



Bayard Taylor Horton

(1895-1980)

vers 1932



Bayard Taylor Horton: ou le glissement progressif du sens initial d'un nom de famille vers un symbole de la recherche clinique à partir de la clinique et en revenant à la clinique

La Maladie de Horton

Charles Masson

CHU d'Angers, Service de rhumatologie, 49933 Angers Cedex 9
ChMasson@chu-angers.fr

Praticien rhumatologue hospitalier, titulaire d'un DEA de différenciation génétique, immunologie.

Intérêt particulier pour les maladies systémiques, les biothérapies, l'algodystrophie, et – en activité de loisir – l'histoire de la médecine.

Horton : ses publications sur la maladie qui porte son nom [8-10]

La publication princeps par BT Horton, TB Magath et GE Brown de la maladie qui portera le nom du premier auteur, date de 1932: "Two patients, a woman aged 55 and a man aged 68, were observed at The Mayo Clinic in the spring of 1931 because of fever, weakness, anorexia, loss of weight, anemia, mild leukocytosis and painful, tender areas over the scalp and along the temporal vessels. The symptoms had been present for 4-6 weeks". La symptomatologie avait débuté chez le deuxième patient par des douleurs dentaires et un engourdissement de la mâchoire. L'examen bactériologique n'apportait pas d'argument étiologique, et l'histologie des prélèvements d'artères temporales révélait la présence d'un tissu de granulation.

En 1937, BT Horton et TB Magath (GE Brown est décédé en 1936 à l'âge de 50 ans) rapportent huit observations (sept personnelles) définissant, chez des sujets âgés, les caractères de la maladie nouvellement décrite : céphalées plus ou moins constantes, souvent exacerbées la nuit ; malaise général ; asthénie ; anorexie ; amaigrissement ; fièvre modérée ; sueurs nocturnes ; après quelques semaines : douleurs vives au niveau des artères



temporales gonflées, sensibles avec disparition progressive du pouls temporal; difficulté à mâcher les aliments avec claudication de la mâchoire ; température modérément augmentée ; anémie et hyperleucocytose; évolution, en règle générale, favorable en quatre ou six mois avec toutefois, risque de rechutes. L'histologie révèle de profondes altérations pariétales des artères temporales avec un remaniement de la média où l'on constate la présence de cellules géantes. Une publication en 1932 avec deux cas seulement, puis huit cas revus, et l'artérite temporale est médicalement née.

L'homme, sa carrière

Au moment de la publication princeps (en 1932), Bayard Taylor Horton est âgé de 37 ans. Médecin américain, il est né en 1895 à Gate City (Virginie). Il devient diplômé en Médecine de l'Université de Virginie en 1922. Il travaille de 1923 à 1925 en milieu hospitalier en Virginie. Il obtient une maîtrise de Sciences Médicales à l'Université du Minnesota en 1928. Il travaille alors à la déjà célèbre Mayo Clinic à Rochester, Minnesota.

Sa vie professionnelle est marquée par la mise en évidence, avec ses collègues, de la maladie qui portera son nom. L'identification de la céphalée de l'artérite temporale est une étape majeure pour ce médecin clinicien chercheur, mais BT Horton a décrit aussi un autre type de céphalées : la deuxième maladie de Horton (décrite sept ans après la première) ou « Horton's neuralgia ». Les céphalées de cette affection de prédominance masculine sont sévères et surviennent par épisodes brefs unilatéraux, dans les régions temporales, oculaires, cervicales. Elle a été publiée aussi sous d'autres noms : algie faciale vasculo-sympathique, « erythromelalgia of the head », « Bing's syndrome » ou « cluster headache ». BT Horton a proposé dans cette maladie, un test à l'histamine (« histaminic cephalagia »).

L'activité de BT Horton le conduit à être désigné, en 1940, Chef du Département d'Investigations Cliniques de la Mayo Clinic. Membre de l'American Medical Association, de l'American College of Physicians, Président de la Société du Minnesota de Médecine Interne en 1943-1944, il reçut en 1974 une récompense clinique de distinction spéciale de l'American Medical Association pour ses travaux sur l'étude de la céphalée (il a examiné, de 1937 à 1957, 1 402 patients avec céphalées).

BT Horton est décédé le 6 juillet 1980 à Rochester, Minnesota.



La maladie de Horton: une existence antérieure à Horton [8]

Sir Jonathan Hutchinson (1828-1913), appuyé par Sir James Paget, a eu une carrière extraordinaire par sa diversité et sa force. A décrit un cas compatible avec une maladie de Horton dans les Archives of Surgery dont il a assuré seul l'écriture pour 11 volumes.



Un cas de Sir Jonathan Hutchinson

Ce chirurgien anglais rapporte dans ses archives de chirurgie, en 1890, le cas d'un patient âgé de plus de 80 ans présentant des stries rouges sur la tête, douloureuses, l'empêchant de porter son chapeau. Ces stries correspondaient aux artères temporales enflammées et gonflées dont la pulsatilité s'affaiblit peu à peu, pour disparaître, sans entraîner de nécrose.

Ambroise Paré (1509-1590), selon Marcel-Francis Kahn a souffert d'une artérite temporale.



Le cas d'Ambroise Paré lui-même

Vers la fin de sa vie, ce grand chirurgien désigné successivement médecin des rois Henri II, François II, Charles IX, Henri III, aurait souffert d'une céphalée temporale compatible avec une maladie de Horton selon la remarquable analyse de Marcel-Francis Kahn. Calviniste (10 ans avant ce portrait où l'on voit le trop beau tracé de l'artère temporale droite), il doit sa survie le 24 août 1572, jour de la Saint-Barthélémy, au roi Charles IX qui dit alors « est-il raisonnable d'ôter la vie à un homme qui, par sa science, pourrait la sauver à tout un petit monde » ?

L'expérience Ali Ibn Isa, ophtalmologiste de Bagdad

Le livre, appelé «Tadhkirat Al-Kahhalin» écrit par le médecin Ali Ibn Isa ayant vécu de 940 à 1010 après J.-C., constitue le plus complet des livres anciens consacrés aux maladies des yeux qui nous soient parvenus. Il fut traduit et publié en langue anglaise par CA Wood en 1936 à partir d'une copie de l'ouvrage original réalisée en 1844 par le scribe Muhyi ad-Din Dagagh. Hollenhorst *et al.* ont mis en exergue en 1960 un court passage évoquant l'artérite temporale: Ali Ibn Isa précise qu'il procédait à l'excision et à la cautérisation d'artères pour traiter, non seulement les patients atteints de migraine ou de céphalées, mais aussi ceux présentant de la chaleur et de l'inflammation de leurs muscles temporaux, ce qui peut entraîner la perte de la vision.

Marcel-Francis Kahn (communication personnelle) m'a signalé deux autres cas historiques possibles de maladie de Horton :

- le premier : un sujet du tableau « The Virgin with Canon Vander Paele » peint par J. Van Eyck en 1436 selon l'analyse de Jan Dequeker ;
- le second : un musicien aveugle représenté sur une sculpture égyptienne (vers 1350 avant J.C.) mis en évidence par Thierry Appelboom et Ariane Van Eigen.



La maladie de Horton: les publications historiquement proches de celles de Horton

J.A. Chavany fait état, dans la revue *Presse Médicale* [3], de l'existence d'un syndrome algique du territoire de l'artère temporale superficielle rendant difficile, la nuit, le contact du côté sensible avec l'oreiller traduisant l'hyper esthésie du cuir chevelu (signe de l'oreiller, ou signe du peigne). Dans un travail majeur du *Lancet*, Jennings en 1938 [11] rapporte le premier cas de cécité unilatérale, l'augmentation de la vitesse de sédimentation globulaire (VSG), la diffusion possible des lésions artérielles aux membres supérieurs et inférieurs. JM Bowers en 1940 [2] précise l'atteinte de l'artère occipitale ; JR Gimour en 1941 [7] insiste sur l'atteinte aortique. Les premiers traitements par la cortisone sont venus quelques années plus tard. JA Chavany et JN Taptas ont essayé en 1948 [4], chez un homme de 70 ans souffrant de maladie de Horton, un traitement hormonal assez complexe. « Que faire pour soulager notre malade de ses douleurs atroces ? Devant l'insuffisance des sécrétions endocriniennes, il nous paraissait logique de le traiter par voie hormonale. Notre choix s'est porté sur le propionate de testostérone associé à de petites doses d'acétate de désoxycorticostérone d'abord, puis à des extraits cortico-surrénaux totaux. Les résultats ont été immédiats. Les élancements douloureux ont cessé en 24 heures, et le malade a retrouvé le sommeil ». Mais le lancement de la cortisone comme traitement de la maladie de Horton date de 1950 avec les travaux de RM Shick *et al.* [14].

La maladie de Horton

Passage au quotidien, entrée dans les livres de médecine, lien avec la toute nouvelle affection décrite sous les noms « pseudo-polyarthrite rhizomélitique » (PPR), ou « polymyalgia rheumatica » (PMR).

Différents noms pour l'artérite temporale

On retrouve la maladie de Horton sous des dénominations diverses: arteritis cranialis, ou temporalis, cranial arteritis, giant cell arteritis, senile arteritis, temporal arteritis, Horton's disease, Horton's arteritis, Horton's giant cell arteritis, Horton's syndrome, Horton's temporal arteritis, Horton-Gilmour disease, Horton-Magath-Brown syndrome, Hutchinson-Horton syndrome.

La maladie de Horton : maladie vedette

La maladie de Horton est alors passée progressivement dans le domaine quotidien, tout en restant mystérieuse. En 1957, dans la seule édition du livre culte *Maladies Vedettes, Maladies d'Avenir, Maladies Quotidiennes, Maladies d'Exception* [15], Fred Siguier traite la maladie de Horton dans un chapitre entier ; les autres chapitres étant pour l'un les collagénoses comportant le lupus érythémateux aigu disséminé (ou lupo-viscérinite maligne), les dermatomyosites, la sclérodermie, la périartérite noueuse et pour les autres, outre l'artérite dite « temporale » ou « Maladie de Horton », la maladie dite « périodique », le syndrome de Loeffler, le syndrome de Gougerot-Sjögren, la maladie des thromboses veineuses récidivantes (ou septicémie veineuse subaiguë de Vaquez) et enfin les hémorragies des hépatiques. Fred Siguier conclut



« L'ACTH et la cortisone entraînent une amélioration fréquente et considérable, mais souvent fragile, dissociée, incomplète » et en citant doublement Whitefield, « tant que la vitesse de sédimentation reste élevée (seule preuve que la maladie est encore en évolution) la vision est menacée » ; ... « cette étrange affection parfois tue, souvent rend aveugle, et pour le moins, provoque des souffrances prolongées et impose une longue immobilisation ». Fred Siguier dans les 34 pages de ce chapitre maladie de Horton cite – mais seulement en quatre lignes – des manifestations douloureuses diffuses musculaires ou articulaires, surtout dans la nuque. Ce sont ces symptômes et signes qui vont alimenter une controverse médicale qui dure encore de nos jours, avec la description de la PPR ou PMR.

La description de la pseudo-polyarthrite rhizomélique (PPR) [1,13]

Jacques Forestier et Andrée Certonciny d'Aix-les-Bains (France) décrivent en effet, en 1953 [5], un nouveau rhumatisme inflammatoire chez le sujet âgé à partir de 25 cas, dont trois détaillés. Les traits communs qu'ils mettent en évidence sont les suivants :



Jacques Forestier (1890-1978) grand rhumatologue français, ayant beaucoup contribué aux débuts de la rhumatologie en France, à la distinction entre rhumatismes inflammatoire et dégénératif. Il a décrit l'hyperostose vertébrale qui porte son nom, ainsi que, avec Andrée Certonciny, la PPR, autre maladie de Forestier.



Andrée Certonciny, la collaboratrice de Jacques Forestier à Aix-les-Bains pendant 40 ans. Elle a décrit avec lui la PPR. Elle est décédée quelques jours avant de partir en retraite à l'âge de 73 ans.

« âge élevé 45 à 71 ans chez la femme, 52 à 79 ans chez les hommes; une évolution subaiguë, à début souvent assez brusque, habituellement subfébrile, avec un délai de consultation de quelques semaines à quelques mois; une intensité du syndrome avec impotence fonctionnelle rapide et une atteinte importante de l'état général, caractérisée par un amaigrissement de quelques kilogrammes. La localisation est exclusivement rhizomélique bilatérale et symétrique frappant constamment et de façon élective la ceinture scapulaire, moins constamment et plus légèrement la ceinture pelvienne ». La vitesse de sédimentation est élevée dans les trois cas développés. « Le pronostic d'ensemble – écrivent Jacques Forestier et Andrée Certonciny – est favorable ; malgré l'intensité des phénomènes de la période d'état, nos sujets ont tous guéri sans séquelle ».

Divers traitements sont essayés. Mais les auteurs écrivent « sans doute l'usage de l'hormonothérapie cortico-surrénale est-il justifié au premier chef, puisqu'il s'agit d'une affection inflammatoire aiguë dont la tendance évolutive s'épuise rapidement ». Vers la même période, HS Barber publie dans *Annals of Rheumatic Disease* ses observations regroupées sous le nom « polymyalgia rheumatica » (PMR), en insistant sur les éléments

« abortive form of rheumatoid arthritis » et « manifestation of generalized giant-cell arteritis ».



Le rapprochement maladie de Horton et PPR/ PMR dans les années 1960

Depuis cette période, en milieu francophone, le terme de « PPR » est devenu commun et, en milieu anglophone, celui de « PMR ». Le travail de Jacques Forestier et d'Andrée Certonciny paraissait bien rassurant (le recul est important, les malades bien suivis, il n'y a pas de cas de vascularite signalés), celui de Barber plus inquiétant, alors que la présentation clinique rhumatologique est d'allure semblable. Toute une série d'articles a été alors publiée, surtout dans le Lancet des années 1960 pour savoir si la PMR (ou PPR) est en fait une traduction de la maladie de Horton. « La question est d'importance : les patients souffrant de PPR, c'est-à-dire de douleurs et raideurs rhizoméliques avec altération de l'état général et syndrome inflammatoire sont-ils à risque de développer des complications vasculaires de la maladie de Horton, en particulier oculaires, une cécité ? Faut-il, dans ces conditions, pratiquer systématiquement une biopsie d'artère temporale à tous les patients souffrant de PPR ? ». Certains ont proposé la dénomination « polymyalgia arteritica », terme qui n'a pas été souvent utilisé, mais qui est pourtant terriblement pertinent.

Avec le recul, quels liens réels entre maladie de Horton et PPR ?

Plus de 40 ans ont passé. Avec ce recul des années, les données ont progressé sur ces liens entre maladie de Horton et PPR, mais des zones d'ombre persistent de façon notoire. Non pas tant pour la fraction de patients souffrant de maladie de Horton et ayant une symptomatologie compatible avec une PPR qui est bien cernée : entre 41 et 49 % (Tableau 1). Mais chez des patients souffrant de PPR d'allure isolée (sans signe clinique de maladie de Horton), le pourcentage de biopsie d'artère temporale révélant une maladie de Horton (Tableau 2) varie entre 0 % et 41 % ! Point supplémentaire dans cette discussion, chez des patients ayant une maladie de Horton retenue sur des arguments cliniques, la biopsie d'artère temporale confirme le diagnostic de maladie de Horton entre 56 et 91 % des cas selon les séries (Tableau 3), ce qui signifie inversement que 9 % à 46 % des patients souffrant cliniquement d'une maladie de Horton n'ont pas une confirmation de ce diagnostic par la biopsie de l'artère temporale.

Comment le clinicien peut-il s'y retrouver ? Par ailleurs, la biopsie d'artère temporale quand elle objective une artérite, correspond à une autre vascularite que la maladie de Horton dans environ 1 % des cas.



Tableau 1. Au cours de la maladie de Horton, pourcentage de patients souffrant d'une pseudo-polyarthrite rhizomélique

Auteurs	Année	Origine	Nombre de patients	Pourcentage
Paulley et al.	1960	UK	76	42 %
Armona et al.	1995	Espagne	191	49 %
Gonzalez-Gay et al.	1998	Espagne	108	42 %
Salvarini et al.	1999	USA	128	41 %
Duhaut et al.	1999	France	292	48 %
Schmidt et al.	2001	Allemagne	80	43 %

Tableau 2. Dans des grandes séries de patients souffrant d'une pseudo-polyarthrite rhizomélique apparemment isolée, pourcentage de patients ayant une biopsie d'artère temporale objectivant une maladie de Horton.

Auteurs	Année	Origine	Nombre de patients	Pourcentage
Dikon et al.	1966	UK	18	11 %
Fauchald et al.	1972	Norvège	49	41 %
Hamrin et al.	1972	Suède	44	41 %
Hunder et Allen	1973	USA	36	6 %
Bengtsson et Malmvall	1982	Suède	67	31 %
Spiera et Davidson	1982	USA	14	0 %
Boesen et Sorensen	1987	Danemark	24	21 %
Franzen et al.	1992	Finlande	43	12 %
Mertens et al.	1995	Hollande	56	0 %
Myldebust et Allen	1996	Norvège	68	4 %
Stammler et al.	2000	Allemagne	22	23 %

Tableau 3. Dans des grandes séries de patients souffrant de maladie de Horton retenue cliniquement, pourcentage de biopsie d'artère temporale confirmant le diagnostic de maladie de Horton.

Auteurs	Année	Origine	Nombre de patients	Pourcentage
Hamrin et al.	1972	Suède	40	75 %
Fauchald et al.	1972	Norvège	40	90 %
Allsop et al.	1981	UK	55	56 %
Bengtsson et al.	1982	Suède	59	90 %
Hall et al.	1983	USA	54	85 %
Chmelewski et al.	1992	USA	68	79 %
Duhaut et al.	1999	France	292	71 %
Salvarini et Hunder	1999	USA	128	91 %
Schmidt et al.	2001	Allemagne	64	83 %

Les explorations vasculaires non dangereuses source d'espoir

La solution des liens entre maladie de Horton et PPR ne pourra venir que des progrès dans les explorations vasculaires. On est loin désormais de la période où J. Le Beau *et al.* réalisaient, en 1948, la première artériographie carotidienne dans un cas de maladie de Horton: l'injection de 10 cc d'umbradil® suédois dans chaque carotide leur permit de visualiser le processus artéritique diffus, prédominant sur les branches de la carotide externe. Les progrès s'accroissent ces dernières années, avec l'apport de l'angio-scanner et de l'angio-IRM, l'écho-Doppler et, plus dernièrement, le PET-scan (Positron Emission Tomography). La dissection aortique, conséquence de l'aortite de la maladie de Horton, est bien visualisée par l'angio-scanner et l'angio-IRM, de même que l'anévrisme aortique thoracique ou abdominal, compliquant l'aortite de Horton. L'écho-Doppler artériel au cours de la maladie de Horton montre des signes de thromboses ou de sténoses artérielles selon les signes d'appel ; ainsi que, au niveau des artères temporales, un signe presque pathognomonique qui est le signe dit « du halo ». L'espoir a été grand alors de pouvoir dépister une maladie de Horton infra-clinique chez un patient ayant une PPR apparemment isolée; mais l'expérience a montré que si l'artère temporale est cliniquement normale, l'examen Doppler ne retrouve pas, en règle générale, ce signe du halo. Les premières explorations par le PET-scan sont, de nos jours, prometteuses pour authentifier les zones d'artérite sur les vaisseaux de moyen et de grand, calibres.



Dissection aortique thoracique de découverte fortuite sur un scanner, demandé pour une raison autre chez un patient suivi pour une maladie de Horton.

La traduction rhumatologique de la PPR

Les signes d'imagerie péri-articulaires et articulaires

On a désormais pu se rendre compte, grâce à l'échographie et l'IRM à visée rhumatologique, que les douleurs et la raideur traduisant la PPR rhumatologique sont liées à des épanchements synoviaux articulaires gléno-huméraux, coxo-fémoraux, un œdème péri-articulaire, des ténosynovites (par exemple de la longue portion du biceps) et des bursites (sous-acromiales, sous-deltoïdiennes). Des épanchements ne sont pas exceptionnels non plus mais rarement symptomatiques aux genoux et aux chevilles. Aux poignets, il existe parfois des épanchements des gaines des fléchisseurs au canal carpien, ou bien aux extenseurs, ou dans le poignet lui-même.

En dehors de la PPR, la présentation clinique rhumatologique d'une maladie de Horton est parfois celle d'une polyarthrite périphérique (non rhumatoïde) révélatrice ou symptomatique. Cette situation est assez rare. En revanche, dans certaines observations les signes articulaires et péri-articulaires sont proches du RS3PE.

Les liens entre la PPR et le RS3PE

Une cinquantaine d'années après la description de la maladie de Horton, une trentaine d'années après la description de la PPR, McCarthy a isolé en effet un autre rhumatisme inflammatoire du sujet âgé : le RS3PE ou « remitting seronegative symmetrical synovitis with pitting edema », appelé aussi en France « polyarthrite subaiguë bénigne des sujets âgés ».

Cette entité est considérée par certains comme un syndrome, ou même comme une forme clinique de plusieurs rhumatismes inflammatoires, mais un noyau dur paraît bien correspondre à une forme originale. La comparaison de la PPR et du RS3PE est intéressante.



Dans la PPR, la prédominance est plus féminine (masculine dans le RS3PE), l'atteinte est proximale versus distale, il n'y a pas de séquelles articulaires dans la PPR, une contracture en flexion possible dans le RS3PE, les récurrences sont fréquentes dans la PPR, rares dans le RS3PE, le terrain génétique est possiblement différent; mais dans les deux cadres, il s'agit de sujets âgés, le début est aigu ou subaigu, un syndrome du canal carpien est possible, avec un œdème du dos de la main, un gonflement, un œdème prenant le godet (mais ne le gardant pas longtemps) siégeant, outre au dos de la main, sur les poignets, les chevilles, ou sur le dos du pied. La cellularité du liquide synovial est semblable, la prednisone efficace à faible dose sur les signes et symptômes. Les traits différenciant la PPR et le RS3PE sont assez modestes.

Dans les deux cadres nosologiques, il n'y a pas d'auto-anticorps: pas de facteur rhumatoïde, pas d'anti-peptides cycliques citrullinés, pas d'anticorps anti-kératine, pas d'anticorps anti-nucléaires, pas de risque d'érosions ou de chondrolyses articulaires. Les synovites n'ont pas le potentiel de destruction ostéo-articulaire, même si l'inflammation n'est pas contrôlée.

Les états d'âme du clinicien actuel face à la maladie de Horton

La maladie de Horton - artérite segmentaire et maladie systémique

Ainsi, de nos jours, on considère la maladie de Horton comme une maladie avec deux ordres de signes et symptômes. D'une part, l'atteinte artérielle segmentaire localisée ou diffuse se traduisant particulièrement par les céphalées évocatrices, les anomalies de artères temporales, les symptômes oculaires, la claudication ou le trismus de la mâchoire, la claudication de la langue, les signes respiratoires (toux sèche), les risques ischémiques cérébraux, les risques d'atteintes des artères vertébrales (et donc du tronc basilaire), le syndrome de l'arc aortique et l'aortite thoracique, abdominale pouvant se compliquer de dissection, d'anévrisme; et d'autre part, une maladie systémique qui rend compte de la réponse de phase aiguë qui dure, de la fièvre (semblant parfois d'origine inconnue), d'une perte de poids significative, des arthralgies, des myalgies, du tableau clinique de PPR (rarement d'arthrite). Malgré toutes les études de recherches cliniques et fondamentales, aucun signe biologique pathognomonique n'a été pour le moment identifié. Il n'y a pas d'auto-anticorps reconnus, en dehors d'anticorps anticardiolipine détectés dans environ un tiers des cas et qui ont souvent la particularité de disparaître assez rapidement sous traitement corticoïde.

Les critères de classification

Le diagnostic de maladie de Horton reste posé sur un faisceau d'arguments cliniques associés à la présence d'un syndrome inflammatoire biologique. Des critères de maladie de Horton ont été proposés par le Collège Américain de Rhumatologie (ACR) en 1990. Ils sont au nombre de 5 et assez simples : âge supérieur à 50 ans ; céphalées nouvelles, localisées ; anomalies cliniques d'une artère temporale ; VSG supérieure à 50 mm à la première heure ; anomalies histologique à la biopsie d'une artère temporale. Quatre critères sont suffisants pour classer un patient sous la dénomination « maladie de Horton ». Le clinicien sait bien qu'il ne peut pas s'appuyer sur les critères de l'ACR qui ont comme but une stratégie de classification.



Le diagnostic de PPR reste un diagnostic clinique

Beaucoup d'auteurs, avec le temps, ont proposé des critères pour la PPR ou PMR. Ainsi, Bird et al. en 1979, Hunder en 1982, Healey en 1984. Hunder adopte les quatre points suivants: âge supérieur ou égal à 50 ans; douleur et raideur bilatérales durant un mois ou plus, touchant deux des localisations rachis cervical/région dorsale, épaules/bras, hanche ou racine des membres inférieurs; VSG supérieure à 40 mm à la première heure; et exclusion des autres diagnostics à l'exception de l'artérite à cellules géantes. Healey tient compte de la raideur matinale supérieure à une heure, et de la réponse rapide sous prednisone à une dose inférieure à 20mg/jour. Bird ne considère que l'atteinte rhizomélisque des membres supérieurs, et donne un âge supérieur à 65 ans. Il n'est pas toujours clair de savoir si différents tableaux cliniques trompeurs qui ressemblent à une PPR sont considérés comme une PPR: ainsi, les «PPR-like syndrome» d'origine infectieuse ou maligne (en particulier au cours de myelodysplasies, de lymphomes malins) ou encore médicamenteuse.

Il n'y a pas eu d'efforts récents pour affiner de tels critères, probablement dans l'attente d'une meilleure compréhension de la PPR, de ses liens avec la maladie de Horton, et de la généralisation des nouvelles explorations d'imagerie. Le clinicien moderne, une fois le diagnostic de PPR posé et accepté, reste face à son malade dans une stratégie de diagnostic vraisemblable. On peut suivre pendant plusieurs mois, parfois une année ou plus, un patient souffrant d'une PPR, et un autre rhumatisme inflammatoire fait sa preuve. La situation n'est pas rare pour la polyarthrite rhumatoïde: progressivement, avec le recul évolutif, la constatation de synovites fixes, la survenue de synovites distales, voire d'érosions ou de chondrolyse, l'apparition du facteur rhumatoïde ou d'anticorps anti-peptides cycliques citrullinés, font découvrir qu'il ne s'agit pas d'une PPR mais d'une polyarthrite rhumatoïde, trompeuse par son début rhizomélisque. De même, mais plus rarement, la PPR paraît isolée sans signe en faveur d'une maladie de Horton et, après plusieurs mois d'évolution, se démasque une artérite sur des branches de la gerbe aortique ou une aortite ou une autre localisation artérielle faisant conclure à une maladie de Horton.

La question du syndrome inflammatoire manquant

L'augmentation de la VSG a été très rapidement mise en évidence au cours de la maladie de Horton, nous l'avons vu. De même, quand la mesure de la protéine C-Réactive (CRP) est devenue plus facile et s'est généralisée, il est apparu clairement que les patients souffrant d'une maladie de Horton ont une réponse de phase aiguë.

Le « syndrome inflammatoire manquant » peut être défini comme une situation clinique de réponse inflammatoire mais avec une VSG et une CRP normales. Dans les critères de PPR ou de la maladie de Horton, la barrière pour la VSG est souvent mise assez haut : 40 mm pour la PPR, 50 mm pour la maladie de Horton. Le sujet âgé est volontiers considéré comme ayant une VSG supérieure à celle d'un sujet jeune.

Différentes publications font état de PPR ou de maladie de Horton à VSG dite « normale » en se basant sur ces niveaux, malgré tout, élevés.



Le pourcentage réel de PPR ou « maladie de Horton à VSG normale » est donc variable ; mais les PPR ou « maladie de Horton », avec une VSG véritablement normale, sont rares; et rares également ceux avec une CRP non élevée. De plus, une fois les patients sous corticothérapie, on s'aperçoit que la VSG qui était, par exemple, à 35 mm à la première heure se normalise vers 10 mm. Les patients ayant une présentation clinique en faveur d'une PPR mais avec un syndrome inflammatoire manquant ont parfois, en fait, une rétraction capsulaire bilatérale (qui est toutefois possible dans la PPR), une maladie de Parkinson, une dépression, une hypothyroïdie, une polymyosite, une fibromyalgie, une ostéomalacie.

La corticothérapie dans la durée

La corticothérapie reste la pierre angulaire du traitement. Le clinicien, dans la maladie de Horton, adapte la dose de corticoïdes en fonction de l'extension de la maladie, des complications, de la réponse clinique et se projette d'emblée dans la durée. Pendant longtemps, on a eu l'espoir qu'il n'y avait pas de complications iatrogènes de la cortico-thérapie au cours de la maladie de Horton ou peu ; mais le traitement est poursuivi de façon souvent prolongée, plus qu'une année. La prévention et la gestion des complications iatrogènes de la corticothérapie sont deux éléments importants de la prise en charge thérapeutique, adaptée en fonction des progrès médicaux. La corticodépendance ou la cortico-résistance reste un problème clinique et thérapeutique difficile.

Les bases de l'espoir

Bases épidémiologiques et étiologiques

Agents infectieux non spécifiques, raison de la dégradation de la limitante élastique interne, explication du facteur âge, du gradient européen Nord-sud (prévalence plus élevée en Europe du Nord).

Bases génétiques, diagnostiques, thérapeutiques

- Apport des études HLA ou d'autres facteurs génétiques dans des grandes séries de maladie de Horton, ou dans des cas (rares) à expression familiale ;
- recherche topographique des lésions de vascularite ;
- recherche de facteurs de prédisposition aux complications oculaires ;
- évaluation de nouvelles thérapeutiques pour éviter les complications ischémiques ;
- connaissance large de cette affection, mais avec nécessité d'un système de prise en charge en réseau rapide pour assurer le diagnostic, et mettre en route le traitement sans retard.



Conclusion

La topographie anatomique de l'artère temporale, permet la visualisation de l'artérite temporale et la biopsie avec l'étude histologique. Les complications vasculaires ischémiques (cécité) et dans d'autres territoires restent une préoccupation certaine.

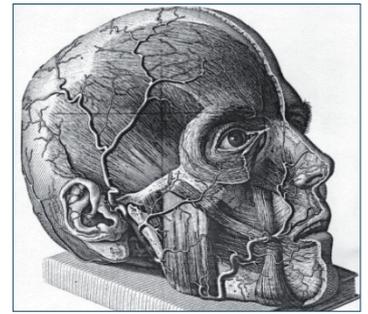
La maladie dite «artérite temporale» décrite en 1932 à partir de deux observations par BT Horton, TB Magath et GE Brown n'a plus grand-chose à voir avec ce que l'on appelle maintenant « la maladie de Horton ». Le caractère superficiel de l'artère temporale a permis de mettre en évidence, à son niveau, des lésions de vascularite à la fois cliniquement (l'artérite est visible, palpable sur la tempe), histologiquement (cette artère est d'accès facile pour être biopsiée sous anesthésie locale). De plus, les patients se plaignaient de céphalées diurnes et nocturnes dans la même zone où les anomalies étaient présentes sur l'artère temporale. Faire le lien entre les deux a été l'élément déclenchant d'autant que, rapidement, on s'est aperçu que les patients avaient une augmentation de la VSG, traduisant une inflammation biologique.

A partir de là, les autres localisations sur la carotide externe ont pu être décrites, le clinicien retranchant de son esprit un caractère purement fonctionnel à ce type de douleurs, puisqu'il y a le rapprochement objectif avec l'artérite temporale.

La réalité du risque de cécité est venue assez vite, à une période où il n'y avait pas de traitement efficace. Dans les années suivantes, la topographie des lésions d'artérite s'est considérablement élargie avec la description sur la plupart des artères de grand et de moyen calibres: l'aorte, les branches de la gerbe aortique, des artères cervicales, des membres inférieurs. Un travail récent, encore de la Mayo Clinic, insiste sur la grande fréquence de l'aortite au cours de la maladie de Horton : aortite non compliquée, aortite compliquée de dissection ou/et d'anévrisme.

La cécité – si grave et complication encore présente de nos jours dans la maladie de Horton – aurait pu faire découvrir l'artérite à cellules géantes par un spécialiste ophtalmologiste. Ce sont des médecins internistes ayant un sens clinique développé qui ont fait le lien. En revanche, c'est un ophtalmologiste japonais qui a décrit, en 1908 à partir d'un cas, la vascularite qui est souvent appelée d'après son nom « Mikito Takayasu », et dont l'expression est principalement sur les vaisseaux de grand calibre. Ce sont les hasards des découvertes !

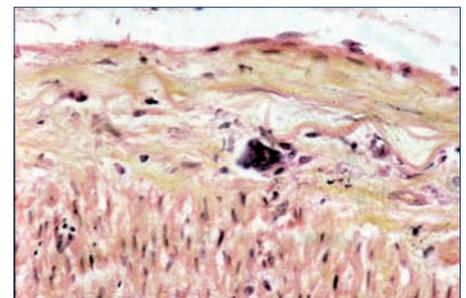
L'interprétation du cas qui marquera l'histoire ou d'un fait expérimental inhabituel dépend probablement, pour une part, du hasard et, pour une grande part, de la qualité d'un esprit ouvert et préparé.



*Blasio Gerardo
Anatome hominis brutorum variorum. Ex officina
Commeliniana, anno 1673.
Description anatomique de l'artère temporale superficielle et des branches de la carotide externe.*



Artérite temporale cliniquement évocatrice d'une maladie de Horton.



Lésion anatomique de l'artérite de Horton : fragmentation de la limitante élastique interne et en regard une cellule géante.



Lésions ischémiques avec nécrose du scalp. De telles nécroses, compte tenu des très nombreuses anastomoses entre les branches de la carotide externe, témoignent d'une multitude de lésions d'artérite. Le traitement doit en tenir compte



Références

1. Arlet J, Jacques Forestier. Des stades aux thermes. Vie d'un grand rhumatologue. 1988 *National Publi Productions*
 2. Bowers JM. Arteritis of the temporal vessels. Report of a case. *Arch Int Med* 1940; 66: 384-92.
 3. Chavany J.-A. Syndrome algique du territoire de l'artère temporale superficielle. *Presse Med* 1936;44: 347-8.
 4. 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;69:835.
 5. Forestier J, Certonciny A. Pseudo-polyarthrite rhizomélique. *Rev Rhum Maladies Ostéo-articulaires* 1953;12:854-62.
 6. Henriot JP, Marin J, Gosselin J, Hamel-Desnos C, Ducrocq M, Brard G. et al. Historique de la maladie de Horton ou ... dix siècles d'une fascinante aventure. *J Mal Vasc (Paris)* 1989;14:93-97
 7. Gilmour JR. Giant-cell chronic arteritis. *J Path Bact* 1941;53:263-77.
 8. Horton BT, Magath TB, Brown GE. An undescribed form of arteritis of the temporal vessels. *Proc Staff Meet Mayo Clinic* 1932;7:700-1.
 9. Horton BT, Magath TB, Brown GE. Arteritis of the temporal vessels. A previously undescribed form. *Arch Int Med (Chicago)* 1934;53:400-9.
 10. Horton B.-T., Magath T.-B. Arteritis of the temporal vessels: reports of seven cases. *Proc Staff Meet Mayo Clinic* 1937;12:548-53.
 11. Jennings GH. Arteritis of the temporal vessels. *Lancet* 1938;I:424-8.
 12. Le Beau J, Taptas JN, Blatrix C. Un nouveau cas d'artérite temporale thrombo-sante. Artérite à cellules géantes. *Bull Soc Med Hop Paris* 1948;64:397-99.
 13. Masson C. Pseudo-polyarthrite rhumatoïde. Maladie de Horton. *Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Appareil Locomoteur*, 14-243-A-10,1997;13p
 14. Shick R.-M., Baggenstoss A.-H., Polley H.-F. The effects of cortisone and ACTH on periarteritis nodosa and cranial arteritis: preliminary report. *Proc Staff Meet Mayo Clinic* 1950;25:492-94.
 15. Siguier F. *Maladies-vedettes Maladies d'avenir Maladies quotidiennes Maladies d'exception*. Masson et Cie Ed Paris 1957 pp221-255.
- NB: références complémentaires sur demande: ChMasson@chu-angers.fr