

Céphalées atypiques: du bénéfice d'un PET-scan?

Jérôme Fasmeyer^a, Rossella Sarro^b, Malik Benmachiche^a

CHUV, Lausanne; ^a Département de médecine interne, ^b Institut universitaire de pathologie de Lausanne

0.00

Présentation du cas

Ce patient de 64 ans est hospitalisé pour investigations de céphalées occipitales et cervico-brachialgies gauches atraumatiques persistantes depuis 4 mois, associées à des symptômes B avec sudations nocturnes et perte pondérale involontaire de 3 kg en 1 mois. L'anamnèse relève un tabagisme actif (20 UPA) et l'absence de claudication de la mâchoire ou autres symptômes évocateurs d'une artérite temporale ou de polymyalgia rheumatica. L'examen clinique dévoile une amyotrophie mineure du sus-épineux, du deltoïde et du biceps à gauche avec une force, un tonus et une sensibilité conservés. La palpation des artères temporales superficielles est indolore et le pouls temporal bien perceptible.

Le bilan biologique met en évidence un syndrome inflammatoire avec une vitesse de sédimentation (VS) à 56 mm/h, une CRP à 78 mg/l et une leucocytose à 11,2 G/l, 2 semaines avant l'hospitalisation. Une imagerie par résonance magnétique (IRM) de la colonne cervicale fut effectuée 2 mois avant son hospitalisation en ambulatoire qui dévoile des troubles dégénératifs pluri-étagés du rachis cervical avec une hernie discale C4-C5 médiane et paramédiane droite sans myélopathie. Une IRM du plexus brachial et de l'épaule gauche ne montre pas d'anomalie. Un examen neurologique avec électro-neuro-myogramme (ENMG) fut également effectué 1 mois avant l'hospitalisation par son médecin traitant et n'apporte pas d'arguments en faveur d'une atteinte axonale des fibres nerveuses du nerf axillaire gauche ou de la racine C5 gauche. Il n'y a pas non plus d'éléments en faveur d'une neuropathie myélinique focale (mono-neuropathie motrice multiple). Une radiographie du thorax est dans les limites de la norme.

A la recherche d'une étiologie infectieuse, immunologique ou oncologique au syndrome inflammatoire, le bilan est complété par des hémocultures et cultures urinaires qui sont stériles. Les sérologies CMV, EBV, HIV, HSV, HBV et syphilis sont négatives. L'ELISPOT-TB est négatif. Les anticorps antinucléaires (ANA) sont positifs en faible quantité 1/160, homogène mouche. Les anticorps c-ANCA et p-ANCA sont négatifs. L'électrophorèse des protéines montre une hypo-albuminémie avec augmentation des alpha-1 et alpha-2 globulines compatible avec une réaction inflammatoire aspécifique. Les taux d'immunoglobulines sont dans la norme (Ig Kappa 6,24 g/l, Ig Lambda 4,5 g/l, rapport K/L 1,39, IgG 7,73 g/l, IgA 2,73 g/l, IgM 0,81 g/l). La valeur du PSA est à 0,4 microg/l.

Un CT-scan thoraco-abdominal ne met pas en évidence de lésion suspecte néoplasique ou processus infectieux.

L'IRM cérébrale est normale. Finalement, un PET CT au F-FDG montre un hyper-métabolisme de la paroi de l'aorte ascendante et descendante, des artères carotides interne et externe, de l'artère sous-clavière des deux côtés et de l'artère fémorale des deux côtés compatible avec une maladie inflammatoire de type vasculite des gros vaisseaux (fig. 1 ).

Un traitement de prednisonne 70 mg/j est immédiatement débuté en association avec de l'aspirine 100 mg/j. Une biopsie de l'artère temporale superficielle est effectuée 7 jours plus tard et confirme le diagnostic (fig. 2 ). Le fond d'œil est considéré comme normal.

L'évolution est rapidement favorable avec disparition des symptômes et diminution du syndrome inflammatoire.

Discussion

L'artérite à cellules géantes est la vascularite systémique la plus fréquente chez l'adulte. L'incidence annuelle totale chez les patients de plus de 50 ans est de 10,24/100 000 et augmente jusqu'à 20,7/100 000 dans la 8^e décennie selon une étude espagnole. Cette pathologie touche les femmes plus fréquemment que les hommes, presque exclusivement les caucasiens, avec une prépondérance géographique en Europe du nord (la prévalence en Suède est 2 fois plus grande qu'en Espagne ou en Italie) [1].

Elle affecte les artères de moyen et gros calibres. Ce qui comprend les branches des artères carotides externes (les artères temporales et occipitales), les artères ophthalmiques, vertébrales, axillaires, sous-clavières distales et l'aorte thoracique.

Des études sur la pathogenèse de cette affection suggèrent l'activation des cellules T et des macrophages par les cellules dendritiques de la paroi des vaisseaux, responsables de l'infiltrat granulomateux inflammatoire qui conduit à l'obstruction. Deux voies de la réponse auto-immune ont été identifiées dans ce processus: l'axe IL12-th1-IFN γ et l'axe IL6-Th17-IL17 ou 21, la dernière étant supprimée par la corticothérapie.

Les manifestations cliniques classiques sont les céphalées (80% des cas), la claudication de la mâchoire (50% des cas) et les symptômes visuels. Les anomalies de l'artère temporale superficielle (épaississement, douleurs, érythème, pouls diminué ou absent) doivent être recherchées. Une polymyalgia rheumatica doit être évoquée en cas de douleurs des ceintures scapulaires et pelviennes avec présence à l'ultrasonographie ou à l'IRM de bursites sous acromiale, sous deltoïdienne,

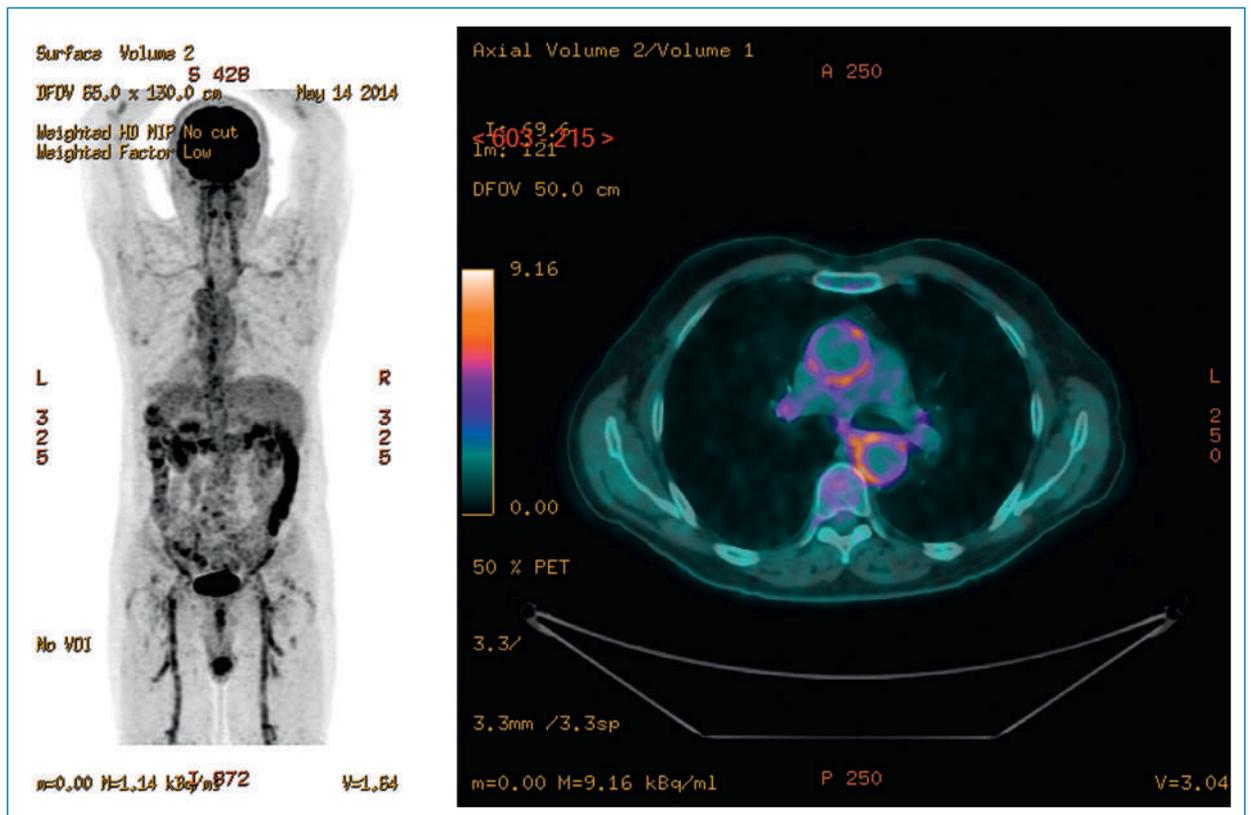


Figure 1

PET CT au F-DG montrant un hyper-métabolisme de la paroi de l'aorte ascendante et descendante, des artères carotides interne et externe, de l'artère sous-clavière des deux côtés et de l'artère fémorale des deux côtés que l'on peut voir dans une maladie inflammatoire de type vasculite des gros vaisseaux.

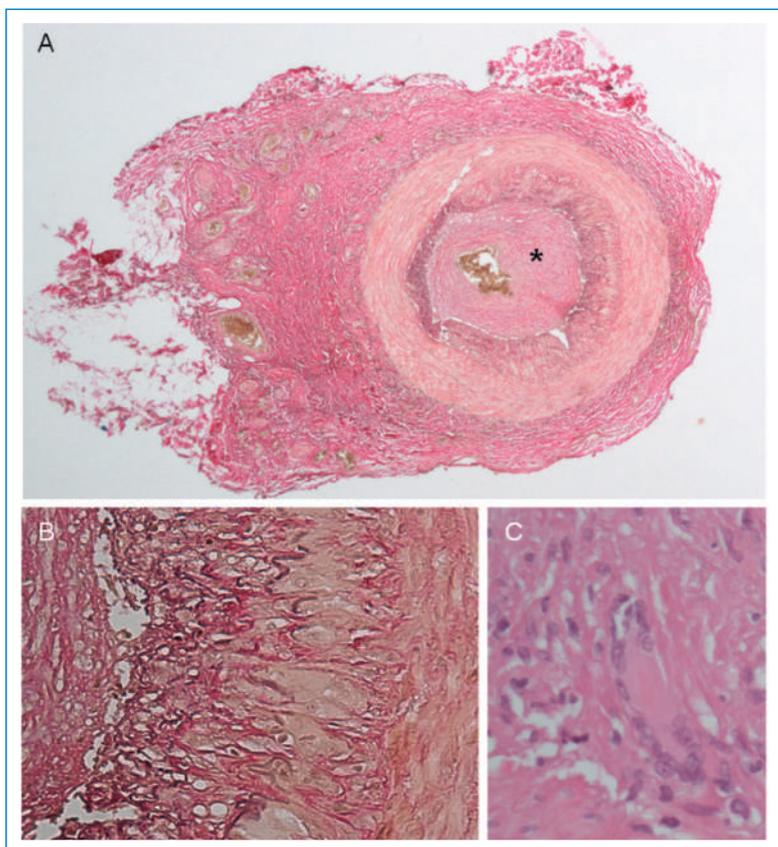


Figure 2

Image histologique classique d'une artérite de Horton, associant:
A une importante hyperplasie intimale (*) avec sténose significative de la lumière;
B une fragmentation de la lame élastique, en noir à la coloration de VGEL;
C une inflammation typiquement à cellules géantes plurinucléées.

trochantérienne, cervicale ou en cas de ténosynovites du long chef du biceps. Approximativement 50% des patients atteints d'une artérite à cellule géante présentent une polymyalgie rhumatisma avant, en même temps ou après le diagnostic de vasculite [2]. La VS est typiquement très élevée et les auto-anticorps présents dans d'autres vasculites ou connectivites sont absents. Le diagnostic histologique avec mise en évidence d'un infiltrat inflammatoire de la paroi artérielle sur la biopsie de l'artère temporale superficielle reste critère formel permettant de poser le diagnostic. Elle doit être effectuée dans un délai de 7 à 10 jours maximum après introduction des glucocorticoïdes. Une biopsie négative n'exclut pas la maladie et dans certains cas une biopsie de l'artère contra-latérale peut être envisagée. L'ultrason doppler de l'artère temporale superficielle peut contribuer à évoquer le diagnostic mais la sensibilité et la spécificité de l'examen n'est pas optimale. Le PET CT montre un intérêt tout particulier dans les outils diagnostiques alternatifs avec une sensibilité allant jusqu'à 80% et une spécificité 79% pour les branches vasculaires supra-aortiques [3].

La corticothérapie est le traitement de première intention. La dose recommandée est de 1 mg/kg/j de prednisone avec une diminution de 10–20%/mois. Une fois la dose inférieure à 10 mg/j, une diminution de 1 mg/mois est pratiquée. Une monothérapie suffit dans la plupart des cas. Une adjonction d'un immunosuppresseur (méthotrexate, azathioprine, cyclophosphamide) peut être indiquée dans les rares cas qui répondent peu aux corticoïdes. L'ajout d'aspirine 75–150 mg/j est recommandé pour diminuer le risque d'ischémie cérébrale ou oculaire [4].

Conclusions

L'artérite de Horton constitue un défi diagnostique majeur de par sa rareté et ses modes de présentation variés. Elle doit être évoquée devant un cas de céphalées atypiques associées à un syndrome inflammatoire persistant. La recherche d'éléments cliniques typiques n'est pas toujours contributive. L'absence de marqueurs spécifiques accroît la difficulté diagnostique et le suivi. La biopsie de l'artère temporale superficielle reste l'examen de choix mais le PET CT, bien qu'onéreux, peut être une alternative moins invasive lors de tableaux cliniques atypiques. Il permet de définir l'étendue de l'atteinte vasculaire qui est souvent cliniquement sous-estimée et peut être utilisé pour le suivi. Bien que l'espérance de vie des patients atteints ne soit pas réduite, sauf en cas d'aortite sévère associée, les complications parfois catastrophiques (occlusion, ischémie, dissection, anévrisme, cécité) justifient l'initiation rapide d'un traitement de corticoïde à haute dose.

Correspondance:

Dr Malik Benmachiche
Service de Médecine Interne
CHUV
CH-1011 Lausanne
[malik.benmachiche\[at\]chuv.ch](mailto:malik.benmachiche[at]chuv.ch)

Références

- 1 Levine SM, Hellmann DB. Giant cell arteritis. *Curr Opin Rheumatol.* 2002 Jan;14(1):3-10.
- 2 Weyand CM, Goronzy JJ. Giant-cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *N Engl J Med.* 2014;371(1):50-7.
- 3 Prieto-González S, Depetris M, García-Martínez A, Espígol-Frigolé G, Tavera-Bahillo I, et al. Positron emission tomography assessment of large vessel inflammation in patients with newly diagnosed, biopsy-proven giant cell arteritis: a prospective, case-control study. *Ann Rheum Dis.* 2014;73(7):1388-92.
- 4 Schmidt J, Warrington KJ. Polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis in older patients: diagnosis and pharmacological management. *Drugs Aging.* 2011;28(8):651-66.