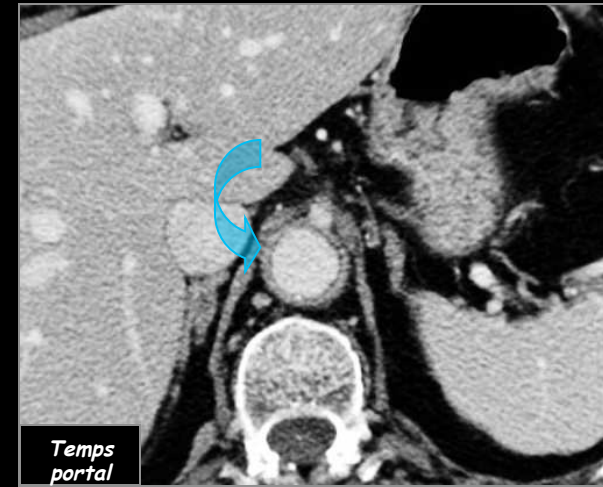
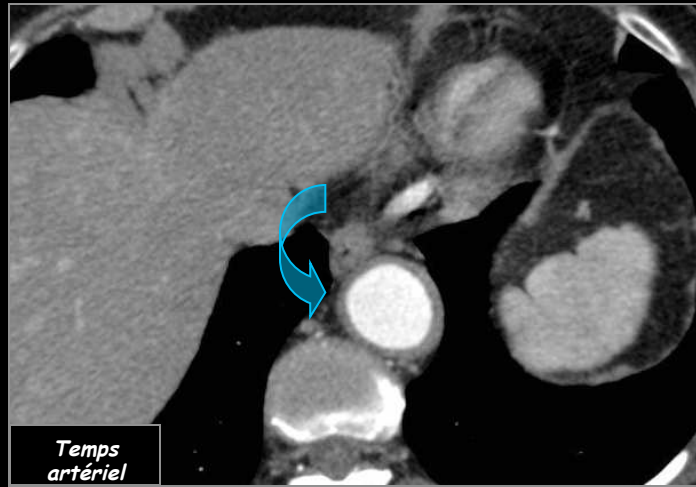


Femme de 72 ans, altération de l'état général depuis plusieurs semaines, syndrome inflammatoire biologique et céphalées



1. Quel(s) diagnostic(s) évoquez-vous devant ce tableau clinique ?
2. Décrivez les anomalies observées sur le scanner.
3. Quel diagnostic retenez vous?

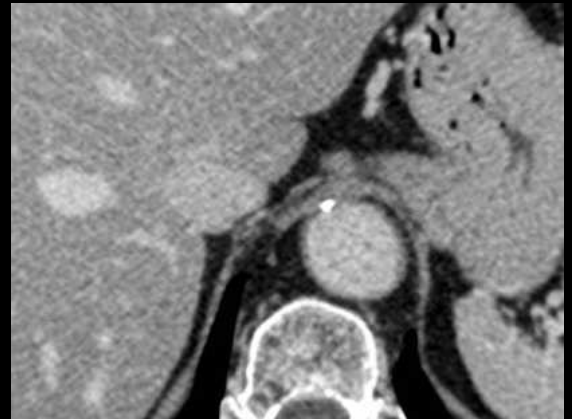
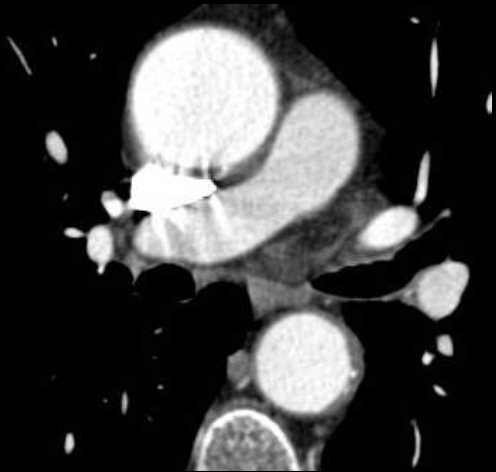
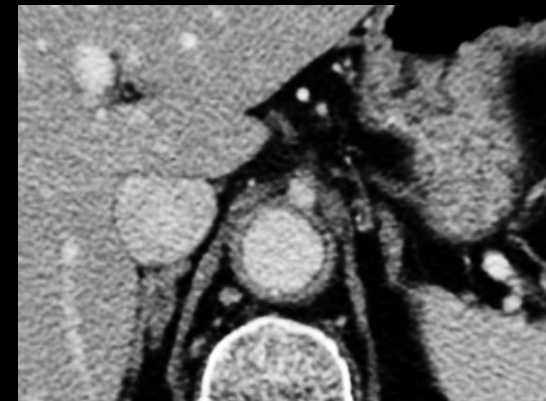
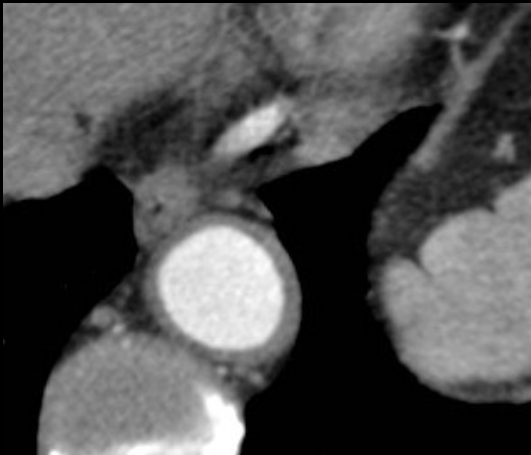
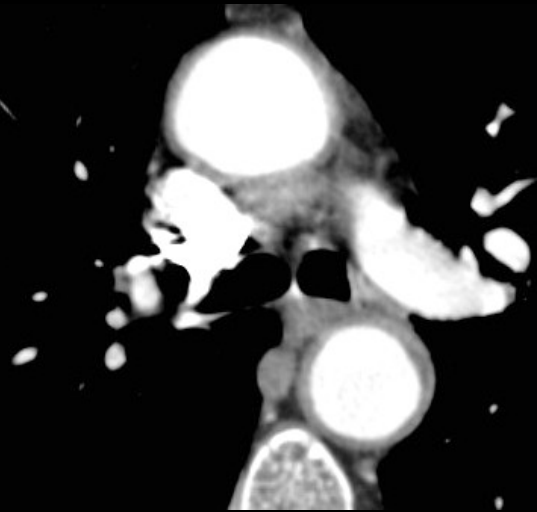


1. Néoplasie, lymphome, foyer infectieux profond, maladie de Horton
2. Epaissement de la paroi aortique thoracique et abdominale , circonférentiel, régulier, mesuré à 4 mm, rehaussement de l'épaississement pariétal sur les temps tardifs
3. Aortite thoraco-abdominale dans le cadre d'une maladie de Horton

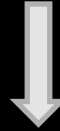
Contrôle scanographique de
l'aortite à deux mois de
l'instauration de la
corticothérapie



Régression complète de
l'épaississement pariétal
aortique thoraco-abdominal



AORTITES



Inflammation de la paroi aortique

Aortites inflammatoires

- ⇒ Les plus fréquentes
- ⇒ Dominées par les vascularites des gros vaisseaux: maladie de Horton (75 % des cas) et maladie de Takayasu
- ⇒ Peuvent également s'intégrer dans d'autres pathologies inflammatoires systémiques

Aortites infectieuses

- ⇒ Plus rares
- ⇒ Représentées essentiellement par les anévrismes mycotiques, bien que des cas d'aortites infectieuses sans anévrisme aient été décrits

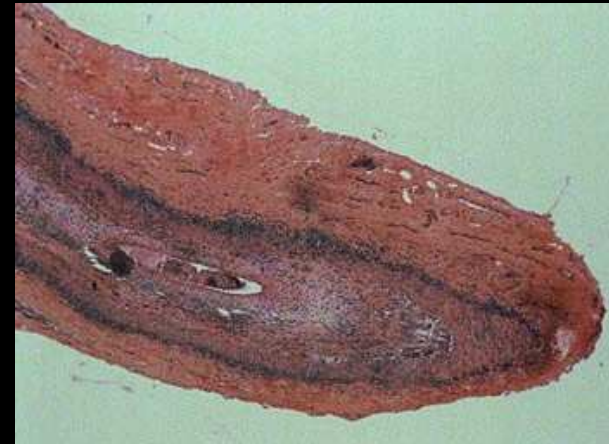
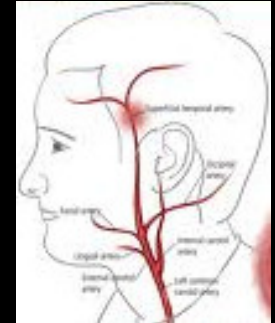
Aortite de Horton

La maladie de Horton est une **artérite inflammatoire** segmentaire et pluri-focale des **artères de gros et moyen calibre**, du sujet âgé de plus de 50 ans.

Elle touche préférentiellement l'**artère carotide externe et ses branches** (artère temporale superficielle).

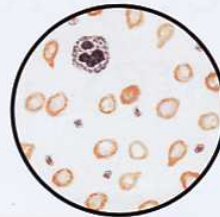
L'atteinte de l'artère carotide externe et de ses branches est à l'origine des symptômes classiques de la maladie (céphalées, claudication de la mâchoire, paresthésies du scalp) qui s'associent à des signes généraux (fièvre, altération de l'état général) et à un syndrome inflammatoire biologique (augmentation de la VS), et parfois à un tableau de **pseudo-polyarthrite rhizomélique**.

La maladie de Horton peut également toucher les **gros vaisseaux extra-crâniens**: localisation aortique de la maladie de Horton, évaluée de 3 à 13% mais probablement sous-estimée, et représentant **la complication la plus sévère de la maladie**.



endarterite oblitérante (sans thrombose) de l'intima
infiltrat lymphocytaire bien visible à la jonction media(muscleuse)-adventice

Artérite à cellules géantes (temporale), pseudopolyarthrite rhizomélique.

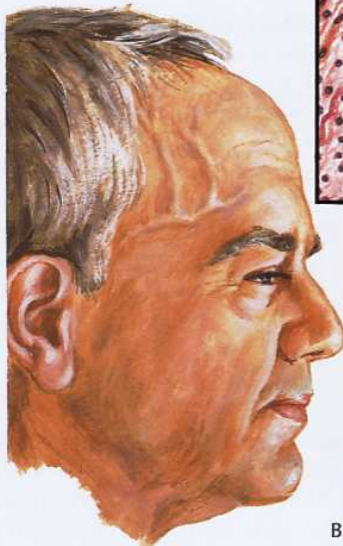


Anémie hypochrome

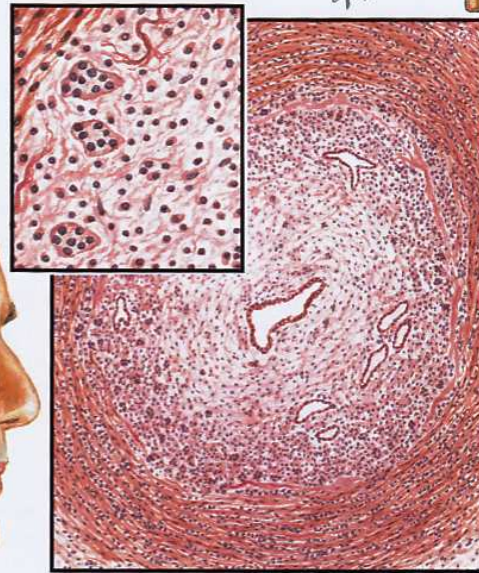
F. Netter M.D.



Vitesse de sédimentation accélérée



Les artères temporales non pulsatiles, sensibles, rigides peuvent être visibles ou palpables

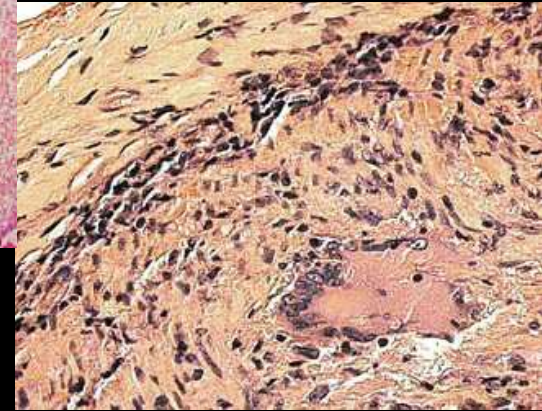
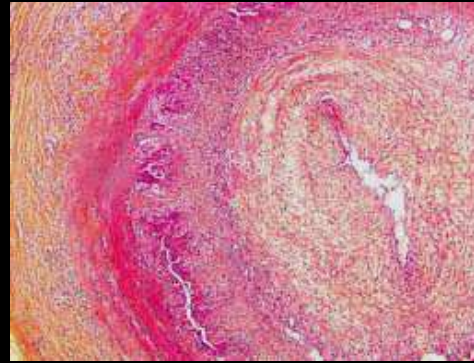


Biopsie d'une artère temporale superficielle; oblitération quasi complète de la lumière avec une certaine recanalisation. Le cliché pris à fort grossissement montre un infiltrat de lymphocytes, de plasmocytes et de cellules géantes; la lame élastique est fragmentée

*Marshall S R Médecine interne de Netter
2^{ème} ed 2011 Elsevier Masson Paris 1402 p.*

Aortite de Horton

L'atteinte aortique peut être présente dès le stade initial, mais les complications, notamment les anévrismes, apparaissent plus tard, plusieurs années après le diagnostic, voire quand les symptômes ont régressé. Le délai moyen entre le diagnostic initial et l'apparition des complications est estimé à 2.5 ans pour l'aorte abdominale et 5.8 ans pour l'aorte thoracique.

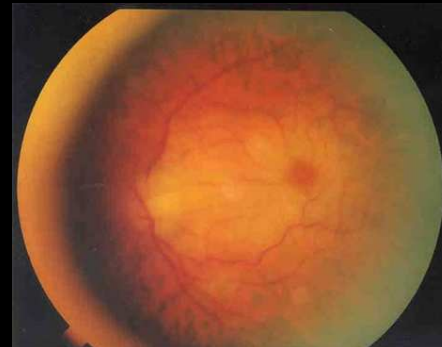


Les complications sont représentées par les ectasies et anévrismes aortiques, les dissections aortiques, l'insuffisance valvulaire aortique, les sténoses des branches principales de l'aorte (artères axillaires, sous clavières, brachiales, ilio-fémorales, artères coronaires), à l'origine de l'augmentation de la morbidité et mortalité.

Le risque relatif d'anévrisme est évalué à 17,3 pour l'aorte thoracique et 2,4 pour l'aorte abdominale.

Les anévrismes pourraient se compliquer d'une dissection dans 39 % des cas avec un décès dans 50 % des cas

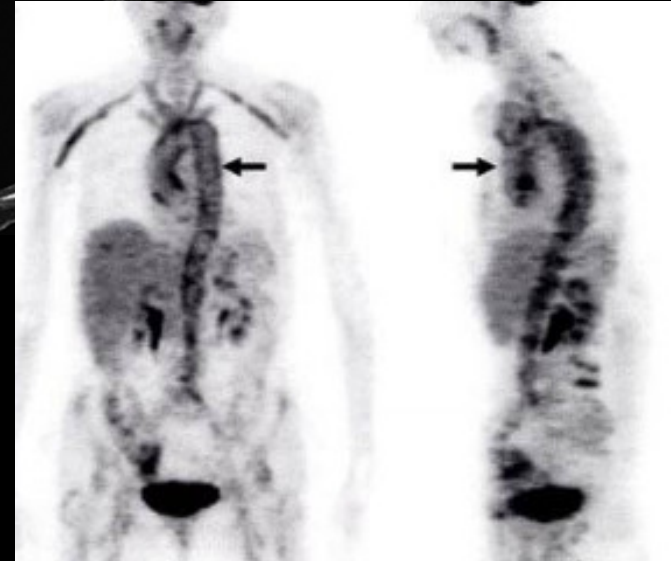
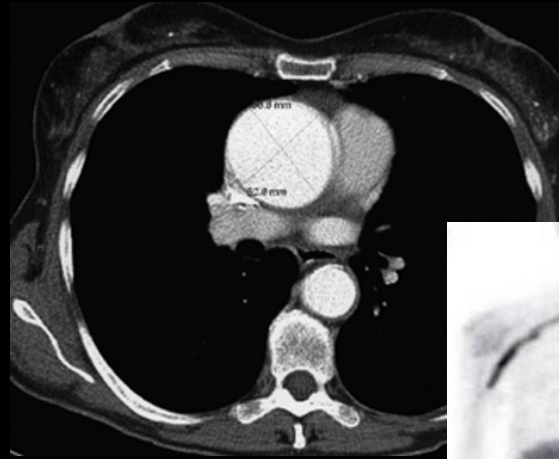
nombreuses cellules géantes sur l'emplacement de la limitante élastique interne (jonction intima-média)



fond d'œil : œdème maculaire

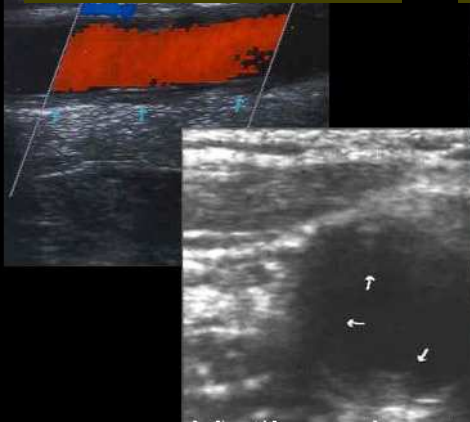
L'**aorte thoracique** est plus fréquemment atteinte que l'aorte abdominale, avec une atteinte plus fréquente de l'aorte thoracique ascendante, avec ou sans insuffisance valvulaire aortique. Dans 50 % des cas, il existe une atteinte associée thoraco-abdominale.

Les facteurs de risque d'atteinte aortique incriminés sont: un âge plus jeune, une insuffisance valvulaire aortique, une dyslipidémie, une HTA, un syndrome inflammatoire biologique plus marqué, une coronaropathie.

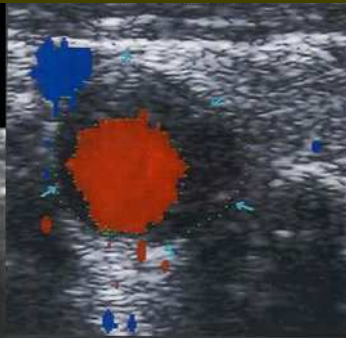


1.

Carotide commune



Carotide commune



Aortite de Horton

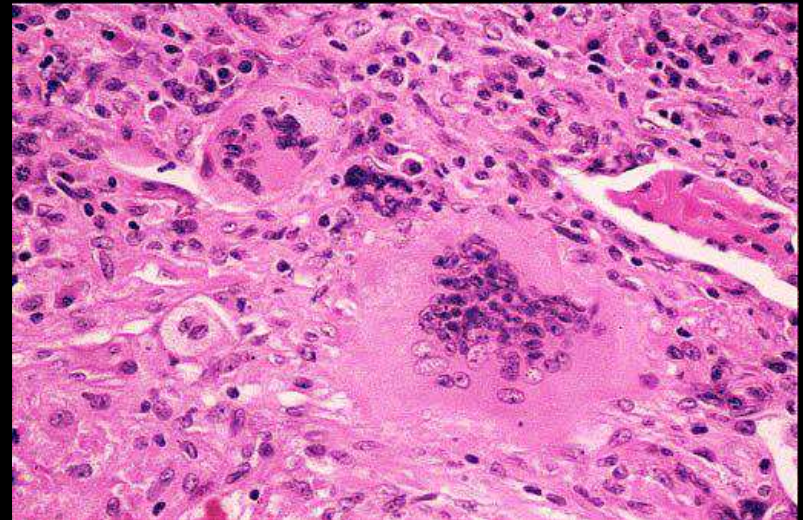
L'artérite de Horton est une **panartérite nécrosante** appartenant au groupe des artérites géanto-cellulaires.

Dans les formes florides, il s'agit d'une panartérite évidente caractérisée par:

- une atteinte inflammatoire prédominant à la partie interne de la média, à la **jonction intima-média**.
- une composante **giganto-cellulaire** dans l'infiltrat inflammatoire, certaines de ces cellules géantes englobant des fibres élastiques et réalisant des aspects d'élastophagie.
- une **destruction des structures élastiques** délimitant la média des artères musculaires ou constituant la média des artères élastiques.

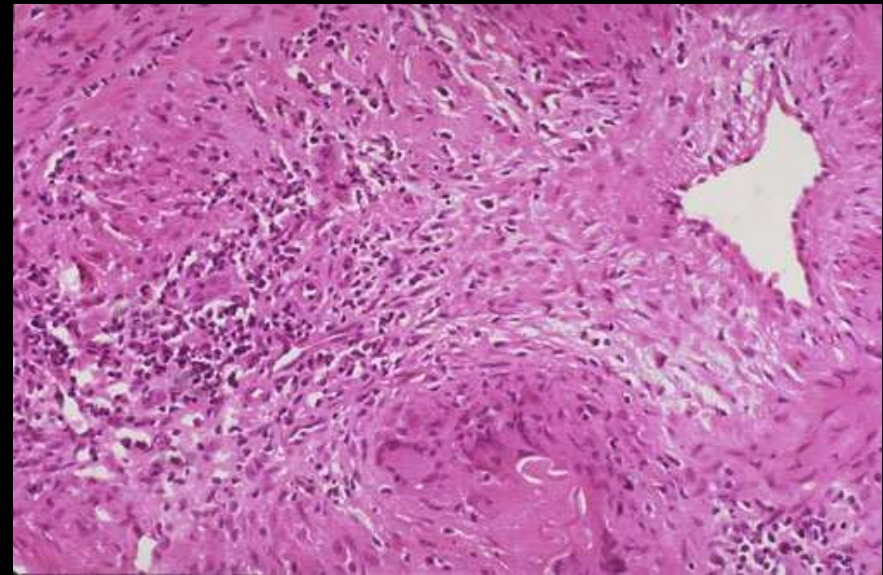


Plages de nécrose



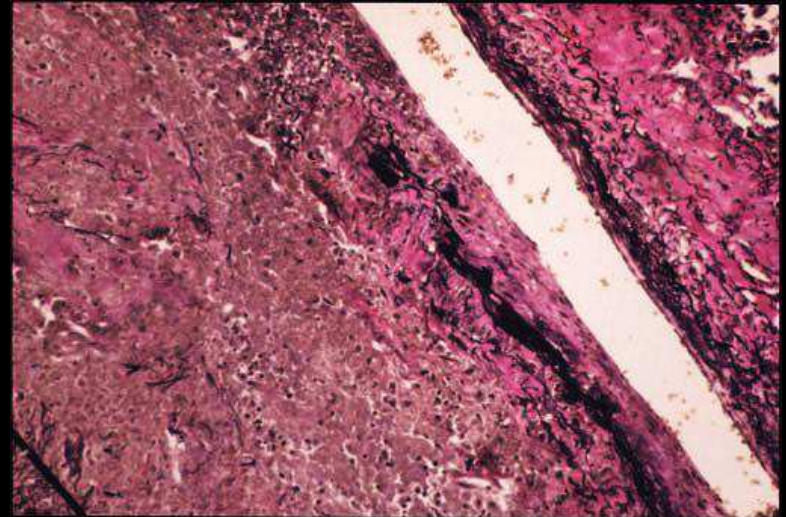
Cellules géantes multinucléées

Dans la plupart des cas, la paroi artérielle est épaissie, mais moins que dans la maladie de Takayasu. Il existe surtout un épaississement intimal, parfois une thrombose. La limitante élastique interne est le plus souvent très altérée ce qui témoigne de l'agressivité de la réaction inflammatoire.



La maladie de Horton touche uniquement **les vaisseaux de gros et moyen calibre**, les seuls à contenir des vasa vasorum.

Les **vasa vasorum** de l'adventice sont en effet probablement la porte d'entrée des antigènes et permettent l'arrivée des cellules inflammatoires au sein du mur artériel. L'aorte thoracique plus épaisse et plus vascularisée, contenant donc plus de vasa vasorum, est pour cette raison plus fréquemment atteinte que l'aorte abdominale par la maladie de Horton.

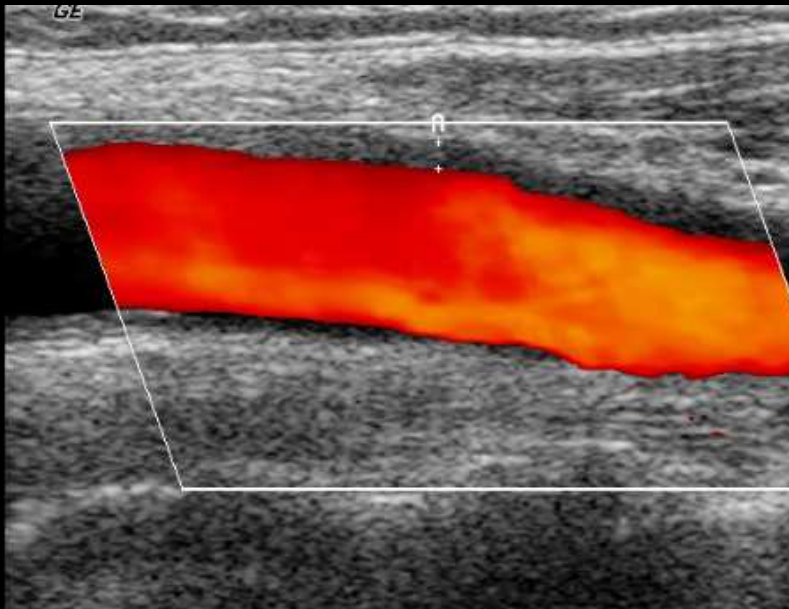


Destruction de la limitante élastique interne

Aortite de Horton

Echo-doppler artériel:

- ⇒ Echo-doppler de l'artère temporale superficielle: épaissement pariétal segmentaire, circonférentiel, hypoéchogène (signe du « halo ») .
- ⇒ Echo-doppler des troncs supra-aortiques et des artères des membres: épaissement mural circonférentiel, hypoéchogène et possibles sténoses et occlusions.



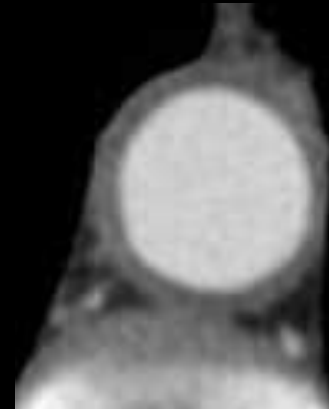
Artère carotide primitive:
épaississement pariétal

Aortite de Horton

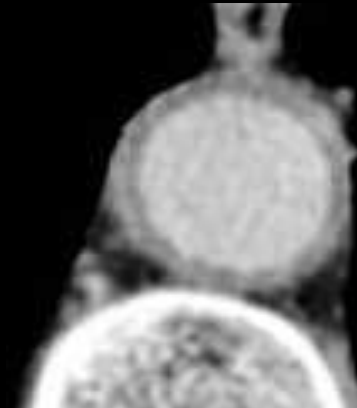
Scanner :

Epaississement pariétal aortique :

- ⇒ De l'aorte thoracique et/ou abdominale
- ⇒ Circonférentiel
- ⇒ Régulier
- ⇒ Supérieur ou égal à 3 mm
- ⇒ Se rehaussant après injection sur les temps tardifs
- ⇒ Pouvant s'étendre aux troncs supra-aortiques et aux axes ilio-fémoraux



Scanner avec injection
temps artériel



Scanner avec injection
temps veineux

IRM :

Aortite de Horton

- ⇒ Pondération T1: épaissement mural bien visible sur les séquences spin écho « sang noir ».
- ⇒ Pondération T2: hypersignal T2 associé à l'épaississement mural: œdème associé, en faveur d'une vascularite active.
- ⇒ Séquences T1 avec injection de gadolinium et saturation du signal de la graisse: épaissement mural et rehaussement pariétal; degré de rehaussement selon l'activité inflammatoire.
- ⇒ Angio-IRM: exploration des modifications luminales: sténoses et occlusions des branches principales de l'aorte, **ectasies et anévrysmes aortiques**.



I.R.M. « sang noir »



Séquence T1 FS avec
gadolinium

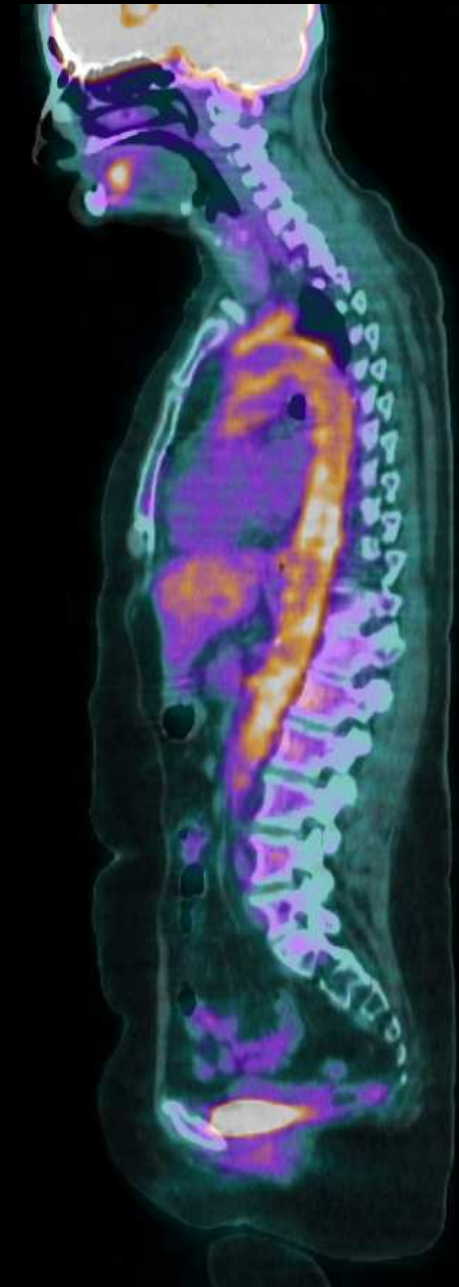
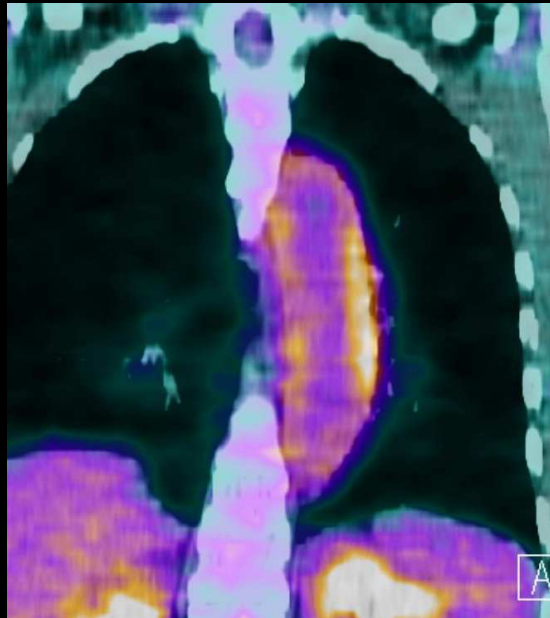


Angio-IRM

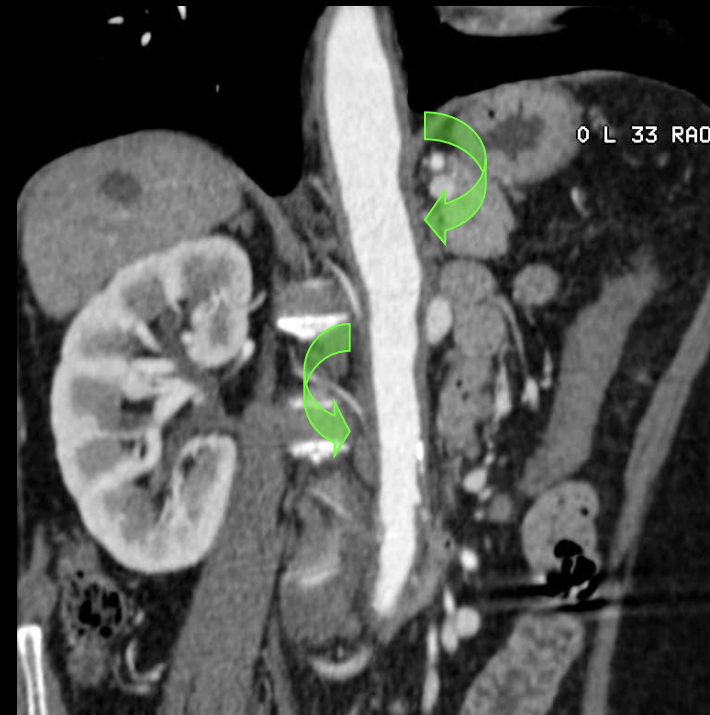
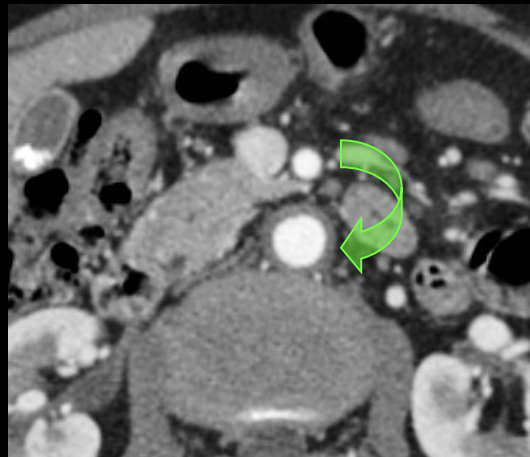
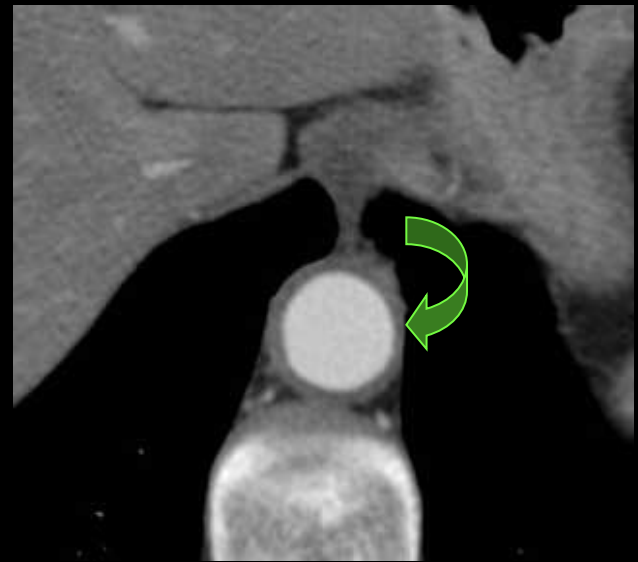
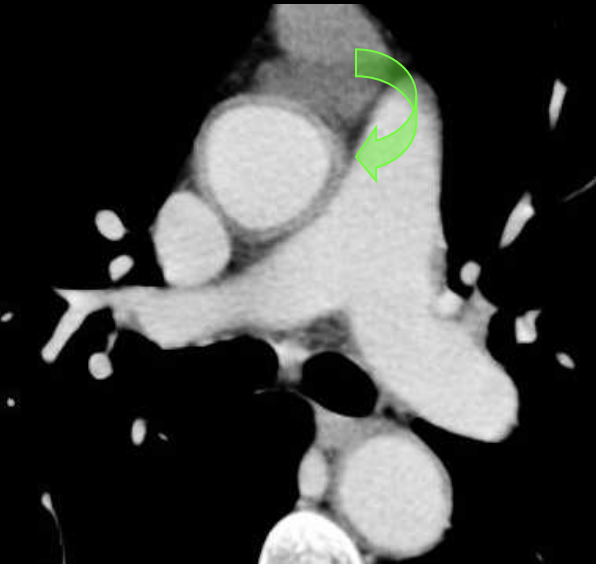
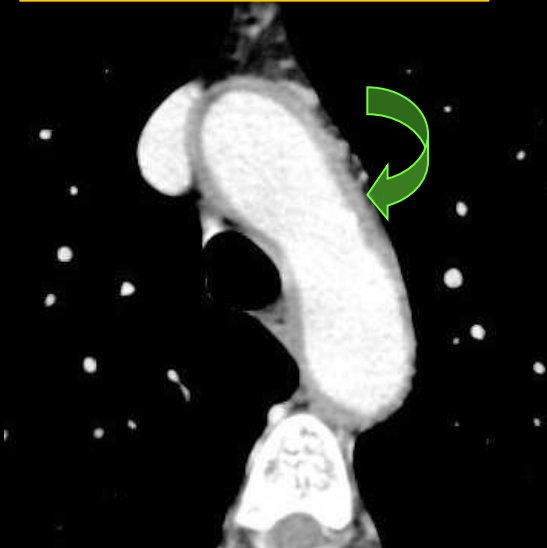
Aortite de Horton

TEP :

- ⇒ Captation du 18-FDG parallèle à l'activité inflammatoire
- ⇒ Aspect typique: hypermétabolisme linéaire et continu de la crosse aortique, de l'aorte thoracique descendante et des artères sous-clavières, axillaires et carotides primitives, souvent bilatérales
- ⇒ Permet l'évaluation de l'étendue des lésions et de l'activité de la maladie
- ⇒ Contrôles évolutifs sous traitement

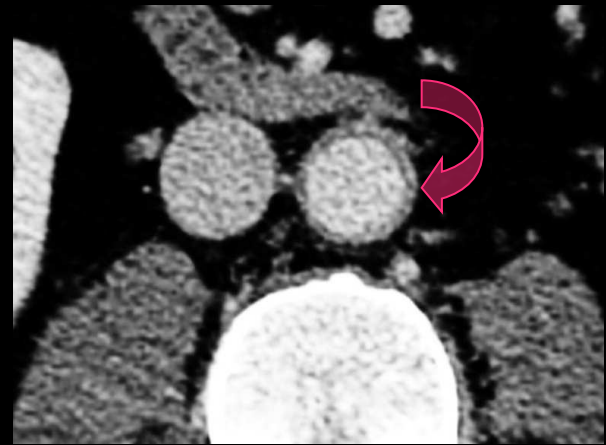
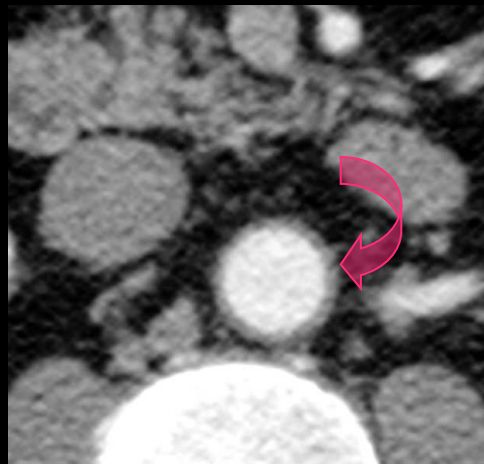
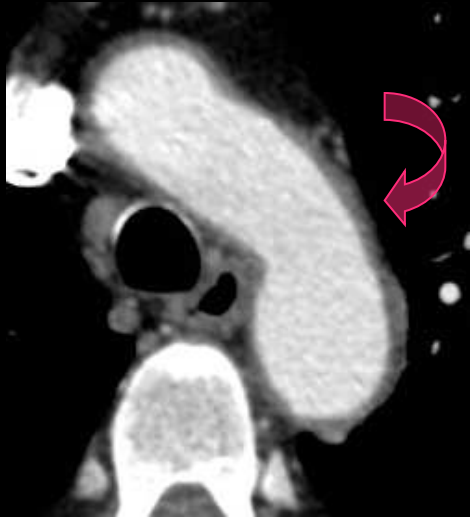


Femme de 60 ans
Maladie de Horton

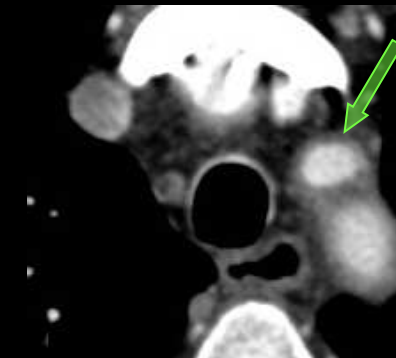
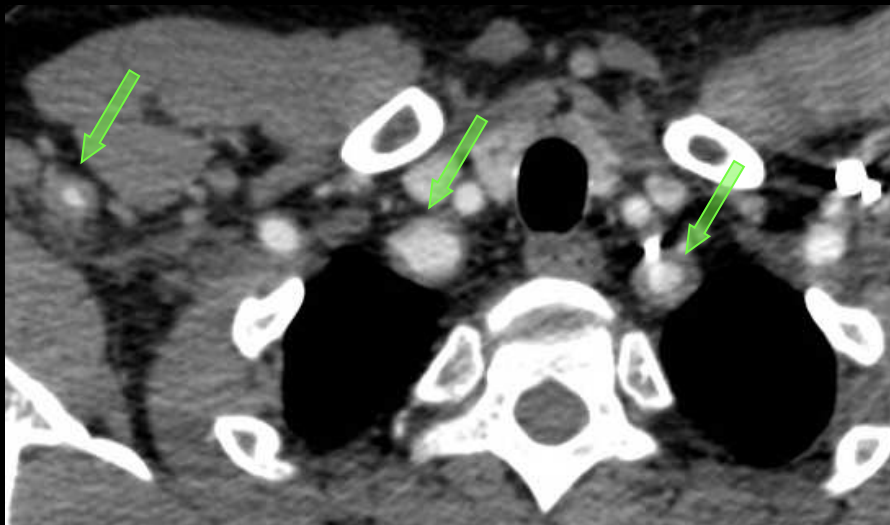


Epaississement de la paroi aortique thoracique et
abdominale circonférentiel, régulier, mesuré de 3 à 4 mm.

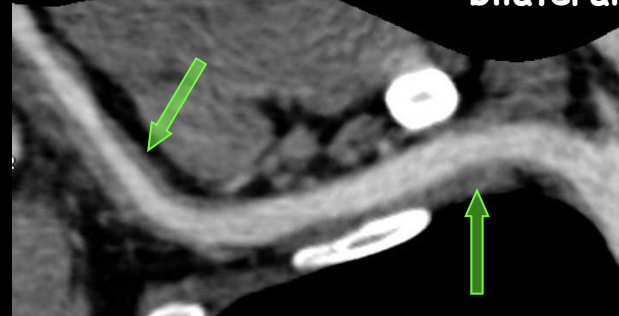
Homme de 69 ans
Syndrome inflammatoire
biologique avec
augmentation de la VS



Discret épaissement pariétal aortique
thoracique et abdominal à 3 mm

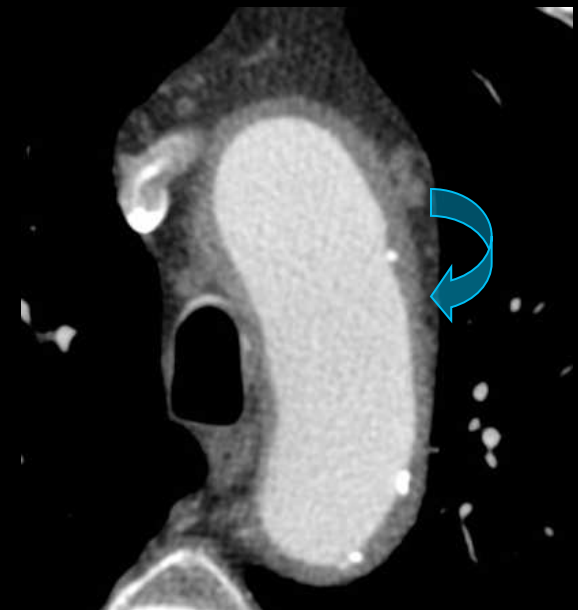
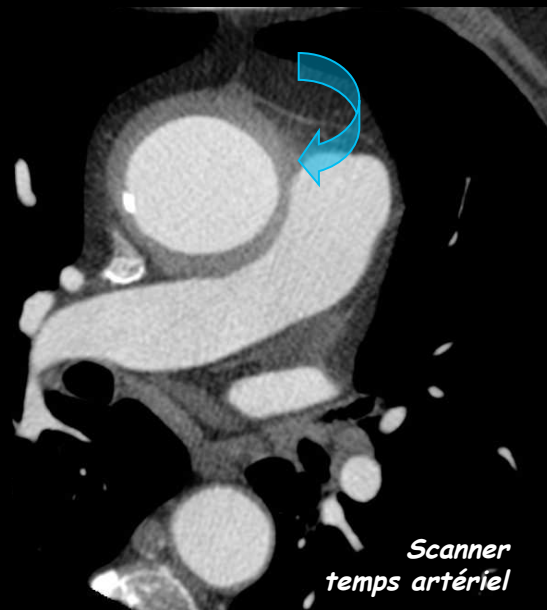
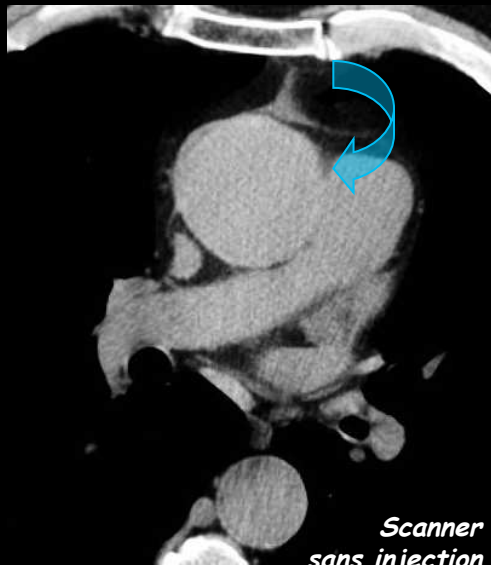


Épaississement pariétal
associé:
⇒ de l'émergence des
troncs supra-aortiques
⇒ des artères
sous-clavières
bilatérales



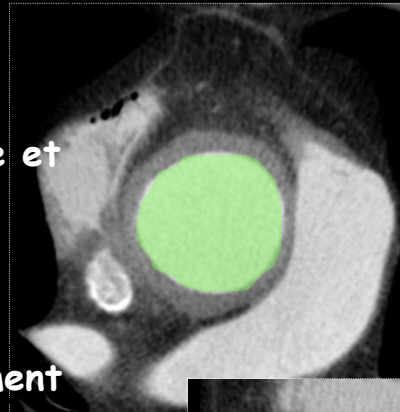
Diagnostic
définitif:
maladie de
Horton

Homme de 75 ans
Douleurs thoraciques



Epaississement pariétal de
l'aorte thoracique ascendante et
de la crosse aortique:

- ⇒ Circonférentiel
- ⇒ Régulier
- ⇒ Mesuré de 6 à 7 mm
- ⇒ Non hyperdense spontanément

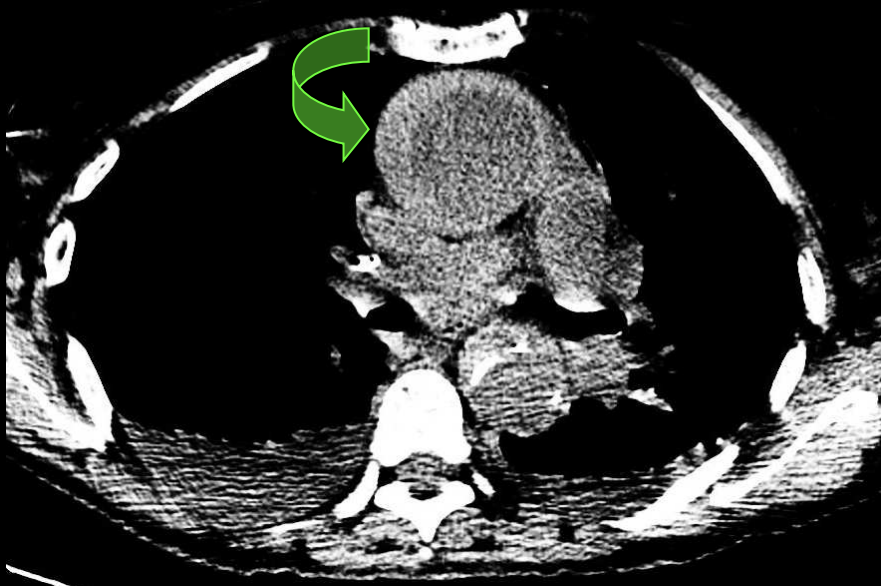


Association à une ECTASIE de
l'aorte ascendante de 46 mm de
diamètre maximal

Aortite de Horton compliquée d'une
ectasie de l'aorte thoracique
ascendante



Un diagnostic différentiel d'un épaissement pariétal aortique: l'hématome intra-mural

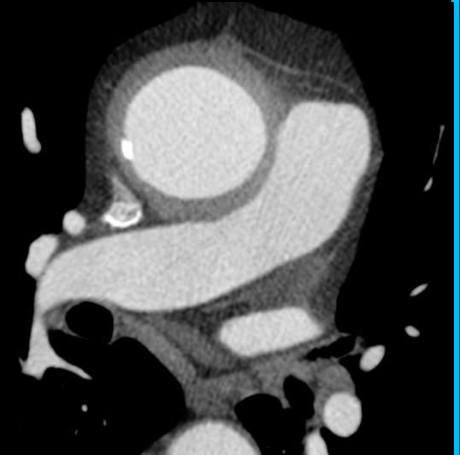
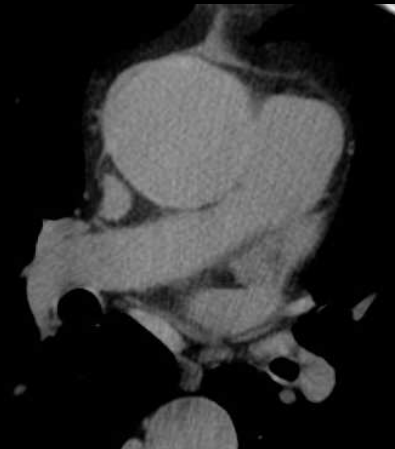


- ⇒ Epaissement pariétal aortique spontanément dense avant injection
- ⇒ Sous forme de « croissant » de lune

⇒ Après injection: épaissement pariétal hypodense

vs AORTITE de HORTON

- ⇒ Epaissement pariétal non hyperdense avant injection
- ⇒ Circonférentiel et régulier
- ⇒ Rehaussé sur les temps tardifs après injection



Les vascularites des vaisseaux de gros calibres, **maladie de Horton et maladie de Takayasu**, sont les deux étiologies principales des atteintes inflammatoires de l'aorte.

L'élément sémiologique clé permettant le diagnostic d'aortite inflammatoire est l'**épaississement pariétal aortique**, circonférentiel et régulier, rehaussé sur les temps tardifs de l'injection.

L'aortite de Horton doit être évoquée chez un **sujet de plus de 50 ans**, devant un épaississement pariétal aortique, circonférentiel et régulier, **supérieur ou égal à 3 mm**.

Les complications de l'aortite de Horton sont les ectasies/anévrismes et dissections de l'aorte et les sténoses ou occlusions des branches principales de l'aorte.

La maladie de Takayasu survient chez des **sujets plus jeunes**, avec une **nette prédominance féminine**, d'origine asiatique ou méditerranéenne. En imagerie, l'aortite apparaît comme un épaississement pariétal aortique, **de 3 à 8mm**, en général plus marqué que dans la maladie de Horton, avec un **signe du double anneau sur le temps tardif**.

TAKE HOME MESSAGE

