

# **Item 191 (ex Item 119) – Artérites à cellules géantes**

**Collège Français des Pathologistes (CoPath)**

2013

## Table des matières

1. Généralités.....	3
2. Maladie de Horton.....	3
2.1. Manifestations cliniques de la maladie de Horton.....	3
2.2. Diagnostic/histologie.....	3
2.3. Lésions.....	4
3. Maladie de Takayasu.....	4

## Objectifs ENC

- Connaître la place de l'anatomie pathologique pour le diagnostic de maladie de Horton et de maladie de Takayasu.
- Connaître les principaux types de vascularites systémiques, les organes cibles et les moyens diagnostiques.

## 1. Généralités

Les vascularites sont caractérisées microscopiquement par une inflammation de la paroi vasculaire (artère et/ou veine).

## 2. Maladie de Horton

La maladie de Horton est la vascularite systémique la plus fréquente après 50 ans. Elle atteint les artères de grand et moyen calibre, préférentiellement les branches de la carotide externe.

C'est une panartérite segmentaire et focale

- Panartérite : atteinte de toute l'épaisseur de la paroi de l'artère (media + intima).
- Segmentaire : atteinte de certains segments de l'artère.
- Focale : l'atteinte se fait en petits foyers (« patchy »).

### 2.1. Manifestations cliniques de la maladie de Horton

Dans sa forme typique, la maladie de Horton associe progressivement des signes :

- généraux (fièvre et amaigrissement) ;
- rhumatismaux (inconstants mais qui dans la forme typique réalisent un tableau de pseudopolyarthrite rhizomélique [PPR]) ;
- vasculaires d'abord fonctionnels (céphalées temporales uni- ou bilatérales, douleurs de la nuque, claudication intermittente de la mâchoire), ainsi que des signes physiques (artères céphaliques superficielles tortueuses et indurées, parfois nodulaires et douloureuses à la palpation).

Les principales complications seront d'ordre **ischémique**. Elles sont liées à l'oblitération complète de l'artère, et plus particulièrement les complications oculaires qui apparaissent brutalement et sont irréversibles.

Dans 10 % des cas, cette artérite ne se limite pas qu'au territoire céphalique et peut toucher :

- la crosse de l'aorte thoracique et les gros vaisseaux de la base du crâne (avec des risques de dissection ou de rupture d'anévrisme, d'insuffisance valvulaire aortique...)
- les vaisseaux à destinée cérébrale (dans leur portion extracrânienne) avec des syndromes déficitaires ;
- les vaisseaux périphériques et profonds (syndrome de Raynaud pour les membres supérieurs, artérite oblitérante des membres inférieurs, atteinte coronaire, rénale, mésentérique...).

### 2.2. Diagnostic/histologie

La biopsie de l'artère temporale (BAT) avec examen anatomopathologique +++ :

- ne doit pas retarder le début du traitement ;
- est unilatérale, guidée par la clinique ;
- doit être de bonne taille (plus de 20 mm) ;
- a une sensibilité diagnostique de l'ordre de 90 % (sa négativité n'exclut pas le diagnostic).

L'examen anatomopathologique (modalités techniques) :

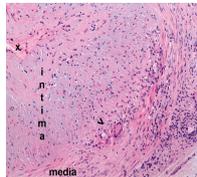
- analyse en totalité le prélèvement (inclusion en totalité) ;
- sur de multiples niveaux (car segmentaire et focale) ;
- avec coloration des fibres élastiques (mise en évidence de la rupture de la limitante élastique).

Cette prise en charge technique permet d'améliorer l'efficacité diagnostique de l'examen anatomopathologique de la BAT pour le diagnostic de maladie de Horton.

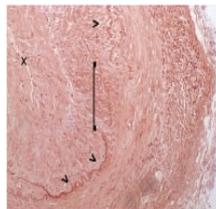
## 2.3. Lésions

- Panartérite : atteinte de toute l'épaisseur de la paroi (lésions de la média et de l'intima) (figures 1 et 2).
- Inflammation : lymphocytes, macrophages, cellules géantes (non constantes), parfois polynucléaires neutrophiles et plasmocytes.
- Rupture de la limitante élastique interne (avec souvent élastophagie).
- Épaississement de l'intima.

**Figure 1 : Aspect microscopique d'artérite à cellules géantes (maladie de Horton). Panartérite avec épaississement de l'intima et diminution de la lumière artérielle (X), amincissement de la média et infiltrat inflammatoire de la paroi comportant des cellules géantes (flèche)**



**Figure 2 : Coloration d'orcéine montrant une rupture de la limitante élastique (flèches), X = lumière artérielle**



N.B : bien que les cellules géantes soient inconstantes en histologie, le terme d'artérite à cellules géantes est retenu actuellement dans la littérature.

Les complications ischémiques sont liées à l'épaississement de l'intima et/ou à la survenue d'une thrombose.

Les formulations que l'on peut trouver dans la conclusion du compte-rendu sont les suivantes : panartérite, panartérite à cellules géantes, panartérite granulomateuse.

## 3. Maladie de Takayasu

La maladie de Takayasu est une artérite des gros vaisseaux.

Sa comparaison avec la maladie de Horton est résumée dans le tableau 1.

Tableau 1 : Critères diagnostiques maladie de Horton/maladie de Takayasu

	Artérite à cellules géantes (maladie de Horton)	Maladie de Takayasu
<b>Définition</b>	Artérite granulomateuse de l'aorte et de ses principales branches de division (carotide externe – artère temporale ++)	Artérite granulomateuse de l'aorte et de ses principales branches de division et des artères pulmonaires
<b>Terrain</b>	Patient > 50 ans (moyenne : 70 ans) F > H, association avec la PPR	Sujet jeune 20–30 ans F > H
<b>Antécédent</b>	Non	ATCD de tuberculose (50 % des cas)
<b>Clinique</b>	<p>– Signes généraux : fièvre, AEG – Signes rhumatologiques : PPR – Signes vasculaires :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• céphalées temporales, claudication intermittente de la mâchoire</li> <li>• aspect tortueux, induré, nodulaire des artères céphaliques superficielles</li> </ul> <p>Complications ischémiques :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• oculaires</li> <li>• extension aux grosses artères dans 10 % des cas</li> </ul>	<p>– Phase pré-occlusive :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• signes généraux : fièvre et AEG</li> <li>• signes rhumatologiques : myalgies, arthralgies, mono- polyarthrite</li> <li>• signes cutanés : érythème noueux, nodules cutanés, pyoderma gangrenosum</li> </ul> <p>Phase occlusive :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• poulx et claudications diffuses</li> <li>• manifestations ischémiques des troncs aortiques et supra-aortiques, atteinte des vaisseaux abdominaux et viscéraux, manifestations cardiaques, atteinte de l'artère pulmonaire...</li> </ul>
<b>Biologie</b>	Syndrome inflammatoire marqué	Syndrome inflammatoire
<b>Prélèvement pour histologie</b>	Biopsie de l'artère temporale, unilatérale, de grande taille, guidée par la clinique	Histologie non nécessaire au diagnostic. L'histologie se fait en cas de chirurgie pour confirmation diagnostique
<b>Histologie</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Atteinte segmentaire et focale</li> <li>- Panartérite : atteinte de toute l'épaisseur de la paroi (média et intima ++)</li> <li>- Inflammation : lymphocytes, macrophages, cellules géantes (non constante) +/- polynucléaires et plasmocytes</li> <li>- Rupture de la limitante élastique interne (LEI) (élastophagie)</li> <li>- Épaississement de l'intima</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Assez identique au Horton mais lésions prédominant dans l'adventice et média (atteinte moindre de l'intima)</li> <li>- Atteinte segmentaire et focale</li> <li>- Panartérite : infiltrat inflammatoire de la jonction média/adventice avec présence de lymphocytes et cellules géantes</li> <li>- Fragmentation de la média +/- élastophagie et épaississement de l'intima</li> <li>- Fibrose dense cicatricielle de la partie externe des vaisseaux</li> </ul>

## Points essentiels

- Les vascularites sont caractérisées microscopiquement par une inflammation de la paroi vasculaire (artère et/ou veine).
- Concernant la maladie de Horton :
  - c'est une vascularite systémique qui atteint les artères de grand et moyen calibre ;
  - c'est une panartérite segmentaire et focale ;
  - le diagnostic histologique se fait par une biopsie de l'artère temporale ;
  - la biopsie ne doit pas retarder le début du traitement. Elle est unilatérale, guidée par la clinique et doit être de bonne taille (plus de 20 mm). Sa sensibilité diagnostique est de l'ordre de 90 % (sa négativité n'exclut pas

le diagnostic) ;

– l'examen anatomopathologique analyse la totalité du prélèvement sur de multiples niveaux avec coloration des fibres élastiques ;

– les lésions sont une panartérite (lésions de la média et de l'intima) avec rupture de la limitante élastique interne et épaissement de l'intima.