normalisation de la calcémie, une amélioration de la cholestase avec une PAL à 100 VS 320, des GGT à 76 VS 212.

3. Discussion :

L'artérite à cellules géantes (ACG), encore appelée maladie de Horton, est traditionnellement considérée comme une vascularite touchant préférentiellement les artères du territoire céphalique, en particulier les branches de la carotide externe. Cette vision « classique » de la maladie ne reflète cependant pas toute la diversité de ses présentations cliniques. De nombreuses données accumulées au cours des dernières décennies ont mis en évidence l'existence de formes extracrâniennes, caractérisées par une atteinte de l'aorte et de ses principales branches, constituant un véritable défi diagnostique [9,10].

L'atteinte aortique au cours de l'ACG est probablement sous-estimée. Elle peut être longtemps silencieuse, révélée uniquement par des complications parfois graves telles que la dissection ou la dilatation anévrysmale, expliquant ainsi la morbi-mortalité associée à ces formes [11,12]. Plusieurs études ont montré que l'aorte thoracique ascendante est la localisation la plus fréquemment atteinte, représentant environ 39 % des atteintes extracrâniennes rapportées [13]. Toutefois, en l'absence de signes fonctionnels spécifiques, cette atteinte reste difficile à détecter cliniquement.

Notre observation illustre parfaitement cette problématique. Le patient ne présentait aucun signe céphalique évocateur d'ACG : absence de céphalées, de claudication mandibulaire, d'anomalies cliniques ou échographiques des artères temporales. La symptomatologie était dominée par un syndrome inflammatoire intense associé à une altération de l'état général, tableau volontiers trompeur qui a initialement orienté vers des diagnostics différentiels variés, notamment une hémopathie maligne, une néoplasie solide ou une vascularite systémique telle que la maladie de Behçet. Cette errance diagnostique est bien décrite dans les formes d'ACG à prédominance extracrânienne [14,15].

Sur le plan biologique, le syndrome inflammatoire est quasi constant mais reste non spécifique. La cholestase anictérique observée chez notre patient est une anomalie décrite dans environ un tiers des cas d'ACG, mais sa faible valeur prédictive limite son intérêt diagnostique isolé [16]. De même, aucun marqueur biologique spécifique ne permet d'affirmer le diagnostic, rendant indispensable le recours à l'imagerie.

La biopsie de l'artère temporale, longtemps considérée comme le gold standard diagnostique, présente des limites importantes dans les formes extracrâniennes. Le caractère segmentaire et discontinu des lésions explique un taux non négligeable de faux négatifs. Weyand et al. ont ainsi montré que jusqu'à 50 % des patients présentant une atteinte prédominante des gros vaisseaux avaient une biopsie temporale négative, soulignant la nécessité de recourir à d'autres outils diagnostiques dans ce contexte [17].

La tomographie par émission de positons au 18-fluorodésoxyglucose couplée à la tomodensitométrie (TEP-TDM au 18FDG) s'est imposée comme un examen clé dans l'évaluation des vascularites des gros vaisseaux. Elle permet de détecter une inflammation active de la paroi vasculaire sous la forme d'un hypermétabolisme circonférentiel, considéré comme significatif lorsqu'il est supérieur à celui du parenchyme hépatique [18]. Dans notre cas, la TEP-TDM a été déterminante en mettant en évidence une atteinte diffuse de l'aorte thoracique et abdominale ainsi que des artères fémorales, orientant de façon décisive vers le diagnostic d'ACG extracrânienne.

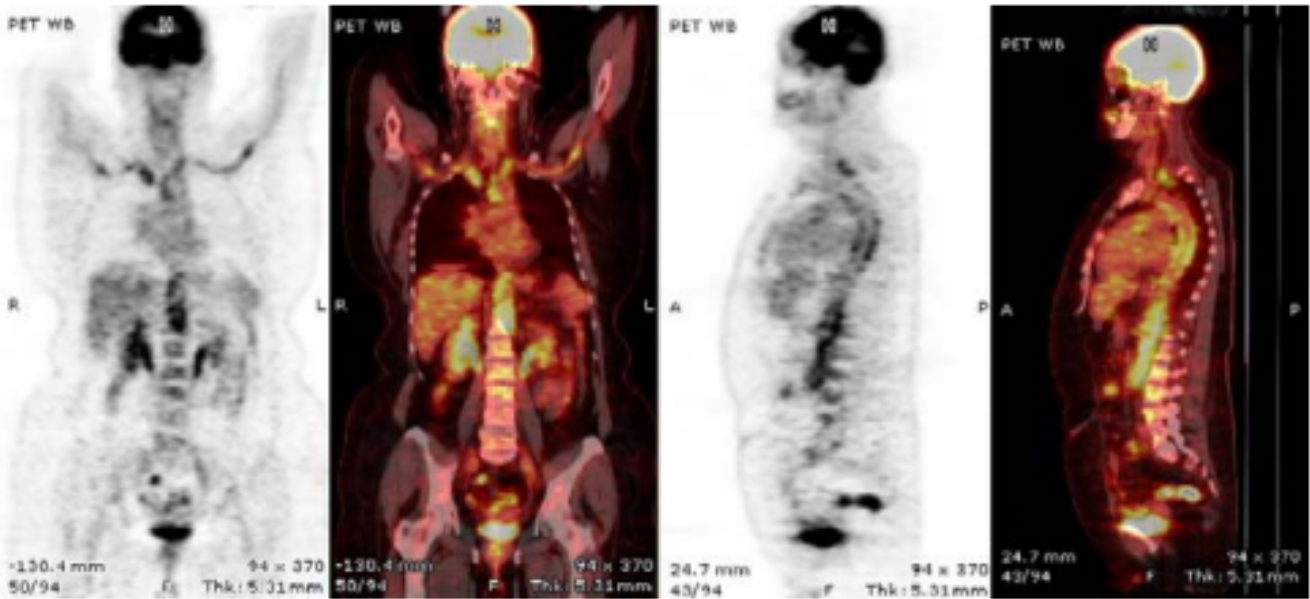


Figure 1. TEP montrant une activité inflammatoire de l'aorte thoraco-abdominale s'étendant aux artères subclavières (aortite dans le cadre d'une maladie de Horton chez une patiente de 65 ans) [19].

Plusieurs études ont confirmé la performance diagnostique élevée de la TEP-TDM dans les formes atypiques d'ACG, notamment en cas de biopsie temporelle négative ou de présentation clinique trompeuse [19,20]. Ces données ont conduit les recommandations EULAR 2023 à reconnaître la TEP-TDM au 18FDG comme une modalité d'imagerie diagnostique à part entière dans l'ACG, en particulier pour l'exploration des atteintes des gros vaisseaux [19]. Le couplage d'une exploration céphalique et extracéphalique permet d'améliorer significativement la sensibilité diagnostique.

2022 AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY / EULAR

CLASSIFICATION CRITERIA FOR **GIANT CELL ARTERITIS**

CONSIDERATIONS WHEN APPLYING THESE CRITERIA

- These classification criteria should be applied to classify the patient as having giant cell arteritis when a diagnosis of medium-vessel or large-vessel vasculitis has been made
- Alternate diagnoses mimicking vasculitis should be excluded prior to applying the criteria

ABSOLUTE REQUIREMENT

Age \geq 50 years at time of diagnosis

ADDITIONAL CLINICAL CRITERIA

Morning stiffness in shoulders/neck	+2
Sudden visual loss	+3
Jaw or tongue claudication	+2
New temporal headache	+2
Scalp tenderness	+2
Abnormal examination of the temporal artery ¹	+2

LABORATORY, IMAGING, AND BIOPSY CRITERIA

Maximum ESR \geq 50 mm/hour or maximum CRP \geq 10 mg/liter ²	+3
Positive temporal artery biopsy or halo sign on temporal artery ultrasound ³	+5
Bilateral axillary involvement ⁴	+2
FDG-PET activity throughout aorta ⁵	+2

Sum the scores for 10 items, if present. A score of \geq 6 points is needed for the classification of GIANT CELL ARTERITIS.

1. Examination of the temporal artery showing absent or diminished pulse, tenderness, or hard 'cord-like' appearance.
2. Maximum erythrocyte sedimentation rate (ESR) or C-reactive protein (CRP) values prior to initiation of treatment for vasculitis.
3. Presence of either definitive vasculitis on temporal artery biopsy or halo sign on temporal artery ultrasound. There are no specific histopathologic criteria to define definitive vasculitis on temporal artery biopsy. Presence of giant cells, mononuclear leukocyte infiltration, and fragmentation of the internal elastic lamina were independently associated with histopathologic interpretation of definite vasculitis in the DCVAS cohort²⁶. Halo sign is defined by the presence of an homogenous, hypoechoic wall thickening on ultrasound²⁵.
4. Bilateral axillary involvement is defined as luminal damage (stenosis, occlusion, or aneurysm) on angiography (computed tomography, magnetic resonance, or catheter-based) or ultrasound, halo sign on ultrasound, or fluorodeoxyglucose uptake on positron emission tomography.
5. Abnormal fluorodeoxyglucose (FDG) uptake in the arterial wall (e.g., greater than liver uptake by visual inspection) throughout the descending thoracic and abdominal aorta on positron emission tomography (PET).

Figure 2. Critères de classification 2022 de l'American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology pour l'artérite à cellules géantes [22].

Certaines limites de la TEP-TDM doivent toutefois être soulignées. Sa sensibilité diminue après l'instauration de la corticothérapie, et l'hypermétabolisme vasculaire peut persister malgré une rémission clinique prolongée, rendant parfois délicate l'interprétation du suivi évolutif [21]. Malgré ces limites, son apport diagnostique dans les formes extracrâniennes reste majeur.

Enfin, l'évolution favorable observée sous corticothérapie chez notre patient, avec une normalisation rapide du syndrome inflammatoire, de la cholestase et de l'hypercalcémie, constitue un argument supplémentaire en faveur du diagnostic d'ACG aortique. Cette réponse thérapeutique souligne l'importance d'un diagnostic précoce afin de prévenir les complications vasculaires tardives.

4. Conclusion :

Les formes extracrâniennes et atypiques de l'ACG représentent un défi diagnostique majeur, en particulier lorsque la biopsie temporale est négative et que les signes céphaliques sont absents. Le PET-scan au 18FDG apparaît comme un outil clé pour détecter l'inflammation silencieuse des gros vaisseaux et confirmer le diagnostic. Une corticothérapie précoce permet une régression rapide du syndrome inflammatoire et des anomalies biologiques. La vigilance clinique et l'imagerie ciblée sont essentielles pour prévenir les complications graves et optimiser la prise en charge des patients.

Références

- [1] Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum.* janv 2013;65(1):1-11.
- [2] Barrier JH, Chevalet P, Liozon F. Maladie de Horton. In: Kahn M-F, Peiltier AP, Meyer O, Piette JC, editors. *Maladies et syndromes systémiques*. Paris: Édition Médecine Sciences Flammarion; 2000. p. 653–84..
- [3] Liozon E, Ly K. Giant cell arteritis. *Rev Prat* 2008;58:513–21.
- [4] Jennings GH. Arteritis of temporal vessels. *Lancet* 1938;I:424–8.
- [5] Lorthioir A, Marie I, Tetart F, Bernet J, Lévesque H. Artérite au cours de la maladie de Horton: à propos de deux observations et revue de la littérature. *Rev Med Interne* 2008;29:1007–12.
- [6] Piette AM, Bletry O. Atteinte des gros troncs artériels dans la maladie de Horton. *Rev Prat* 1999;49:609–12.
- [7] Evans JM, O'Fallon WM, Hunder GG. Increased incidence of aortic aneurysm and dissection in giant cell (temporal) arteritis. A population-based study. *Ann Intern Med* 1995;122:502-7..
- [8] Liu G, Shupak R, Chiu BK. Aortic dissection in giant-cell arteritis. *Semin Arthritis Rheum* 1995;25:160-71.
- [9] Weyand CM, Goronzy JJ. Giant-cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *N Engl J Med.* 2014.
- [10] Jennette JC, et al. Nomenclature of systemic vasculitides. *Arthritis Rheum.*
- [11] Evans JM, et al. Thoracic aortic aneurysm and dissection in giant cell arteritis. *Ann Intern Med.*
- [12] Gonzalez-Gay MA, et al. Aortic involvement in giant cell arteritis. *Medicine (Baltimore)*.
- [13] Nuenninghoff DM, et al. Incidence and predictors of large-artery complications (aortic aneurysm, aortic dissection, and/or large-artery stenosis) in patients with giant cell arteritis: a population-based study over 50 years. *Arthritis Rheum.* 2003;48(12):3.
- [14] De Boysson H, et al. Giant-cell arteritis without cranial manifestations: Working diagnosis of a distinct disease pattern. *Medicine (Baltimore)*. 2016;95(26):e3818.
- [15] Muratore F, et al. Imaging of vasculitis: state of the art. *Arthritis Res Ther.* 2015;17:263.
- [16] Ilan Y, Ben-Chetrit E. Liver involvement in giant cell arteritis. *Clin Rheumatol.* 1993;12(2):219-222. doi:10.1007/BF02231530.
- [17] Weyand CM, Goronzy JJ, Hunder GG. Clinical spectrum of giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *Ann Intern Med.* 1994;120(12):987–995.
- [18] Belhocine T, et al. Maladie de Horton et atteintes artérielles extratemporales: utilité de la tomographie par émission de positons au ¹⁸F-DG. À propos de trois observations et revue de la littérature. *Rev Med Interne.* 2002;23(7):584–591.
- [19] Dejaco C, et al. EULAR recommendations for the use of imaging in large vessel vasculitis in clinical practice: 2023 update. *Ann Rheum Dis.* 2024;83(6):741–751. doi:10.1136/ard-2023-224543.
- [20] Narváez et al. Usefulness of ¹⁸F-FDG PET-CT for assessing large-vessel involvement in patients with suspected giant cell arteritis and negative temporal artery biopsy. *Arthritis Res Ther.* 2024;26(1):13..
- [21] Grayson PC, et al. Association between vascular physical examination findings and arteriographic lesions in large vessel vasculitis. *J Rheumatol.* 2012;39(2):303–309.
- [22] Ponte C, Grayson PC, Robson JC, Suppiah R, Gribbons KB, Judge A, et al. 2022 American College of Rheumatology/EULAR classification criteria for giant cell arteritis. *Ann Rheum Dis.* 2022;81(12):1647-1653. doi:10.1136/ard-2022-223480.