

INTRODUCTION

L'artérite à cellules géantes est la forme la plus connue de vasculite systémique chez l'adulte. Elle touche principalement les artères de calibre moyen à grand et les patients de plus de 50 ans, de préférence les femmes. Les artères les plus souvent touchées sont l'aorte et l'artère temporale. L'atteinte des gros vaisseaux est fréquente, même si souvent méconnue car au début souvent asymptomatique. Nous rapportons le cas d'une atteinte sévère des valves cardiaques et de l'ensemble de l'aorte dans le cadre d'une artérite à cellules géantes.

OBSERVATION

- Homme de 76 ans
- Notion de diabète, hypertension artérielle et hyperlipidémie
- Depuis plusieurs mois dyspnée d'effort associée à des douleurs thoraciques
- Asthénie importante
- Perte pondérale de 6 kg sur une année

EXAMENS DE LABORATOIRE

- Syndrome inflammatoire important depuis 2002
- Vitesse de sédimentation entre 50 et 97 mm/h
- CRP entre 50 et 100 mg/l
- Discrète anémie hypochrome, microcytaire (Hb 100 g/l)
- Anticorps antinucléaires positifs homogènes et mouchetés à 1/80
- Anticorps anti-dsDNA et anticorps anti-nucléoprotéines négatifs

INVESTIGATIONS

- Echocardiographie: très importante infiltration de la valve aortique, de la crosse aortique et de l'aorte descendante proximale.
- CT-scan thoracique: petite dissection de l'aorte ascendante et manchon fibrotique entourant l'aorte ascendante et la valve aortique (v. figure 1) ⇒ opération d'urgence pour un remplacement de la valve aortique et de l'aorte ascendante.
- Histologie de la pièce opératoire: inflammation granulomateuse et giganto-cellulaire en partie nécrosante avec important remaniement fibro-inflammatoire (v. figures 2-5).



Figure 1: CT scan thoracique
 a. manchon fibrotique
 b. dissection de l'aorte ascendante

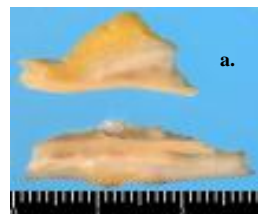


Figure 2 et 3: épaisseur et rémanement de la paroi aortique (a.) et de la valve aortique (b.)

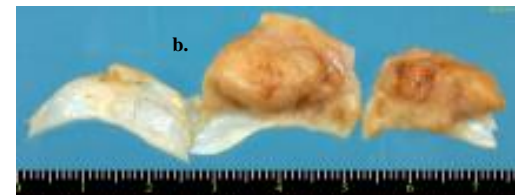


Figure 5 : inflammation étendue avec granulomes et cellules géantes

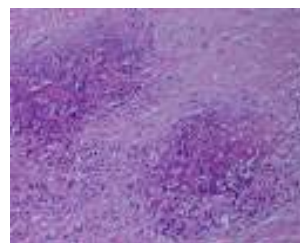
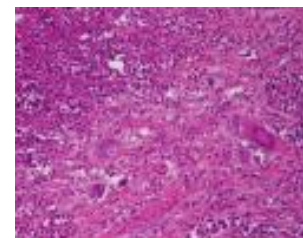


Figure 4 : inflammation granulomateuse avec foyers de nécrose



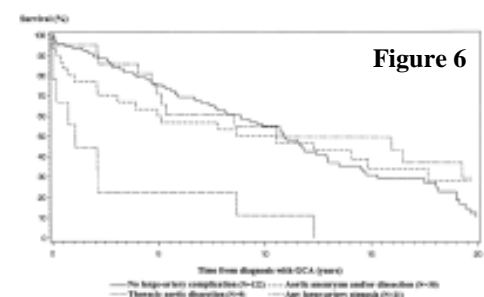
DIAGNOSTIC RETENU ET EVOLUTION

Sur la base de la clinique, des investigations radiologiques et de l'histologie, nous retenons le diagnostic d'une **inflammation granulomateuse de la valve aortique et de l'aorte dans le cadre d'une maladie de Horton.**

Malgré un traitement de prednisone (1mg/kg) introduit en postopératoire, l'évolution est rapidement défavorable avec une nette progression de l'inflammation atteignant toute l'aorte, une insuffisance aortique et le décès 6 mois après la pose du diagnostic.

COMMENTAIRES

- Traitement classique: glucocorticoïdes à hautes doses (1mg/kg) à introduire le plus tôt possible au vu du caractère agressif de cette forme d'artérite à cellules géantes.
- Diminution progressive sur un minimum de 1-2 ans (risque de récives plus de 60%) (1).
- La place d'autres immunosuppresseurs (MTX, Anti-TNF) n'a pas encore été validée.
- La mortalité de l'artérite à cellules géantes est comparable à celle de la population générale, sauf chez les patients avec une dissection de l'aorte thoracique pour lesquels la survie moyenne est de 1,1 an(2) (v.figure 6).
- Un dépistage par CT-scan, MRI et éventuellement PET-scan est largement indiqué chez les patients présentant des signes d'appel (élévation de la VS et de la CRP, douleurs thoraciques, dyspnée, hypotension, insuffisance de la valve aortique).



REFERENCES