



UNIVERSITE LILLE 2 DROIT ET SANTE
FACULTE DE MEDECINE HENRI WAREMBOURG

Année : 2015

THESE POUR LE DIPLOME D'ETAT
DE DOCTEUR EN MEDECINE GENERALE

Artérite à Cellules Géantes et atteinte d'un nerf crânien : Rapport de deux cas et revue de la littérature.

Présentée et soutenue publiquement le 18 mars 2015 à 18 heures
au Pôle Recherche

Par Loïc ANDRE

JURY

Président :

Monsieur le Professeur Pierre-Yves HATRON

Assesseurs :

Monsieur le Professeur Eric HACHULLA

Monsieur le Professeur Marc LAMBERT

Directeur de Thèse :

Madame le Docteur Hélène MAILLARD

Avertissement

La Faculté n'entend donner aucune approbation aux opinions émises dans les thèses : celles-ci sont propres à leurs auteurs.

Table des matières

Résumé.....	1
I. Introduction	3
II. Cas clinique N°1	4
III. Cas clinique N°2	8
IV. Artérite à Cellules Géantes et atteinte des nerfs crâniens: Généralités et Revue de la littérature	
1. Historique de l'Artérite à Cellules Géantes.....	12
2. Généralités sur l'Artérite à Cellules Géantes.....	14
3. Revue de littérature sur l'Artérite à Cellules Géantes et atteinte d'un nerf crânien.....	22
V. Discussion	26
VI. Conclusion	30
VII. Références bibliographiques.....	31
VIII. Annexes.....	41

Annexe 1 : Critères de l'American College of Rheumatology pour la maladie de Horton : Format dit « traditionnel »

Annexe 2 : Critères de l'American College of Rheumatology pour la maladie de Horton : Format dit « en arbre »

Annexe 3: Critères du Groupe de Recherche sur l'Artérite à Cellules Géantes (GRACG) pour la maladie de Horton

Annexe 4: Anatomie du Tronc cérébral et origine des paires crâniennes

RESUME

Contexte : La maladie de Horton ou Artérite à Cellules Géantes (ACG) est une vascularite du sujet âgé de plus de 50 ans qui affecte les artères de gros calibre. Les complications, d'origine ischémique, sont dominées par la complication oculaire qui peut conduire à la redoutable cécité bilatérale. Une atteinte plus rare est l'atteinte d'un nerf crânien. Au cours de l'année 2014, 2 cas d'atteinte d'un nerf crânien au cours d'une ACG ont été pris en charge au CHRU de Lille.

Rapport de cas : Nous rapportons le cas d'une patiente de 81 ans présentant une ACG à biopsie d'artère temporale (BAT) positive, compliquée d'une diplopie binoculaire horizontale par paralysie du nerf abducens (VI) gauche. L'évolution à 1 mois après traitement est favorable avec disparition totale de la symptomatologie céphalalgique et persistance discrète de l'atteinte du nerf abducens. La 2ème patiente, âgée de 89 ans, présente un tableau évocateur d'ACG, compliqué d'une paralysie faciale périphérique gauche en cours d'hospitalisation (atteinte du VII). La BAT est non contributive et la corticothérapie interrompue devant l'apparition d'un sepsis urinaire bien que le diagnostic d'ACG soit retenu.

Revue de la littérature : L'atteinte des nerfs crâniens fait l'objet d'un nombre croissant de publications depuis la fin des années 1980. Une revue de la littérature retrouve des atteintes prédominant sur les nerfs de l'oculomotricité ou le nerf auditif, mais également de rares cas d'atteintes du nerf facial et des nerfs IX à XI.

Conclusion : L'atteinte des nerfs crâniens dans l'ACG, d'origine vasculaire et ischémique, fait l'objet d'un nombre croissant de publications. Elle touche principalement les nerfs de l'oculomotricité. Cette atteinte peut-être la seule manifestation clinique initiale et doit être connue des professionnels de santé. Toute atteinte d'un nerf crânien chez une personne de plus de 50 ans doit ainsi faire suspecter une ACG, de manière à instaurer le plus rapidement possible une corticothérapie et prévenir les complications potentielles ultérieures notamment oculaires, afin de préserver le pronostic visuel.

I. INTRODUCTION

La maladie de Horton, maintenant appelée Artérite à Cellules Géantes (ACG) (*giant cell arteritis* en anglo-saxon) ou artérite temporale (*temporal arteritis*), est une vascularite systémique primitive correspondant à une panartérite (atteinte des trois tuniques de la paroi des artères) segmentaire et focale des artères de gros calibre. Il s'agit de la vascularite la plus fréquente des sujets de plus de 50 ans. La définition et le diagnostic de l'ACG sont essentiellement histologiques, mais le diagnostic peut être évoqué devant un faisceau d'arguments, notamment l'association classique d'un syndrome inflammatoire biologique et de signes vasculaires crâniens avec au premier plan des céphalées inhabituelles. La complication céphalique la plus redoutée de l'ACG est la complication oculaire, justifiant une prise en charge en urgence car pouvant aboutir à une cécité totale définitive. Cette complication vasculaire et ischémique est classiquement décrite dans la littérature et bien connue des praticiens; cependant, d'autres complications céphaliques peuvent se rencontrer au cours de l'ACG, notamment l'atteinte d'un nerf crânien, moins fréquente et moins décrite dans la littérature.

Nous rapportons le cas de 2 patientes prises en charge au Centre Hospitalier Régional Universitaire de Lille au cours de l'année 2014 présentant une ACG avec atteinte d'un nerf crânien associée, avec revue de la littérature.

II. CAS CLINIQUE N°1

Madame G., âgée de 81 ans, a été adressée aux urgences ophtalmologiques du CHRU de Lille par son médecin traitant devant l'apparition d'une diplopie binoculaire horizontale évoluant depuis 1 semaine, sans baisse d'acuité visuelle associée.

Ses antécédents médico-chirurgicaux étaient constitués d'une cataracte bilatérale prise en charge par phako-émulsification bénéficiant d'un suivi ophtalmologique régulier satisfaisant (dernier contrôle qui remontait à 2 ans). Elle avait également été opérée du 5ème orteil gauche. Enfin on retrouvait la notion d'un terrain arthrosique prédominant aux épaules. Il n'y avait pas de facteurs de risque cardio-vasculaires, pas d'intoxication tabagique ou éthylique, pas d'allergie et pas d'antécédent familial notable. Il n'y avait pas de traitement au long cours en dehors de la prise ponctuelle de benzodiazépine (insomnie), de paracétamol ou d'AINS (arthrose).

L'interrogatoire retrouvait l'apparition de douleurs bilatérales des épaules, de rythme plutôt inflammatoire 2 mois auparavant. Devant une suspicion de poussée arthrosique, elle avait bénéficié par les soins de son médecin traitant d'infiltrations locales de corticoïdes avec régression de la symptomatologie douloureuse dans les suites. Quinze jours avant son admission, Mme G. décrivait également l'apparition de céphalées holo-crâniennes et bi-temporales à type de compression, avec recrudescence paroxystique, associées à une claudication de la mâchoire et à une

hyperesthésie du cuir chevelu. La patiente s'était alors automédiquée par paracétamol et anti-inflammatoires non-stéroïdiens pendant une semaine avec résolution partielle de la symptomatologie douloureuse. Elle ne rapportait pas d'altération de l'état général ou d'amaigrissement récent.

L'examen réalisé aux urgences ophtalmologiques retrouvait une acuité visuelle à 10/10. L'examen à la lampe à fente était normal. Le fond d'œil était normal, il n'existait pas d'arguments pour une Neuropathie Optique Ischémique Antérieure Aigüe (NOIAA), une Névrite Optique Rétro-Bulbaire (NORB) ou une Occlusion de l'Artère Centrale de la Rétine (OACR). Le bilan orthoptique retrouvait une diplopie par parésie du VI gauche (Nerf Abducens), avec un déficit d'abduction du muscle droit latéral ipsilatéral. Une IRM cérébrale et des troncs supra-aortiques en urgence a également été réalisée ne retrouvant pas de lésion ischémique ou hémorragique récente, pas de prise de contraste suspecte du parenchyme cérébral, une perméabilité des troncs supra-aortiques et des artères du polygone de Willis. A noter, des hyper-signaux FLAIR de la substance blanche sus-tentorielle péri-ventriculaire en faveur d'une leucopathie vasculaire, associée à un aspect dysplasique des artères vertébrales V3 et V4.

La patiente fut alors adressée en urgence en Médecine Interne pour prise en charge d'une ACG avec atteinte du VI gauche.

L'examen clinique à l'entrée dans le service retrouvait une patiente à l'état général conservé et aux constantes normales. L'examen cardio-vasculaire retrouvait uniquement un souffle systolique 2/6 d'intensité maximale au foyer aortique. Tous les pouls périphériques étaient perçus, sans souffle sur les trajets artériels. L'examen

neurologique était normal en dehors des anomalies de l'oculomotricité décrites en ophtalmologie. L'examen retrouvait par contre une claudication intermittente de la mâchoire ainsi qu'une hyperesthésie du cuir chevelu bilatérale. Il n'y avait pas d'aspect saillant ou induré ni de signes inflammatoires en regard du trajet des artères temporales mais une diminution de leur pulsatilité avec une prédominance à gauche. Il n'y avait pas de nécrose du scalp ou de la langue associée, pas d'otalgie, pas de dysphagie. Sur le plan rhumatologique, on ne retrouvait pas de signes de pseudo-polyarthrite, les douleurs des ceintures scapulaires s'étant amendées suite aux infiltrations de corticoïdes. On notait par ailleurs des douleurs localisées à la hanche gauche d'horaire mécanique. Le reste de l'examen clinique était parfaitement normal.

L'électrocardiogramme était normal. Le bilan biologique mettait en évidence un syndrome inflammatoire avec élévation de la protéine C réactive (CRP) à 58 mg/L, d'allure chronique avec accélération de la vitesse de sédimentation (VS) à 99 mm à la première heure et une élévation du fibrinogène à 5,1 g/L. La numération formule sanguine, l'hémostase, le ionogramme sanguin, la fonction rénale et le bilan phosphocalcique étaient normaux. Il faut noter que le bilan hépatique était strictement normal. Sur le plan immunologique, la recherche d'ANCA était négative. À noter une recherche d'anticorps anticardiolipine positive.

Le diagnostic retenu étant celui d'ACG avec atteinte d'une paire crânienne, il a été réalisé en urgence trois bolus intraveineux quotidiens de 15 mg/kg de Solumédrol relayés par une corticothérapie orale à 1 mg/kg/j, associés à une anticoagulation curative par héparine de bas poids moléculaire (HBPM).

Dans les jours suivants, un angioscanner thoraco-abdomino-pelvien n'a pas retrouvé de signes en faveur d'une aortite ou d'une artérite des troncs supra-aortiques.

Une biopsie de l'artère temporale (BAT) confirmait le diagnostic d'ACG: infiltrat granulomateux à cellules géantes, développé au contact de la limitante élastique interne; cet infiltrat débordait focalement sur l'adventice, principalement sous la forme de lymphocytes.

L'évolution clinique et biologique de la patiente a été rapidement favorable. Madame G. est rentrée à son domicile après 4 jours de corticothérapie per os, avec une résolution complète de la symptomatologie céphalalgique, une amélioration partielle de la symptomatologie oculomotrice et une négativation de la CRP. La patiente a été revue un mois plus tard en consultation de contrôle dans le service. Sa seule plainte était une diplopie discrète persistante. L'examen clinique était normal en dehors de cette paralysie du VI gauche. Les CRP de contrôle étaient toutes négatives. Il a alors été décidé de poursuivre la décroissance de la corticothérapie et d'arrêter les HBPM pour les relayer par une anti agrégation plaquettaire par aspirine (75 mg/j).

III. CAS CLINIQUE N°2

Mme T., âgée de 89 ans, a été adressée par son EHPAD (Etablissement d'Hébergement pour Personnes Agées Dépendantes) au CHRU de Lille dans un contexte de syndrome confusionnel évoluant depuis environ une semaine, associé à des céphalées fronto-temporales gauches d'apparition concomitante.

Il s'agissait d'une patiente ayant pour antécédents une dyslipidémie sous atorvastatine, une hypertension artérielle anciennement traitée par monothérapie par inhibiteur calcique sélectifs (Amlodipine 5mg/jour) et un diabète de type II insulino-requérant compliqué d'un mal perforant plantaire du 2ème orteil droit, bénéficiant d'un traitement par insuline et répaglinide. Elle présentait également une fibrillation auriculaire persistante anti-coagulée au long cours par warfarine, des troubles cognitifs de découverte récente avec un profil en faveur d'une démence mixte vasculaire et de type Alzheimer (MMS à 20/30), une insuffisance veineuse périphérique chronique des membres inférieurs et une cataracte bilatérale non opérée, associée à un glaucome à angle ouvert pour lequel elle bénéficiait d'un traitement par analogue de la prostaglandine en collyre. La patiente ne présentait aucune allergie médicamenteuse connue.

A son entrée, les constantes étaient normales et la patiente était apyrétique. L'examen clinique retrouvait une patiente avec une vigilance normale, désorientée dans le temps et dans l'espace. Elle présentait des céphalées fronto-temporales gauches à type de pression, intermittentes avec paroxysme douloureux, non

pulsatiles, sans irradiation en casque. Il n'y avait pas de syndrome méningé associé. Le reste de l'examen neurologique était sans particularité. Il n'y avait pas d'aspect inflammatoire sur le trajet des artères temporales, les pouls temporaux étaient bien perçus, avec une très légère diminution de la pulsatilité à gauche. Il n'y avait pas de claudication intermittente de la mâchoire ou de nécrose du scalp. L'interrogatoire était difficile et il était impossible de juger de l'existence d'une hyperesthésie du cuir chevelu, notamment à gauche. L'examen cardiovasculaire retrouvait des bruits du cœur irréguliers avec un souffle de rétrécissement aortique. Il n'y avait pas de signes d'insuffisance cardiaque droite ou gauche. Les pouls périphériques étaient tous perçus, sans souffle sur les trajets vasculaires. Il n'y avait pas de signes de thrombose veineuse profonde des membres inférieurs. Le reste de l'examen clinique était normal, en particulier sur le plan ophtalmologique, la patiente ne rapportait pas de baisse de l'acuité visuelle ou de signes fonctionnels ophtalmiques et sur le plan rhumatologique, on ne retrouvait pas d'arthralgie en regard des ceintures. Il était juste mis en évidence un fécalome pouvant être responsable de la confusion.

La bandelette urinaire était normale. L'ECG déroulait un rythme en fibrillation auriculaire rapide à 110 bpm, sans troubles aigus de la repolarisation. La radiographie thoracique était également normale. Le scanner cérébral non injecté retrouvait une absence de lésion hémorragique intracrânienne récente. Le bilan biologique notait un syndrome inflammatoire biologique, avec une CRP à 85mg/L et une VS à 74 mm à la première heure. La NFS et le ionogramme sanguin étaient normaux. Il existait une insuffisance rénale aigue modérée, fonctionnelle, qui se normalisera après réhydratation. Le bilan hépatique était également normal. La procalcitonine était négative.

Durant les premiers jours de l'hospitalisation, on constatait une disparition de la confusion après traitement de la constipation. Le bilan à la recherche d'un point d'appel infectieux restait négatif. L'évolution a alors été marquée par l'apparition au 8^{ème} jour d'hospitalisation d'une paralysie faciale périphérique gauche par atteinte du VII.

Mme T. bénéficia alors d'une consultation auprès d'un ORL qui retenait le diagnostic de paralysie faciale périphérique gauche de grade 4 selon la classification de House et Brackmann. Il n'y avait pas d'argument pour une atteinte parotidienne, pas de lésions évocatrices d'un zona. Les sérologies Cytomégalo virus, Herpès Simplex Virus, Epstein Barr Virus et Parvovirus B19 étaient en faveur d'infections anciennes.

Devant l'association chez cette patiente âgée de céphalées inhabituelles récentes, d'une atteinte du VII à bilan étiologique habituel négatif et d'un syndrome inflammatoire biologique chronique, le diagnostic d'ACG a été posé et une corticothérapie par voie orale à la posologie de 0,7mg/kg/jour a été débutée.

Initialement, l'évolution a été favorable biologiquement avec une régression progressive du syndrome inflammatoire avec une CRP à 28mg/L à J8 de la corticothérapie. Sur le plan clinique, peu d'efficacité thérapeutique puisque persistaient les céphalées et la paralysie faciale périphérique gauche.

La patiente a bénéficié d'un écho-doppler des artères temporales retrouvant une bonne perméabilité des artères temporales, sans signes en faveur d'une éventuelle artérite inflammatoire, en particulier, absence de halo hypo-échogène

périphérique. L'IRM cérébrale ne retrouvait pas de lésion ischémique ou hémorragique récente, il existait des hypersignaux FLAIR en plage de la substance blanche sous-corticale et péri-ventriculaire, des centres ovales, en rapport avec une leucopathie d'allure vasculaire de grade III de Fazekas. Absence d'occlusion vasculaire ou d'irrégularité de calibre après injection de Dotarem. On a réalisé ensuite une BAT ne retrouvant malheureusement pas d'artère analysable.

L'évolution a ensuite été rapidement émaillée par la survenue d'une septicémie sur pyélonéphrite aigue et il a été décidé d'interrompre la corticothérapie. Celle-ci n'a pas été réintroduite pour le moment. A distance de la résolution de l'épisode infectieux, il persistait des céphalées, la paralysie faciale gauche et un syndrome inflammatoire biologique ce qui était très évocateur du diagnostic d'ACG, même non confirmé histologiquement.

IV. ARTERITE A CELLULES GEANTES ET ATTEINTE DES NERFS CRANIENS: GENERALITES ET REVUE DE LA LITTERATURE

1. Historique de l'Artérite à Cellules Géantes.

Dès le Xème siècle, Ali Ibn Isa, astronome et ophtalmologiste arabe de Bagdad rapporte dans ses mémoires (traduites en anglais en 1936 par WOOD) sa pratique d'exérèse d'artères temporales chez des patients souffrant d'un tableau d'inflammation des muscles temporaux, parfois associée à une cécité (1). La première description clinique de la maladie de Horton est à attribuer à Jonathan Hutchinson, un chirurgien anglais, en 1890. Il rapporte le cas d'un patient octogénaire présentant un tableau d'inflammation des artères temporales, à l'origine d'une douleur telle qu'il ne pouvait pas porter de chapeau (2). En 1930, Max Schmidt rapporte dans un article sur les anévrysmes intra-crâniens, le cas d'un patient présentant probablement un cas d'artérite temporale (3). Cependant, ni Hutchinson, ni Schmidt n'ont réalisé de biopsie d'artère temporale. Ce n'est qu'en 1932 que Bayard Horton et ses collègues de la Mayo Clinic rapportent les cas de deux patients présentant une forme d'artérite des vaisseaux temporaux non décrite dans la littérature (4). Horton et al. présentent les cas de deux patients présentant un tableau d'artérite temporale, avec réalisation de biopsies retrouvant une artérite granulomateuse avec présence d'actinomyète (bactérie anaérobie) à la culture faisant initialement suspecter une actinomycose.

Cette hypothèse initiale est abandonnée car la présence d'actinomycète est considérée comme une contamination. Horton et al. présentent alors les cas de ces patients, notamment les résultats des biopsies, comme une nouvelle forme d'artérite affectant les vaisseaux temporaux et s'intégrant probablement dans un nouveau syndrome clinique nommé artérite des vaisseaux temporaux (« arteritis of the temporal vessels »).

Dans les suites, les cas d'artérite temporale rapportés dans la littérature deviennent de plus en plus fréquents et en 1938, Jennings est le premier à décrire un cas de cécité dans l'artérite temporale ⁽⁵⁾. L'artérite temporale est ensuite officiellement reconnue comme une entité pathologique en 1946 dans l'éditorial du Journal of the American Medical Association (JAMA) ⁽⁶⁾. Les études et publications sur l'artérite temporale, communément appelée dès lors « maladie de Horton », se multiplient alors:

- Le premier cas français est décrit et rapporté par J.Paviot en 1934 ⁽⁷⁾.
- En 1941, Gilmour établit que l'atteinte ne se limite pas aux seules artères temporales mais aussi à l'aorte et ses branches. Il met également en évidence la présence de cellules géantes dans la paroi des artères lésées conduisant à une nouvelle dénomination de cette pathologie : artérite à cellules géantes (« giant cell arteritis ») ⁽⁸⁾.
- La première description d'un signe quasi-pathognomonique, la claudication intermittente de la mâchoire, est rapportée en 1942 par Horton ⁽⁹⁾.
- En 1948, un autre français, Chavany, est le premier à instaurer un traitement par corticoïdes avec des résultats spectaculaires ⁽¹⁰⁾.
- Enfin, on peut citer Paulley, qui en 1960 souligne le polymorphisme clinique de la maladie de Horton, en insistant sur la gravité des complications ophtalmologiques et cardio-vasculaires ⁽¹¹⁾.

Depuis les années 1980, les études se concentrent sur les complications de l'ACG, sur les schémas thérapeutiques, mais également sur les présentations atypiques, notamment les atteintes neurologiques dont font partie les atteintes des nerfs crâniens.

2. Généralités sur l'Artérite à Cellules Géantes.

L'ACG est une vascularite systémique primitive, c'est à dire une maladie caractérisée par une atteinte inflammatoire des vaisseaux sanguins. Il s'agit d'une panartérite (caractérisée par une atteinte des 3 tuniques de la paroi des artères), inflammatoire, segmentaire et pluri-focale, des artères de moyen (principales artères amenant le sang aux organes ainsi que leurs branches de division) et grand calibre (aorte et ses principales branches de division). L'ACG prédomine au niveau du territoire céphalique c'est-à-dire qu'elle affecte de manière préférentielle les branches de l'artère carotide externe (et notamment l'atteinte classique des artères temporales superficielles), mais toutes les artères à destinée viscérale peuvent être atteintes.

a. Epidémiologie.

L'ACG est la vascularite la plus fréquente du sujet âgé. Elle touche les personnes de plus de 50 ans avec une incidence qui augmente avec l'âge. Elle se rencontre de manière prédominante chez le sexe féminin, avec un sex-ratio oscillant entre 2 et 4 femmes pour 1 homme suivant les études. Salvarani publie notamment en 2004, une étude rétrospective sur 50 ans des cas d'ACG dans le comté d'Olmsted au Minnesota ⁽¹²⁾. Sur 173 patients, 79,2% étaient des femmes soit un sex-ratio de 4 femmes pour un homme. Liozon en 1989, arrive à une prédominance

féminine à hauteur de 2 femmes pour un homme (63% de femmes) ⁽¹³⁾. L'ACG atteint principalement la race blanche et est rare au sein des populations asiatiques et noires ⁽¹⁴⁾. L'incidence et la prévalence varient selon les études. On peut citer néanmoins l'étude de Duhaut et al. ⁽¹⁵⁾, synthétisant une vingtaine d'études et concluant en une incidence dans la population générale variant de 5 à 9 pour 100 000 habitants par an et une prévalence de 200 cas pour 100 000 au sein de la population de plus de 50 ans.

b. Physiopathologie.

L'étiopathogénie de l'ACG demeure encore inconnue à ce jour. De nombreuses études épidémiologiques ⁽¹⁶⁾ ont mis en évidence des pics d'incidences saisonniers notamment hivernaux, soulevant l'hypothèse d'une étiologie infectieuse sans que celle-ci ait pu être confirmée à ce jour. L'hypothèse d'une prédisposition génétique est également soulevée, avec la présence de l'antigène HLA DR4 considéré par de nombreux auteurs comme un facteur de risque d'ACG ⁽¹⁷⁾. Bien que la pathogénie reste mystérieuse, l'implication du système immunitaire est quant à elle certaine, avec une stimulation des macrophages de la paroi des artères atteintes, par le biais des lymphocytes T CD4, qui vont venir détruire la média et la limitante interne, entraînant la formation de cellules géantes responsables d'une prolifération intimale et d'une thrombogénèse par production de VEGF (Vascular Endothelial Growth Factor) ⁽¹⁸⁾.

c. Manifestations cliniques.

L'ACG se présente le plus fréquemment par l'association d'une altération de l'état général, de signes vasculaires crâniens (du fait de l'atteinte préférentielle des branches de la carotide externe) et d'un syndrome clinique de pseudopolyarthrite rhizomélique (PPR) ⁽¹⁹⁾. L'altération de l'état général consiste habituellement en une fièvre, une anorexie avec amaigrissement et asthénie. La PPR est un syndrome clinique touchant les personnes âgées de plus de 50 ans, associant des arthromyalgies inflammatoires de topographie rhizomélique (ceintures pelviennes et scapulaires, rachis cervical) à une altération de l'état général. Une PPR est présente chez 40 à 50% des patients porteurs d'une ACG ⁽²⁰⁾. De nombreux auteurs ont, d'ailleurs, longtemps considérés que la PPR et l'ACG constituaient deux phases évolutives d'une seule et même maladie, mais il existe des cas de PPR isolées qui ne développeront pas d'ACG et inversement, ce qui va à l'encontre de cette hypothèse.

Les signes vasculaires crâniens ou céphaliques comprennent :

- Des céphalées inhabituelles, de topographie temporale ou fronto-temporale, univoire bilatérales, volontiers nocturnes et/ou matinales.
- Des signes locaux d'artérite temporale avec induration des artères temporales, parfois saillantes, inflammatoires, douloureuses au toucher, avec diminution voire abolition de la pulsatilité à la palpation.
- Une hyperesthésie du cuir chevelu, appelée également « signe du peigne ».
- Une claudication intermittente de la mâchoire, c'est-à-dire des douleurs survenant à la mastication, exacerbées par celle-ci.

d. Complications.

L'ACG tient sa gravité du fait de ses complications d'ordre essentiellement vasculaire et ischémique, avec au premier plan, les complications et manifestations oculaires (21, 22). Les complications oculaires de l'ACG survenaient dans 35 à 60% des cas avant l'ère des corticoïdes. Depuis le recours systématique à la corticothérapie, on observe un déclin significatif de l'incidence des manifestations visuelles avec une phase en plateau depuis les années 1980 aux alentours de 22-23% (23). Le risque est l'amaurose volontiers unilatérale, conséquence le plus souvent d'une artérite oblitérante de l'artère ophtalmique ou de ses branches, plus rarement d'une embolie à point de départ carotidien. L'aspect le plus fréquent reste la NOIAA (36% dans une étude rétrospective d'une cohorte de 204 patients entre 1950 et 2004 réalisée à la Mayo Clinic (23)), par oblitération de l'artère vascularisant la portion antérieure du nerf optique (artère ciliaire courte postérieure). L'OACR est plus rare (4% dans cette même étude). Cette amaurose est souvent précédée de prodromes à type de flou visuel, scotome, amaurose transitoire, diplopie (24). L'atteinte est le plus souvent unilatérale (23), avec un risque élevé d'atteinte controlatérale pouvant aboutir à une cécité totale définitive, justifiant le recours à une corticothérapie en urgence.

D'autres complications plus rares (13) peuvent être observées :

- Les complications neurologiques centrales, rares mais représentant l'une des principales causes de décès dans l'ACG : Accident Vasculaire Cérébral constitué (AVC) ou accident ischémique transitoire (AIT).
- Les atteintes vasculaires, notamment une aortite (risque d'anévrisme ou de dissection), une coronarite (risque d'infarctus du myocarde), une atteinte rénale ou digestive (insuffisance rénale, infarctus mésentérique), une atteinte des artères

pulmonaires (toux chronique, infiltrat broncho-pulmonaire).

- Les complications neurologiques périphériques, avec mono-, multi- et polyneuropathies.
- Les manifestations neuropsychiatriques avec troubles de l'humeur et plus rarement désorientation temporo-spatiale.

e. Manifestations para-cliniques.

L'ACG se manifeste dans 95% des cas sur le plan biologique par un syndrome inflammatoire avec augmentation de la CRP et accélération de la VS ⁽²⁵⁾. C'est ce dernier critère qui a été retenu comme critère de la classification de l'American College of Rheumatology. L'ACG est également fréquemment responsable de perturbations du bilan hépatique, avec cholestase anictérique (élévation des phosphatases alcalines et de la gamma-glutamyl-transférase) ⁽²⁶⁾. Sur le plan immunologique, il n'existe pas d'anticorps spécifique. Un bilan auto-immun comprenant une recherche de facteurs rhumatoïdes (FR), d'anticorps antinucléaires (ANA) ou d'anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA), n'a d'intérêt que dans le cadre de la recherche de diagnostics différentiels. A noter cependant sur le plan immunologique, une association entre ACG et présence d'anticorps anti-cardiolipine identifiés dans 20 à 59% des cas d'ACG ⁽²⁷⁾.

Ces dernières années, les examens d'imagerie ont pris une place de plus en plus importante, bien que les données de l'imagerie n'aient pas encore été intégrées dans les critères de classification. Les examens d'imagerie pouvant être une aide au diagnostic sont essentiellement :

- L'écho-doppler artériel des artères temporales et des troncs supra-aortiques, à la

recherche de sténoses artérielles ou d'occlusions et du « signe du halo ». Ce signe, défini par un épaississement circulaire hypoéchogène périluminal de l'artère temporale correspondant à l'œdème pariétal de l'atteinte artéritique, a été décrit pour la première fois par Schmidt et ses collègues en 1997 (28).

- L'angio-IRM et l'angio-TDM ont pour intérêt la détection des lésions artérielles des gros vaisseaux, notamment à la recherche d'une aortite.
- Le TEP-Scanner met en évidence les atteintes vasculaires des gros vaisseaux.
- L'échographie articulaire des épaules a une excellente valeur prédictive positive et négative dans le diagnostic de PPR si elle montre une bursite sous acromio deltoïdienne bilatérale (29).

Même si le diagnostic d'ACG peut être porté sans critère histologique, la réalisation d'une BAT systématique est recommandée. Cette biopsie doit être orientée par les signes cliniques et la longueur du prélèvement doit être d'au moins 1cm en raison du caractère pluri-focal de l'atteinte histologique (30). Bien que la réalisation de la BAT ne doive pas retarder la mise en route de la corticothérapie, le prélèvement doit être effectué précocement puisque de nombreuses études ont prouvé une diminution de la rentabilité après plus de 2 semaines de corticothérapie (25). L'étude en microscopie optique objective classiquement :

- Une destruction des cellules musculaires lisses de la média de l'artère.
- La présence d'un infiltrat inflammatoire polymorphe granulomateux, constitué d'histiocytes, de macrophages, de lymphocytes et de cellules géantes multinucléées caractéristiques.
- Cet infiltrat intéresse au moins deux tuniques de la paroi de l'artère, prédominant au niveau interne de la paroi, avec aspect de fragmentation de la limitante élastique interne, avec ou sans thrombose intraluminaire.

f. Diagnostic positif.

Le diagnostic de certitude de l'ACG est histologique et repose sur la BAT. Cependant, la négativité de la biopsie ne permet pas d'exclure le diagnostic en raison du caractère pluri-focal de l'atteinte vasculaire. Dans la littérature, la biopsie réalisée unilatéralement est en effet négative dans environ 25% des cas ⁽³¹⁾. Breuer a également montré, en 2009, que la réalisation systématique d'une deuxième biopsie controlatérale augmentait la positivité de seulement 12,7% ⁽³¹⁾.

Bien que le diagnostic de certitude soit *in fine* histologique, différents critères de classification ont été élaborés au fil des années. La majorité des équipes en pratique clinique et de recherche utilise les critères de l'American College of Rheumatology (ACR), publiés en 1990 ⁽³²⁾. Ces critères sont au nombre de cinq (*cf. Tableau 1*) et le diagnostic d'ACG est retenu lorsqu'il existe trois des cinq critères. Il s'agit de critères dont la sensibilité et la spécificité ont été évaluées à 93,5% et à 91,2% respectivement ⁽³²⁾. Il est important de signaler que le critère histologique n'est donc pas indispensable si au moins trois des quatre autres critères sont présents. Un autre format de présentation des critères de l'ACR a également été proposé par la même équipe, dit « en arbre » (*cf. Tableau 2*), dont la sensibilité et la spécificité sont presque équivalentes (respectivement 95,3% et 90,7%) ⁽³²⁾. Bien que la plupart des équipes et des études utilise de nos jours ces critères, d'autres critères existent dont ceux du Groupe de Recherche sur l'Artérite à Cellules Géantes (GRACG) publiés en 1998 ⁽³³⁾ (*cf. Tableau 3*).

Il est toutefois important de préciser qu'il s'agit de critères de classification des vascularites et non de critères diagnostiques utilisables en pratique clinique. Rao et ses collègues ont notamment souligné que l'utilisation de ces critères de

classification comme critères diagnostiques peut exposer à des erreurs diagnostiques, notamment avec les vascularites systémiques nécrosantes type granulomatose avec polyangéite ⁽³⁴⁾.

g. Traitement.

Le traitement de référence de l'ACG est la corticothérapie. Le premier à avoir instauré un traitement par corticothérapie est Chavany en 1948 ⁽¹⁰⁾. Malgré les progrès de la médecine, les corticoïdes restent le traitement de référence à l'heure actuelle. Dans la littérature, de nombreux schémas thérapeutiques sont retrouvés. Voici, par exemple, les recommandations proposées par le Collège Français des Enseignants en Rhumatologie (COFER) :

Traitement d'attaque :

- En cas d'ACG sans signe oculaire ou cérébral : Prednisone à la dose de 40 à 60 mg (0,7 mg/kg par jour jusqu'à résolution des symptômes). Un traitement antiagrégant est associé de façon systématique (sauf contre-indication).

- En cas d'ACG compliquée de signes oculaires ou vasculaires : Prednisone à la dose de 1 mg/kg par jour. Pour certains, des bolus intra veineux de corticoïdes peuvent être réalisés (500 mg à 1 g/jour de méthylprednisolone pendant 3 jours). Du fait de la cortico-sensibilité de la maladie de Horton, ce traitement d'attaque permet la régression rapide en 2 à 3 jours des signes cliniques. Le syndrome inflammatoire se normalise ensuite en quelques jours pour la CRP et en 3 semaines environ pour la VS.

Phase de décroissance de la corticothérapie :

La décroissance de la corticothérapie se fait par paliers, dont la fréquence et la valeur sont variables selon les patients. Pour certaines équipes, diminution de 10 %

de la dose tous les 15 jours ; pour d'autres, décroissance par paliers successifs, d'une durée habituelle de 15 jours : palier de 10 mg jusqu'à la dose de 30 mg puis palier de 5 mg jusqu'à la dose de 10 mg par jour puis paliers de 1 mg ensuite. Le sevrage sera tenté chez un patient asymptomatique depuis plusieurs semaines, en diminuant de 1 mg tous les 1 ou 2 mois et en surveillant de façon rapprochée la CRP ainsi que les signes cliniques, progressivement jusqu'à l'arrêt. Au total, la durée de traitement s'échelonne donc sur 1 à 3 ans.

3.Revue de la littérature sur l'Artérite à Cellules Géantes et atteinte d'un nerf crânien.

La littérature actuelle rapporte une vingtaine de cas de surdité neurosensorielle (ou de perception), pouvant faire suspecter une atteinte du nerf auditif (nerf vestibulo-cochléaire ou nerf VIII).

En 1946, Cooke et ses collègues sont les premiers à rapporter le cas d'un patient atteint d'ACG et présentant une surdité unilatérale, d'amélioration spontanée après la BAT ⁽³⁵⁾. Malmvell et Bengtsson en 1978, ont rapportés 6 cas d'ACG avec surdité neurosensorielle ⁽³⁶⁾. En 1989, Sonnenblick et ses collègues, dans une revue de la littérature, rapportent 14 cas de surdité neurosensorielle associée à une ACG ⁽³⁷⁾. Hausch et Harrington, en 1998, dans une étude rétrospective monocentrique incluant 271 cas d'ACG, ont rapportés 4 cas de surdité neurosensorielle, dont 3 cas où l'atteinte auditive précède les autres signes d'artérite temporale ⁽³⁸⁾. En 2000, 2 nouveaux cas de surdité neurosensorielle, bilatérale, corticosensible, sont rapportés par Saadoun et al ⁽³⁹⁾. En 2004, Loffredo et al rapportent le cas d'une patiente présentant une surdité complète gauche, associée à une deuxième atteinte des nerfs crâniens, à type de paralysie du nerf oculomoteur (nerf III) ipsilatérale ⁽⁴⁰⁾. Enfin, en

2014, pour la première fois, est rapportée une atteinte simultanée de 3 nerfs crâniens chez un homme de 68 ans atteint d'ACG, avec atteinte du nerf abducens (nerf VI), du nerf auditif (nerf VIII) et du nerf laryngé récurrent (issu du nerf vague ou nerf X) (41).

L'atteinte de nerfs crâniens la plus fréquemment retrouvée dans la littérature est l'atteinte des nerfs intervenant dans l'oculomotricité, à savoir le nerf oculomoteur (nerf III), pathétique ou trochléaire (nerf IV) et abducens (nerf VI), l'atteinte la plus courante étant l'atteinte du nerf oculomoteur.

La première description d'une atteinte du nerf oculomoteur dans l'artérite à cellules géantes revient à Fisher, en 1959 (42), rapportant une atteinte du 3ème nerf crânien bilatérale. En 2005, Lazaridis et ses collègues rapportent un 2ème cas à ce jour d'atteinte bilatérale du nerf oculomoteur, chez un homme de 65 ans (43). Plusieurs auteurs rapportent quant à eux des cas d'atteinte unilatérale du nerf oculomoteur, complète ou incomplète, associée ou non à d'autres atteintes nerveuses crâniennes (44-54), portant à une vingtaine de cas d'atteinte du nerf III dans la littérature.

L'atteinte du nerf trochléaire ou du nerf abducens est beaucoup plus rare dans la littérature. A notre connaissance, moins d'une dizaine de cas sont rapportés à ce jour. Le premier cas, rapporté en 1986 par Jay, est un homme de 71 ans présentant un tableau de diplopie horizontale brutale, sur atteinte bilatérale du nerf abducens (55). En 2000, Gonzalez-Gay et ses collègues, dans une étude rétrospective de 161 patients atteints d'ACG, rapportent 3 cas de paralysie du nerf oculomoteur, mais également 2 cas de paralysie du nerf abducens (nerf VI) (56). En 2006, Arunagiri et ses collègues rapportent le cas d'une patiente de 77 ans présentant une ACG, compliquée d'un syndrome de Horner gauche par atteinte du système sympathique, associé à une paralysie du nerf abducens ipsilatérale (57). En 2007, 2 publications rapportent une atteinte du nerf abducens dans l'ACG. Liou al. rapporte le cas d'une

atteinte oculaire double avec atteinte du nerf III et du nerf VI (44). Arai rapporte le cas d'un homme de 71 ans présentant une paralysie du nerf abducens droit (58). Al-Zubidi et ses collègues rapportent en 2006 le cas d'une patiente de 78 ans présentant une baisse d'acuité visuelle mais également une diplopie horizontale binoculaire par paralysie du nerf IV (59). En 2014, Fytili rapporte donc le premier cas d'atteinte triple des nerfs crâniens, avec notamment paralysie du nerf VI gauche (41).

Les autres atteintes des nerfs crâniens sont rares dans la littérature et concernent les paralysies faciales périphériques par atteinte du nerf facial (nerf VII), et 2 entités syndromiques, le syndrome d'Ortner et le syndrome de Vernet.

Le premier cas décrit dans la littérature de paralysie faciale périphérique compliquant une ACG, est celui d'un homme de 77 ans présentant un flou visuel brutal précédé 12 semaines avant de l'apparition d'une paralysie faciale droite périphérique, régressant sous corticothérapie et mise en relation, pour les auteurs, avec l'atteinte artéritique inflammatoire (60). La littérature retrouve 2 autres publications françaises décrivant une atteinte du nerf facial dans l'ACG (61-62).

Une paralysie du nerf laryngé récurrent (nerf issu du nerf vague ou nerf X) dans l'ACG, par compression par un anévrysme de l'aorte thoracique, à l'origine d'une dysphonie, fait également l'objet de publications dans la littérature. Cette atteinte par compression définit le syndrome d'Ortner ou syndrome cardiovocal, dont l'ACG fait depuis peu l'objet de publications en vue d'une reconnaissance étiologique (63-64).

Le syndrome de Vernet ou syndrome du trou déchiré postérieur, correspond à une atteinte des nerfs crâniens IX (nerf glosso-pharyngien), X (nerf vague) et XI (nerf accessoire). Il a été décrit pour la première fois par Vernet dans le cadre de lésions nerveuses traumatiques du trou déchiré postérieur (65). En 1992, Cherin est le premier à décrire 2 cas d'ACG compliquée d'un syndrome de Vernet (66). Gout et ses

collègues rapportent un cas supplémentaire en 1998 ⁽⁶⁷⁾. Le faible nombre de publications sur l'association entre les syndromes d'Ortner et de Vernet et l'ACG provient probablement du fait que ce type de complication intervient généralement à distance du traitement par corticothérapie initial, avec un lien qui n'est alors pas forcément retenu par le professionnel venant à prendre en charge le patient ⁽⁶⁸⁾.

V. DISCUSSION

Nous rapportons, ici, le cas de deux patientes ayant présenté une atteinte d'un nerf crânien dans le cadre d'une ACG.

Dans le cas clinique N°2, l'absence de section artérielle analysable à la BAT ne permet pas de confirmer le diagnostic d'ACG. Cependant, ce diagnostic peut être retenu selon les critères de classification de l'ACR, avec 3 critères sur 5 (âge de début de la maladie > 50ans, céphalées d'apparition récentes, vitesse de sédimentation > 50 mm, voire anomalie de l'artère temporale à la palpation, avec une très légère diminution de la pulsatilité à gauche), même si nous avons vu plus haut que ces critères n'étaient pas des critères diagnostiques mais de classification ⁽³⁴⁾. De plus, la persistance à distance du sepsis des céphalées et du syndrome inflammatoire biologique ainsi que l'absence d'autre étiologie retrouvée est également un critère en faveur d'une ACG. Une réévaluation de cette patiente par l'équipe de gériatrie est d'ailleurs programmée prochainement afin de discuter l'indication d'une BAT controlatérale, voire d'examens d'imagerie complémentaires (notamment TEP-TDM, ayant dans certaines études démontré une capacité à détecter les lésions de vascularite précocement, la fixation du FDG apparaissant avant l'œdème et les modifications morphologiques au niveau artériel) ⁽⁶⁹⁾. Ceci de manière à instaurer une corticothérapie pour éviter des complications autres que la paralysie faciale périphérique gauche par atteinte du VII, notamment oculaires.

La revue de la littérature sur l'existence d'une atteinte des paires crâniennes au cours de l'ACG que nous avons effectuée met en évidence la rareté de ces atteintes. Il faut donc rester prudent avant de retenir le diagnostic d'ACG et éliminer les diagnostics différentiels, notamment une origine centrale par atteinte de la fosse cérébrale postérieure du fait de la localisation et de l'origine des paires crâniennes naissant au niveau du tronc cérébral situé dans la fosse cérébrale postérieure (cf. Tableau 4). Pour exemple, au sein du CHRU de Lille, a été prise en charge au cours de cette année une patiente de 78 ans, pour laquelle le diagnostic d'ACG avait été posé 3 ans auparavant et qui présentait depuis quelques mois une dysphonie ainsi que des troubles de la déglutition d'apparition progressive, pour laquelle elle avait été hospitalisée au Centre Hospitalier d'Armentières, avec l'hypothèse soulevée d'une atteinte des paires crâniennes sur ACG devant un premier bilan d'imagerie (TDM et IRM) ne retrouvant pas alors d'étiologie centrale. Au cours de cette hospitalisation, a également été découverte une lésion suspecte du sein. La patiente a alors été transférée dans le service de neurologie pour poursuite du bilan, où les biopsies ont confirmé l'existence d'une néoplasie mammaire et où de nouveaux examens d'imagerie ont montré une atteinte secondaire métastatique du trou déchiré postérieur, responsable de la symptomatologie clinique d'atteinte des paires crâniennes IX, X, XI et XII. A posteriori, le diagnostic ancien de l'ACG sans autre manifestation clinique ou biologique d'activité de celle-ci étaient également des arguments motivant la recherche d'un diagnostic différentiel.

Parmi les cas rapportés dans la littérature d'atteinte des paires crâniennes au cours de l'ACG, nous avons vu que les atteintes les plus souvent observées concernaient les nerfs intervenant dans l'oculo-motricité (III, IV, VI) (comme notre première patiente), puis le nerf auditif (VIII) et enfin quelques cas d'atteinte du nerf

facial (VII) (comme notre deuxième patiente). A notre connaissance, il n'existe, à ce jour, pas de cas rapportés d'atteinte des nerfs olfactif (nerf I), trijumeau (nerf V) et hypoglosse (nerf XII) dans l'ACG. Ces atteintes nerveuses crâniennes, notamment oculomotrices, doivent être connues et recherchées par tout professionnel de santé, car bien que la diplopie ne soit pas obligatoirement un signe avant-coureur de cécité (au contraire de l'amaurose), certains auteurs considèrent les signes oculomoteurs comme des prodromes ophtalmiques de l'ACG (70). Pour ces auteurs, l'apparition d'une diplopie notamment peut être considérée comme un signe de menace d'une atteinte ophtalmique constituée et doit faire instaurer une corticothérapie en urgence pour prévenir la cécité. Et ce, d'autant plus que certains auteurs comme Harvey (24), rapportent des cas (18 cas sur une cohorte de 85 patients) d'artérite à cellules géantes « occultes » où l'atteinte d'un nerf crânien est isolée sans aucun signe vasculaire céphalique et où les valeurs de CRP sont relativement basses.

L'apparition d'une dysphonie dans l'ACG est également un signe de gravité qui doit faire rechercher une atteinte du nerf laryngé récurrent gauche par compression dûe à la formation d'un anévrysme thoracique, pouvant mettre en jeu le pronostic vital du patient à court ou moyen terme.

Dans 100% des cas d'atteinte d'un ou de plusieurs nerfs crâniens dans l'ACG que nous avons retrouvés dans la littérature, les patients ont été traités par corticothérapie, qui reste le traitement de référence. Comme pour le traitement de l'ACG, de nombreux schémas thérapeutiques sont décrits sans pour autant que l'un ait démontré sa supériorité par rapport aux autres. Certains auteurs, comme Fytili (41), Arai (58) ou Lazaridis (43) ont réalisé des bolus de corticoïdes par voie veineuse puis un relai par voie orale, d'autres une corticothérapie orale seule, comme Hausch et Harrington (38), Loffredo (40), ou bien encore Al-Zubidi (59), sans données retrouvées

dans la littérature sur la supériorité ou non de l'un ou l'autre de ces schémas. Pour notre première patiente, nous avons effectué des bolus intraveineux avec un relais oral, comme pour une atteinte ophtalmologique, avec une efficacité totale sur les signes céphalalgiques et le syndrome inflammatoire mais malheureusement partielle sur la diplopie qui persiste a minima. La deuxième patiente, en raison de sa fragilité, a eu uniquement un traitement oral qui a dû être interrompu rapidement devant des complications infectieuses graves. Il sera intéressant de voir si la reprise prudente de la corticothérapie permet une amélioration de la paralysie faciale. Dans la littérature, il est le plus souvent rapporté une régression de l'atteinte des nerfs crâniens sous corticothérapie (49).

La physiopathologie de l'atteinte des nerfs crâniens reste imprécise. Le premier à avoir émis une hypothèse est Fischer en 1959 (42). Son hypothèse est celle d'une artérite touchant les artères cérébrales postérieures venant vasculariser les nerfs crâniens (notamment le nerf oculomoteur). Cette atteinte entraînerait une ischémie du vasa nervorum, réseau d'artéioles nourrissant les nerfs. Cette hypothèse reste privilégiée par la plupart des auteurs, comme Meadows (71), d'autres suggèrent une ischémie des muscles oculomoteurs à l'image de Martin (46). Dans le cadre de l'apparition d'une surdité neurosensorielle, l'hypothèse d'une ischémie du vasa nervorum du nerf auditif est également retenue. Certains auteurs (40) soulèvent également l'hypothèse d'une artérite du système vertébro-basilaire ou des vaisseaux cochléo-vestibulaires, à l'origine d'une ischémie de la cochlée.

VI. CONCLUSION

L'atteinte des nerfs crâniens dans l'artérite à cellules géantes est rarement décrite dans la littérature. Elle fait cependant l'objet d'un nombre croissant de publications sur les 30 dernières années. Bien que cette atteinte soit atypique, notre observation de deux cas et les données de la littérature suggèrent d'ajouter l'artérite à cellules géantes à la liste des étiologies des atteintes des nerfs crâniens, en particulier si elle survient chez un sujet âgé présentant un syndrome inflammatoire biologique. Cette atteinte, d'origine vasculaire et ischémique, peut-être la seule manifestation clinique initiale d'une artérite à cellules géantes et doit être connue des professionnels de santé. Toute atteinte d'un nerf crânien chez une personne de plus de 50 ans doit ainsi faire suspecter et discuter une artérite à cellules géantes ; en effet, si ce diagnostic est retenu, il faut instaurer le plus rapidement possible un traitement corticoïdes qui permet le plus souvent de faire régresser l'atteinte neurologique et surtout, qui prévient la survenue ultérieure de complications ophtalmologiques au pronostic fonctionnel péjoratif.

VII. REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- (1) Isa Ali Ibn. Memorandum Book of a Tenth Century Oculist. Wood CA (transl), Chicago: Northwestern Univ.1936.
- (2) Hutchinson J. Diseases of the arteries. On a peculiar form of thrombotic arteritis of the aged which is sometimes productive of gangrene. Arch Surg (London). 1980; 1:323-9.
- (3) Schmidt M. Intracranial aneurysms. Brain. 1930; 53:489-540.
- (4) Horton BT, Magath TB, Brown GE. An undescribed form of arteritis of the temporal vessels. Mayo Clin Proc. 1932; 7:700-1
- (5) Jennings GH. Arteritis of the temporal vessels. Lancet. 1938; 1:424-8.
- (6) Editor. JAMA. 1946; 131:669.
- (7) Paviot J., et al. Algie sympathique cranio-faciale à type migraineux avec dilatation des artères temporales, au cours d'un rhumatisme cardiaque solitaire. Lyon Méd. 1934 ; 154:45-51.

- (8) Gilmour JR. Giant-cell chronic arteritis. The Journal of Pathology and Bacteriology. 1941; 53(2):263-277.
- (9) Horton BT. Symposium: head and face pain; medicine. Tr. Am. Acad. Opht. 1944; 49:22-33.
- (10) Chavany JA, Taptas JN. A propos d'un cas d'artérite temporale (importance de l'artérite de Horton dans la céphalée des vieillards). Presse Med. 1948 ; 56:835.
- (11) Paulley JW, Hugues JP. Giant cell arteritis or arteritis of the aged. Brit. Med. J. 1960; 2:1562-6.
- (12) Salvarani C, Crowson CS, O'Fallon WM, Hunder GG, Gabriel SE. Reappraisal of the epidemiology of giant-cell arteritis in Olmsted County, Minnesota, over a fifty-year period. Arthritis. Rheum. 2004; 51: 264-8.
- (13) Liozon F. La maladie de Horton. Ann. Med. Interne. 1989 ; 140 (2) : 122-141.
- (14) Pereira LS, Yoon MK, Hwang TN, Hong JE, Ray K, Porco T et al. Giant-cell arteritis in Asians: a comparative study. Br. J. Ophthalmol. 2011; 95:214-6.
- (15) Duhaut P. Nosologie et épidémiologie de la maladie de Horton et de la pseudo-polyarthrite rhizomélique. Revue du Prat. 1999 ; 49 (10) : 588-592.

- (16) Duhaut P, Bosshard S, Calvet A, and al. Giant cell arteritis, polymyalgia rheumatic and viral hypotheses: a multicenter prospective case-control study. *J. Rheumatol.* 1999; 26 (2): 361-7.
- (17) Barrier J, Brignon J, Souillou J, and al. Increased prevalence of HLA DR4 in giant cell arteritis. *N. Engl. J. Med.* 1981; 305: 104-5.
- (18) Weyand CM. The pathogenesis of giant cell arteritis. *J. Rheumatol.* 2000; 27 (2): 517-522.
- (19) Becourt-Verlomme C, Barouky R, Alexandre C, and al. Symptômes inauguraux de la maladie de Horton sur une série de 260 patients. *Rev. Med. Interne.* 2001 ; 22 : 631-7.
- (20) Salvarani C, Cantini F, Hunder GG. Polymyalgia Rheumatica and giant cell arteritis. *Lancet.* 2008; 372: 234-245.
- (21) Wagener HP, Hollenhorst RW. The ocular lesions of temporal arteritis. *Trans. Am. Ophthalmol. Soc.* 1957-58 ; 55 : 249-69.
- (22) Gonzalez-Gay MA, Blanco R, Rodriguez-Valverde V, Martinez-Taboada VM, Delgado-Rodriguez M, Figueroa M, et al. Permanent visual loss and cerebrovascular accidents in giant cell arteritis: predictors and response to treatment. *Arthritis Rheum.* 1998; 41: 1497-504.

- (23) Abha G. Singh et al. Visual manifestations in giant cell arteritis : trend over 5 decades in a population-based cohort. *J. Rheumatol.* 2015; 42:2
- (24) Hayreh SS, Podhajsky PA, Zimmerman B. Ocular manifestations of giant cell arteritis. *AM. J. Ophtalmol.* 1998; 125: 509-20.
- (25) Marie I. Maladie de Horton et pseudo-polyarthrite rhizomélique : critères diagnostiques. *Rev. Med. Int.* 2013; 34: 403-411.
- (26) Godeau P, Aubert L, Guillevin et al. Aspect clinique, évolution et pronostic de la maladie de Horton. Etude rétrospective de 47 observations. *Ann. Med. Int.* 1982 ; 133 (6) : 393-400.
- (27) Cailleux N, Lévesque H, Borg JY, Clavier E, Courtois H. Maladie de Horton avec atteinte des troncs artériels des membres supérieurs. Rôle pathogène des anticorps anticardiolipine? A propos de deux observations. *J. Mal. Vasc.* 1992; 17: 157-9.
- (28) Schmidt WA, Kraft HE, Vorpahl K, Völker L, Gromnica-Ihle EJ. Color duplex ultrasonography in diagnosis of temporal arteritis. *Ann. Intern. Med.* 1997; 337: 1336-42.
- (29) Cantini F. Shoulder ultrasonography in the diagnosis of polymyalgia rheumatica: a case-control study. *J. Rheumatol.* 2001;28:1049-55

- (30) Breuer GS, Neshet R, Neshet G. Effect of the biopsy length on the rate of positive temporal artery biopsies. *Clin. Exp. Rheumatol.* 2009; 27 (Suppl. 52): S10-3
- (31) Breuer GS, Neshet G, Neshet R. Rate of discordant findings in bilateral temporal artery biopsy to diagnose giant cell arteritis. *J. Rheumatol.* 2009; 36(4):794-6.
- (32) Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, Stevens MB, Arend WP, Calabrese LH et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum.* 1990; 33: 1122-8.
- (33) Duhaut P, Ducroix JP. Maladie de Horton et pseudopolyarthrite rhizomélisque. In : Guillemin L, Meyer O, Sibilia J, editors. *Traité des maladies et syndromes systémiques*. 5^e éd. Paris : Flammarion ; 2008. p.590-618.
- (34) Rao JK, Allen NB, Pincus T. Limitations of the 1990 American College of Rheumatology classification criteria in the diagnosis of vasculitis. *Ann. Intern. Med.* 1998; 129(5): 345-352
- (35) Cooke W, Cloake P, Govan A. Temporal arteritis: a generalized vascular disorder. *Q.J. Med.* 1946; 15:47-53.
- (36) Malmqvist B, Bengtsson B. Giant cell arteritis: Clinical features and involvement of different organs. *Scand J. Rheumatol.* 1978; 7:154-8.

- (37) Sonnenblick M, Neshar G, Rosin A. Nonclassical organ involvement in temporal arteritis. *Semin. Arthritis. Rheum.* 1989; 19:183-90.
- (38) Hausch RC, Harrington T. Temporal arteritis and sensorineural hearing loss. *Semin. Arthritis. Rheum.* 1998; 28:206-9.
- (39) Saadoun D, et al. Horton's disease and corticosteroid-responsive hearing loss. *Ann. Med. Int.* 2000; Vol. 151. No. 7.
- (40) Loffredo L, Parrotto S, and Violi F. Giant cell arteritis, oculomotor nerve palsy, and acute hearing loss. *Scand. J. Rheumatol.* 2004; 33.4: 279-280.
- (41) Fytili C, et al. Multiple cranial nerve palsies in giant cell arteritis and response to cyclophosphamide: a case report and review of the literature. *Rheumatol. Int.* 2014; 1-4.
- (42) Fisher CM. Ocular palsy in temporal arteritis. *I.Minn. Med.* 1959; 42: 1258-68.
- (43) Lazaridis C, Torabi A. Cannon S. Bilateral third nerve palsy and temporal arteritis. *Arch. Neurol.* 2005; 62: 1766-1768.
- (44) Liou LM and al. Giant cell arteritis with multiple cranial nerve palsy and reversible proptosis: a case report. *Headache* 47 (10): 1451-3.
- (45) Lockshin MD. Diplopia as early sign of temporal arteritis. *Arthritis Rheum.* 1970; 13: 419-21.

- (46) Martin EA. Double vision and temporal arteritis. J. Ir. Med. Assoc. 1970; 63: 191-193.
- (47) Goldberg RT. Ocular muscle paresis and cranial arteritis: an unusual case. Ann. Ophthalmol. 1983; 15: 240-243.
- (48) Como P. Third nerve palsy as the only manifestation of occult temporal arteritis. Arch. Soc. Esp. Oftalmol. 2009; 84: 395-398.
- (49) Thurtell and al. Third nerve palsy as the initial manifestation of giant cell arteritis. J. Neuro-ophthalmol. 2014; 34 (3): 243-5.
- (50) Madge SN, Howard K, and Twomey JM. Giant cell arteritis presenting as painful third nerve palsy with normal erythrocyte sedimentation rate. British Journal of Hospital Medicine. 2005; 67 (5): 268.
- (51) Day A, Malik N. Giant cell arteritis presenting as painful third nerve palsy. British Journal of Hospital Medicine. 2005 ; 67(7): 383-383.
- (52) Davies GE, Shakir RA. Giant cell arteritis presenting as oculomotor nerve palsy with pupillary dilatation. Postgraduate Medical Journal. 1994; 70(822): 298-99.

- (53) Budde WM, Gusek GC. Ocular motility disorder as a primary symptom of temporal arteritis. *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde*. 1994; 205(1): 37-9.
- (54) Bondeson J, Åsman P. Giant cell arteritis presenting with oculomotor nerve palsy. *Scandinavian journal of rheumatology*, 1997; 26(4): 327-8.
- (55) Jay WM, Nazarian SM. Bilateral sixth nerve pareses with temporal arteritis and diabetes. *J. Clin. Neuroophthalmol*. 1986; 6 (2): 91-5.
- (56) Gonzalez-Gay MA, et al. Visual manifestations of giant cell arteritis Trends and clinical spectrum in 161 patients. *Medicine*. 2000; 79: 283-92.
- (57) Arunagiri G, Santhi S, Harrington T. Horner syndrome and ipsilateral abduction deficit attributed to giant cell arteritis. *J neuro-ophthalmol*. 2006; 26(3): 231-2.
- (58) Arai M, Katsumata R. Temporal arteritis presenting with headache and abducens nerve palsy. Report of a case. *Rinsho Shinkeigaku*. 2007; 47 (7): 444-6.
- (59) Al-Zubidi N, Chevez-Barrios P, Foroozan R, Bhatti, MT. My eyes are turned outside. *Survey of ophthalmology*. 2014; 59(3): 354-60.
- (60) Roomet A, Allen JS. Temporal arteritis heralded by facial nerve palsy. *JAMA*. 1974; 228(7): 870-1.

- (61) Taillan B, Fuzibet JG, Vinti H, Castela J, Gratecos N, Dujardin P, Pesce A. Peripheral facial paralysis disclosing Horton's disease. *Revue du rhumatisme et des maladies ostéo-articulaires*. 1989; 56(4): 342.
- (62) Bakchine S, Côte D, Massiou H, Derouesné C. A case of peripheral facial paralysis in Horton's disease. *Presse med*. 1985; 14(40): 2062.
- (63) Daou M, Moser D, Bentz MH. Syndrome d'Ortner et maladie de Horton. *Rev Méd Int*. 2006; 27(11): 889-91.
- (64) Edrees A. Ortner's syndrome as a presenting feature of giant cell arteritis. *Rheumatol Int*. 2012; 32(12): 4035-6.
- (65) Vernet M. Syndrome du trou déchiré postérieur. *Rev. Neurol*. 1918; 2:117-54.
- (66) Cherin P, De Gennes C, Bletry O, Lamas A. Ischaemic Vernet's syndrome in giant cell arteritis: first two cases. *Am. J. Med*. 1992; 93: 349-52.
- (67) Gout O, Viala K, Lyon-Caen O. Giant cell arteritis and Vernet's syndrome. *Neurology*. 1998; 50 (6): 1862-4.
- (68) Bongartz T, Matteson EL. Large-vessel involvement in giant cell arteritis. *Curr. Opin. Rheumatol*. 2006; 18: 10-17.

(69) Hara M, Goodman PC, Leder RA. FDG-PET finding in early phase Takayasu arteritis. *J Comput Assist Tomogr.* 1999; 23:16-8.

(70) Coffin-Pichonnet S, Bienvenu B, Mouriaux F. Complications ophtalmologiques de la maladie de Horton (artérite à cellules géantes). *Journal français d'ophtalmologie.* 2013; 36: 178-83.

(71) Meadows SP. Temporal or giant cell arteritis- ophthalmic aspects. In: Smith JL, ed. *Neuro-Ophthalmology Symposium of the University of Miami and Bascom Palmer Eye Institute, vol IV.* St. Louis: Mosby; 1968; 148-57.

VIII. ANNEXES

Annexe 1 : Critères de l'American College of Rheumatology pour la maladie de Horton : Format dit « traditionnel » (32).

Critères de l'American College of Rheumatology pour la maladie de Horton : format dit « traditionnel »

Les patients doivent présenter au moins trois critères parmi les cinq suivants

Âge au début de la maladie \geq 50 ans

Céphalées d'apparition récente (nouveau début ou type nouveau de céphalées)

Anomalie de l'artère temporale à la palpation (induration ou diminution du pouls non due à l'artériosclérose des artères cervicales)

Vitesse de sédimentation supérieure à 50 mm à la première heure (méthode Westergren)

Biopsie d'artère temporale anormale montrant une vascularite caractérisée par la prédominance d'une infiltration par des cellules mononucléées ou par un granulome inflammatoire, habituellement avec des cellules géantes

Annexe 2 : Critères de l’American College of Rheumatology pour la maladie de Horton : Format dit « en arbre » (32).

Critères de l’American College of Rheumatology pour la maladie de Horton : format dit « en arbre »

Le minimum requis est de deux critères parmi les six suivants

Âge au début de la maladie \geq 50 ans

Céphalées d’apparition récente (nouveau début ou type nouveau de céphalées)

Claudication de la mâchoire, de la langue ou troubles de la déglutition

Anomalie de l’artère temporale à la palpation (induration ou diminution du pouls non due à l’artériosclérose des artères cervicales)

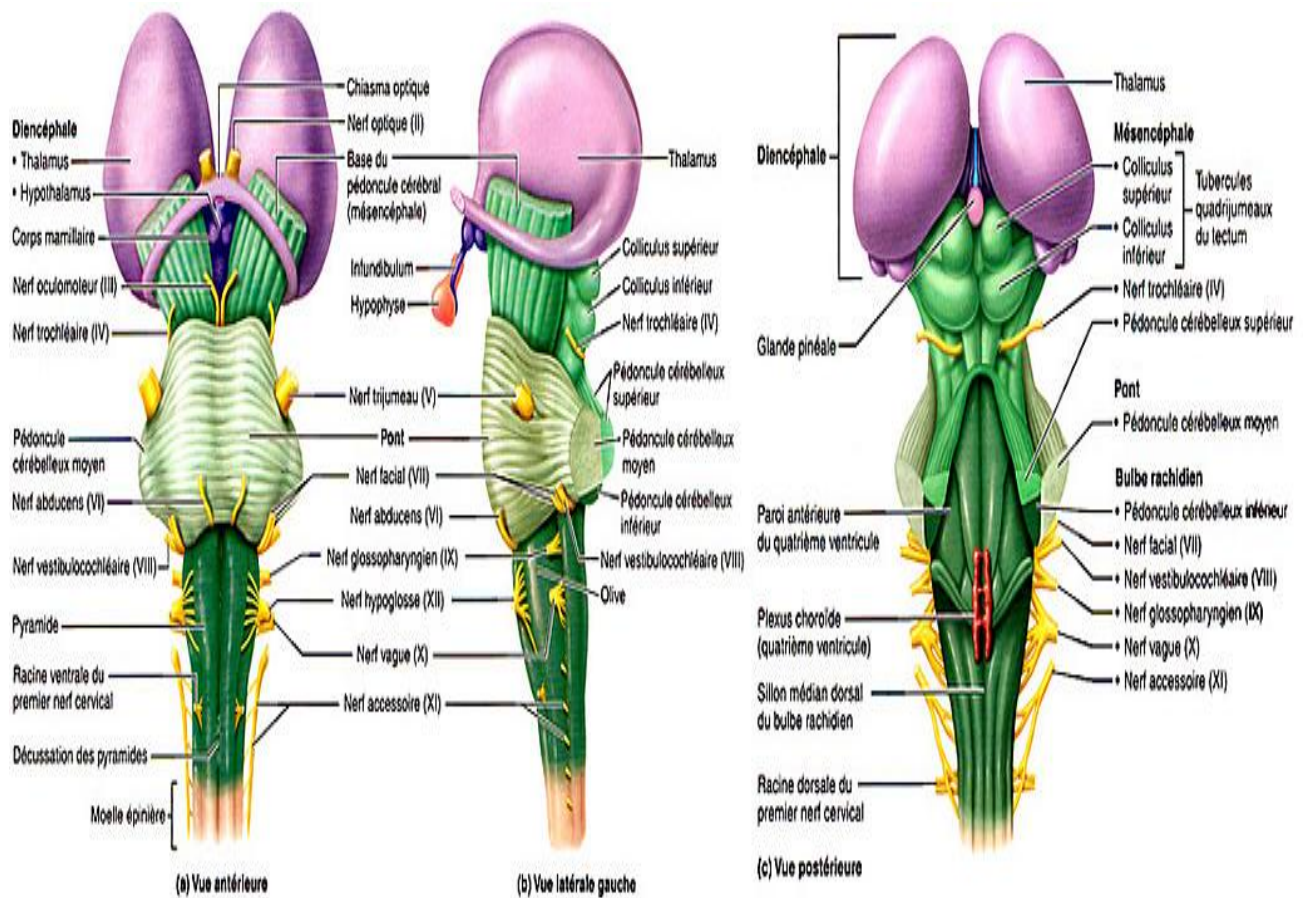
Induration du cuir chevelu ou présence de nodules à distance de l’artère temporale ou d’autres artères du crâne

Biopsie d’artère temporale anormale montrant une vascularite caractérisée par la prédominance d’une infiltration par des cellules mononucléées ou par un granulome inflammatoire, habituellement avec des cellules géantes

Annexe 3 : Critères du Groupe de Recherche sur l'Artérite à Cellules Géantes (GRACG) pour la maladie de Horton ⁽³³⁾.

Critères GRACG pour la maladie de Horton
<i>1. Critères diagnostiques généraux</i>
Âge des patients > 50 ans
Vitesse de sédimentation > 40 mm à la première heure
Biopsie d'artère temporale positive
Réponse à la corticothérapie en 72 heures
<i>2. Symptômes spécifiques à la maladie de Horton</i>
Artère temporale cliniquement anormale (rigidité, inflammation, présence de nodules) ou rigidité inflammatoire du cuir chevelu
Problèmes visuels (cécité, diplopie, vision trouble), y compris les accidents visuels survenant durant la première semaine de traitement
Claudication de la mâchoire
Céphalées temporales, céphalées diffuses, douleur faciale ou sensation d'œdème facial
<i>3. Symptômes généraux</i>
Symptômes systémiques, tels que : fièvre > 38 °C, amaigrissement > 10 % du poids initial, anorexie, malaise, asthénie
<i>4. Symptômes spécifiques à la pseudopolyarthrite rhizomélique</i>
Douleur musculaire proximale persistante, rigidité ou raideur matinale durant plus d'une heure par jour pendant plus de 2 semaines, impliquant la région cervicale ou la ceinture scapulaire ou pelvienne
<i>5. Critères d'exclusion</i>
Toute maladie maligne présente au moment du diagnostic, sauf si elle a été diagnostiquée plus d'une année avant le diagnostic d'artérite à cellules géantes, toute maladie infectieuse (virale, bactérienne ou parasitaire, une sérologie positive isolée n'étant pas un critère d'exclusion si les conditions d'inclusion sont remplies), polyarthrite rhumatoïde diagnostiquée sur les critères de l'American Rheumatism Association, lupus érythémateux systémique et périartérite noueuse

Annexe 4 : Anatomie du tronc cérébral et origine des paires crâniennes.



http://www.corpshumain.ca/images/Neuro_TroncCerebral_F_fr.jpg

AUTEUR : Nom : ANDRE

Prénom : Loïc

Date de Soutenance : 18 mars 2015

Titre de la Thèse : Artérite à Cellules Géantes et atteinte d'un nerf crânien : rapport de deux cas et revue de la littérature.

Thèse - Médecine - Lille 2015

Cadre de classement : Médecine Interne-Rhumatologie

DES + spécialité : DES de Médecine Générale

Mots-clés : giant cell arteritis, cranial nerve palsy

Contexte : La maladie de Horton ou Artérite à Cellules Géantes (ACG) est une vascularite du sujet âgé de plus de 50 ans qui affecte les artères de gros calibre. Les complications, d'origine ischémique, sont dominées par la complication oculaire qui peut conduire à la redoutable cécité bilatérale. Une atteinte plus rare est l'atteinte d'un nerf crânien. Au cours de l'année 2014, 2 cas d'atteinte d'un nerf crânien au cours d'une ACG ont été pris en charge au CHRU de Lille.

Rapport de cas : Nous rapportons le cas d'une patiente de 81 ans présentant une ACG à biopsie d'artère temporale (BAT) positive, compliquée d'une diplopie binoculaire horizontale par paralysie du nerf abducens (VI) gauche. L'évolution à 1 mois après traitement est favorable avec disparition totale de la symptomatologie céphalalgique et persistance discrète de l'atteinte du nerf abducens. La 2ème patiente, âgée de 89 ans, présente un tableau évocateur d'ACG, compliqué d'une paralysie faciale périphérique gauche en cours d'hospitalisation (atteinte du VII). La BAT est non contributive et la corticothérapie interrompue devant l'apparition d'un sepsis urinaire bien que le diagnostic d'ACG soit retenu.

Revue de la littérature : L'atteinte des nerfs crâniens fait l'objet d'un nombre croissant de publications depuis la fin des années 1980. Une revue de la littérature retrouve des atteintes prédominant sur les nerfs de l'oculomotricité ou le nerf auditif, mais également de rares cas d'atteinte du nerf facial et des nerfs IX à XI.

Conclusion : L'atteinte des nerfs crâniens dans l'ACG, d'origine vasculaire et ischémique, fait l'objet d'un nombre croissant de publications. Elle touche principalement les nerfs de l'oculomotricité. Cette atteinte peut-être la seule manifestation clinique initiale et doit être connue des professionnels de santé. Toute atteinte d'un nerf crânien chez une personne de plus de 50 ans doit ainsi faire suspecter une ACG, de manière à instaurer le plus rapidement possible une corticothérapie et prévenir les complications potentielles ultérieures notamment oculaires, afin de préserver le pronostic visuel.

Composition du Jury :

Président : Monsieur le Professeur Pierre-Yves HATRON

Asseseurs : Monsieur le Professeur Eric HACHULLA

Monsieur le Professeur Marc LAMBERT

Directeur de thèse : Madame le Docteur Hélène MAILLARD