Avertissement: notes prises au vol… erreurs possibles… prudence!

HUG: Hôpital cantonal de Genève mardi 26 Novembre 2024

Maladie de Horton: faut-il toujours une biopsie?

Dr Marc Blondon, Angiologie et Hémostase

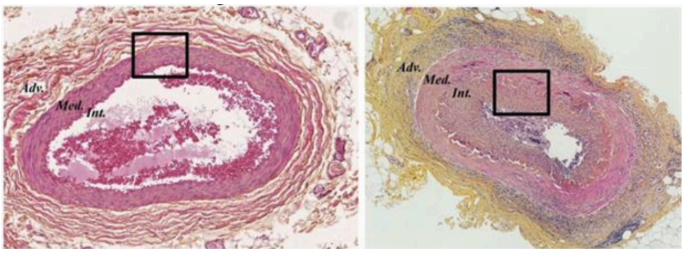
L'article du jour est une étude de validation d'une stratégie diagnostique utilisant l'écho-doppler en 1ère intention, en cas de suspicion élevée d'artérite à cellules géantes.

Artérite à Cellules Géantes (ACG, anciennement Horton)
Les symptômes craniaux sont bien connus: douleurs à la palpation du scalp en regard de la tempe, claudication de la mâchoire et de la langue, neuropathie optique menant à la cécité…

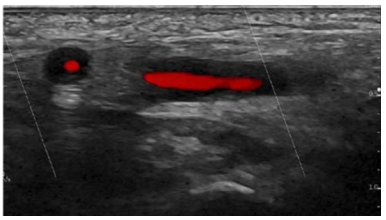
Pourtant, cette maladie peut atteindre d'autres gros vaisseaux: axillaires, fémoraux, aorte… Ajoutant des symptômes systémiques: fièvre, fatigue, perte de poids, arthralgies, le tout accompagné d'un syndrome inflammatoire biologique.

Il existe donc un spectre entre les formes plutôt craniales et plutôt extra-craniales.

Histopathologie
La coupe de droite montre la même artère atteinte d'ACG: infiltrat transmural atteignant les trois couches de la paroi, hyperplasie intimale serrant la lumière et provoquant des ischémies.



Cette réduction de la lumière est visible à l'echo-doppler, en coupe transverse et longitudinale, avec une zone hypoéchogène correspondant à l'épaississement média-intima (signe du halo, ou encore signe du macaroni)



La difficulté, c'est que l'artère temporale fait 1,5 à 2 mm, et le seuil de normalité est déterminé sur une différence de 0,3-0,4 mm, ce qui demande d'être très précis et bien formé.

Méthode
C'est une étude prospective de management, à un seul bras, qui se passe dans 6 hôpitaux français entre 2016 et 2022.

- Inclusion: >50 ans et haute suspicion d'ACG (CRP≥6, >1 de: symptôme spécifique/ Symptôme général/CT ou IRM +), sans diagnostic alternatif évident.
- Exclusion: stéroïdes >7j
- Issues: nombre de patients diagnostiqués par US, % de faux positifs à 2 ans.
- Puissance nécessaire: au moins 100 patients avec ACG (N= 168, visent ~70% **+**)

Stratégie diagnostique
Patient avec haute suspicion se présente moins de 7j après le début des corticoïdes.
- US positif si: Halo temporal bilatéral ≥0,3-0,4 mm
- Si l'US est positif → diagnostic posé

- Si négatif: Biopsie temporale
  - → positive: diagnostic retenu
  - → négatif: réévaluation du diagnostic, CT thoraco-abdo, discussion multidisciplinaire. Le diagnostic peut alors être retenu par consensus.

Dans tous les cas, suivi à 1,3,6,12 et 24 mois, avec des réévaluations du diagnostic.

Caractéristiques de la population

Médiane d'âge de 80 ans, avec un peu plus de femmes (~60%), de poids normal.

- ¾ de céphalées, ½ de baisse de l'état général, ⅓ fébrile
- ½ de sensibilité des artères temporales et d'hyperesthésie du scalp
- ⅓ de claudication de la mâchoire, ⅕ d'atteintes oculaire
- ⅓ avec une polymyalgia rheumatica

La CRP médiane est de 80mg/L et la vitesse de sédimentation médiane de 50mm/h. Un syndrome inflammatoire biologique important.

Résultats

Sur 165 patients qui font l'US, 73 (44%) sont positifs immédiatement. (délais médian 0J)
92 (56%) sont négatifs, et parmi eux, 28 sont positifs après la biopsie, et 35 sont diagnostiqués après imagerie/colloque (délai médian 5J).

Au total, 136 (82%) reçoivent un diagnostic initial d'ACG, qui est confirmé chez 100% d'entre eux à 2ans.
29 (18%) patients ont un diagnostic alternatif, qui se confirme chez 96% d'entre eux. 1 d'entre eux avaient une polymyalgia rheumatica et développent une ACG durant le suivi.

Que le diagnostic soit posé par US, US + biopsie ou US + biopsie + éval multidisciplinaire, 100% des diagnostics d'ACG sont confirmés à 2 ans.

C'est-à-dire que l'écho-doppler avec un double halo a une sensibilité de 53% et une spécificité de 100%.

Conclusion des auteurs: l'US temporale permet une épargne d'autres examens coûteux chez 44% des patients avec haute suspicion d'ACG, avec une excellente sécurité diagnostique.

Limitations

- diagnostic *gold-standard* comprenant les critères échographiques, sans comité central d'adjudication…interdépendance complexe, les critères testés servent aussi de confirmation diagnostique.
- Prévalence élevée d'ACG dans la cohorte (82%) et pertes de suivi (20 au total/168)
- Angiologues expérimentés (>10 ans)
- Critères echo: uniquement halo, uniquement temporal,
  strict (bilatéral uniquement) → spécificité élevée et sensibilité basse
  A voir aussi: sténoses, occlusions, autres artères (axillaires, carotides)

Cette méta-analyse des performances de l'écho dans la stratégie diagnostique de l'ACG, montre un sensibilité moyenne autour des 80%, ce qui est très éloigné des résultats de l'étude du jour…(sp bonne à 91%)

A noter que la biopsie c'est pas magique non plus, avec une sensibilité de 80%, car c'est une maladie segmentaire et il suffit donc de tomber au mauvais endroit.

Perspectives

Si les recommandations européennes suivent ces résultats, avec une écho temporale et axillaire en première intention dans les 72h, les USA peinent à rattraper et gardent la biopsie en première étape. Cela pourrait être dû à un manque de formation échographique qui diminue la spécificité.

Cette publication dans *Annals of internal medicine* vient justement titiller l'ordre établi.

Conclusions

- Probabilité élevée + echo positive: ACG confirmée
- Probabilité faible + echo négative: ACG raisonnablement exclue
- Probabilité intermédiaire ou contradictoire au résultat: A discuter au cas par cas, biopsie, PET-CT, IRM.

La biopsie est encore utile chez de nombreux patients, mais reste imparfaite. Le futur est fait d'un score de probabilité pré-test et un score échographique, qui permettrait une plus grande granularité diagnostique.

Pour en savoir plus: Cette étude prospective développe un modèle de prédiction prometteur. Une étude anglaise publiée dans le NEJM.

Compte-rendu de Valentine Borcic
valentine.borcic@gmail.com
Transmis par le laboratoire MGD
colloque@labomgd.ch