

Artérite à cellules géantes - ACG

(anciennement maladie de HORTON)

Vascularite des gros vaisseaux sanguins

Ce dépliant a été conçu par l'association de patients France Vascularites, validé par son conseil scientifique, pour vous, qui venez d'apprendre que vous êtes atteint(e) d'artérite à cellules géantes (ou maladie de Horton). Vous y trouverez quelques explications sur cette maladie, des réponses à certaines de vos interrogations et des conseils pour vous aider à faire face.

?

Qu'est-ce qu'une vascularite ?

Une vascularite est une maladie inflammatoire rare, « ite » veut dire inflammation et « vascular » = vasculaire. Une vascularite est donc une **inflammation de la paroi des vaisseaux sanguins** et peut provoquer la souffrance puis la destruction progressive des tissus ou organes alimentés par ces vaisseaux.

Il existe une quinzaine de vascularites classifiées en fonction de la taille des vaisseaux atteints. **Une prise en charge rapide permet une meilleure efficacité des traitements ainsi que de moindres répercussions sur le quotidien.**

?

Qu'est-ce que l'artérite à cellules géantes (ACG) ?

Autrefois appelée maladie de **Horton**, l'artérite à cellules géantes (**ACG**) est une **vascularite des gros vaisseaux**. C'est une maladie qui s'observe exclusivement chez des sujets de plus de 50 ans, avec un âge moyen de début de la maladie entre 70 et 80 ans. Il existe une prédominance féminine avec un sex-ratio de l'ordre de 3 à 4 (3 à 4 femmes pour 1 homme). L'incidence est plus élevée chez les sujets blancs, même si elle est rapportée chez les sujets d'origine asiatique, africaine ou maghrébine. Son incidence annuelle est de 18 cas pour 100 000 habitants.

?

Quels sont les symptômes ?

Les symptômes initiaux sont **parfois peu spécifiques et inconstants mais souvent très évocateurs**. Au début, ils peuvent être « **à bas bruits** » ou **brutaux**, ce qui rend le **diagnostic difficile**. Les signes généraux sont souvent présents : fièvre (le plus souvent modérée), amaigrissement et/ou fatigue. Les manifestations cliniques les **plus souvent associés** sont les **maux de tête** (céphalées) **récents et inhabituels**, une **hypersensibilité du cuir chevelu** (signe du peigne), une **artère temporale dure et/ou douloureuse au toucher**, des **troubles visuels**, la claudication de la mâchoire (**crampe en mastiquant**), otalgies (**douleurs dans la région des oreilles**) ... Cependant, ces symptômes ne suffisent pas pour affirmer le diagnostic, une biopsie de l'artère temporale (BAT) ou d'autres examens d'imagerie sont nécessaires pour le confirmer. En cas de **forte suspicion** d'artérite à cellules géantes, il faut **commencer le traitement par les corticoïdes** rapidement, avant même la biopsie d'artère temporale, pour **éviter la survenue de complications ophtalmologiques**.

L'artérite à cellules géantes **peut être associée** à la **Pseudo-Polyarthrite Rhizomélique (PPR)** dans 40% des cas et se manifeste par des douleurs et des raideurs de la racine des membres à prédominance matinale.

?

Existe-t-il des traitements ?

Oui. Pour stopper rapidement l'inflammation, en traitement d'attaque, des **corticoïdes** sont prescrits. La décroissance de la corticothérapie repose sur les signes cliniques de la maladie et les marqueurs inflammatoires (en particulier la CRP (Protéine C Réactive)) mesurés par une prise de sang. L'**objectif** est d'être : soit à la **dose minimale** efficace de corticoïdes afin de minimiser les effets indésirables liés à cette corticothérapie ; soit de les **arrêter complètement**. Ce qui ne peut se faire que lorsque la rémission complète a été obtenue.

Pour **favoriser l'épargne cortisonique**, surtout en cas de récurrence de la maladie, des **immunosuppresseurs peuvent être proposés** par votre médecin (Méthotrexate® ou des biomédicaments* comme le Tocilizumab).

Pour la **Pseudo Polyarthrite Rhizomélique**, le **traitement** repose également sur les **corticoïdes**, prescrits à plus faible dose.



Comment suivre ma maladie ?

Le **suivi est adapté à chaque personne**. Pendant le **traitement d'attaque**, un **suivi régulier** et rapproché est nécessaire. Il peut ensuite être espacé, selon les cas de 1 à 6 mois. Une fois la **rémission obtenue**, une **visite biannuelle voire annuelle**, reste conseillée. Pour le suivi, une **prise de sang mensuelle** est nécessaire pour mesurer certains marqueurs biologiques, notamment les marqueurs inflammatoires (CRP...). D'autres effets indésirables de la corticothérapie sont également surveillés par votre médecin (ostéoporose, cataracte...). Pour aider le suivi, un scanner de contrôle (TEP scan) peut parfois vous être proposé. Assurez-vous que votre médecin traitant reçoit bien les comptes rendus des spécialistes.



Quelles sont les complications possibles de l'ACG ?

La **complication redoutée** de l'ACG est la survenue d'une **atteinte ophtalmologique** qui peut conduire à la cécité d'un œil ou des deux. Heureusement, cette complication ne survient que **chez quelques patients** et le traitement est efficace pour éviter sa survenue. Chez les patients ayant eu une aortite, une échographie, un scanner ou une IRM sont réalisés régulièrement (tous les 2 à 5 ans) pour dépister cette complication.



Vais-je rechuter ?

L'artérite à cellules géantes est une maladie qui a un **potentiel de rechute**. Toutefois, grâce au suivi, les **rechutes sont généralement moins sévères que la poussée initiale** et elles sont mieux maîtrisées. La survenue d'une complication ophtalmologique à l'occasion d'une rechute est exceptionnelle. Un **suivi biologique régulier** est donc conseillé et des signes d'appels de la rechute peuvent être identifiés : fatigue, douleurs articulaires et/ou musculaires, perte d'appétit, céphalées (maux de tête)...



Pourquoi moi ?

Il n'y a pas vraiment de réponse à ce jour. Plusieurs facteurs semblent impliqués dans la survenue de la maladie :

- ✓ Un **terrain génétique favorable** : Des gènes dits de « susceptibilité » pourraient expliquer certaines prédispositions, mais ces gènes à eux seuls ne suffisent pas à déclencher la maladie. Ce n'est donc pas une maladie génétique ou héréditaire. Et **ce n'est pas** non plus **une maladie contagieuse**.
- ✓ Des **facteurs environnementaux**, des traumatismes ou des chocs émotionnels.
- ✓ Parfois des **facteurs biologiques**, comme une infection, pourraient déclencher une réaction immunitaire inappropriée.



Que vais-je devenir ?

L'artérite à cellules géantes est une maladie « capricieuse » qui peut rechuter et doit être surveillée. **Chaque cas est unique**, personne d'emblée ne peut savoir comment elle va évoluer. **La recherche avance** et a fait beaucoup de progrès ces dernières années ; ce qui permet actuellement de maintenir les patients en rémission durable.



Que faire ?

Ne vous isolez pas, faites-vous confiance, donnez-vous le temps, continuez vos activités dans la mesure du possible, à votre rythme. Vous pouvez choisir une activité physique adaptée, poursuivre vos hobbies...

Sachez solliciter de l'aide, notamment auprès d'associations de patients.

Il existe des programmes « d'éducation thérapeutique du patient » (ETP) pour vous permettre d'apprendre à mieux vivre au quotidien avec votre pathologie et à échanger avec d'autres patients et des professionnels de santé.

Il est essentiel de ne pas rentrer dans un cercle négatif : douleur, fatigue, déprime ! Par exemple, le manque de sommeil diminue souvent nos capacités et nos envies d'agir.

Ce que vous devez savoir...

Quelle que soit la maladie, **l'annonce d'un diagnostic n'est jamais anodine**. Chacun la ressent différemment. Vos réactions seront également variables selon la période de votre vie où l'ACG survient. S'agissant d'une maladie chronique, vous redoutez peut-être pour les années à venir une altération de votre image, un possible impact physique, mais aussi psychologique voire professionnel. Il existe **différentes étapes dans "l'acceptation"** du diagnostic, qui vont tout d'abord interférer avec votre vie personnelle, familiale, sociale (parfois professionnelle), puis qui vont vous **permettre de faire face** à votre maladie et de trouver **les moyens les plus adaptés pour vivre avec elle...**

...Mais

le diagnostic peut aussi **mettre fin à une inquiétude**, une angoisse ; après un **parcours plus ou moins long** entre consultations, hospitalisations, examens..., le médecin met **enfin un nom sur vos symptômes**. Ce sera alors un premier soulagement ; savoir pourquoi vous avez mal, pourquoi vous souffrez et avoir enfin un **espoir de traitement**.



Les traitements

Selon que vous soyez en **traitement d'attaque** ou en **traitement d'entretien**, les médicaments utilisés sont principalement des **corticoïdes**. Le traitement par corticoïdes est indiqué contre l'inflammation provoquée par votre vascularite, soit à haute dose sur une période courte face à une poussée de la maladie (diagnostic ou rechute), suivie d'une période de diminution jusqu'à l'arrêt, soit en continu à la dose efficace la plus basse possible pour éviter les effets indésirables. **Dans certaines situations** (intolérance aux corticoïdes ou impossibilité de diminuer les doses de corticoïdes (cortico-dépendance) et/ou rechute(s)), **les immunosuppresseurs** comme le Méthotrexate® ou des biomédicaments comme le tocilizumab **peuvent être utilisés** pour permettre de diminuer la dose de corticoïdes tout en gardant un bon contrôle de la maladie. On parle de traitement « d'épargne » en corticoïdes.

Les patients traités pour une artérite à cellules géantes ont une **espérance de vie identique** à celle de la **population générale** du même âge et du même sexe.

***Un biomédicament** correspond à tout médicament dont la substance active thérapeutique est produite à partir d'une source biologique. Ils sont essentiellement représentés par les vaccins non vivants, les anticorps thérapeutiques (le tocilizumab en est un), les enzymes, les hormones protéiques, et les facteurs de croissance.

Les points importants à retenir :

- ✓ Vos défenses immunitaires étant affaiblies par le traitement, une infection doit être rapidement traitée pour éviter toute complication. Informez votre médecin en cas d'intervention chirurgicale ou dentaire afin d'éviter des complications infectieuses.
- ✓ Informez votre médecin ou pharmacien que vous êtes traité(e) par corticoïdes et/ou immunosuppresseur avant de démarrer un nouveau traitement afin de s'assurer de leur compatibilité.
- ✓ N'arrêtez jamais brutalement votre traitement par corticoïdes. N'augmentez pas, ne diminuez pas votre dose de corticoïde par vous-même. Parlez-en à votre médecin, il vous précisera la conduite à tenir si le traitement n'est pas assez efficace ou si au contraire vous pensez que vous en avez moins besoin.
- ✓ Les vaccins contre la grippe (tous les ans) ou contre le pneumocoque (tous les 3 à 5 ans), ainsi que la plupart des vaccins sont recommandés lorsque les défenses immunitaires sont diminuées. Les vaccins à éviter, si vous êtes sous immunosuppresseur et/ou corticoïdes (à plus de 10 mg/j), sont les vaccins « vivants atténués » tels que le vaccin contre la fièvre jaune, contre la tuberculose (BCG), contre la rougeole (ROR), contre la varicelle, contre la poliomyélite (par voie orale) et contre la gastro-entérite.
- ✓ Si vous prenez une dose de corticoïde supérieure à 10 mg par jour, adoptez un régime alimentaire avec de faibles apports en sel, en sucres rapides et en matières grasses. Attention au grignotage entre les repas ! Privilégier de forts apports en calcium, protéines et vitamine D.

La **maladie et/ou la corticothérapie**, augmentent le **risque cardiovasculaire** dans les vascularites :

En conséquence, il est recommandé d'avoir une hygiène de vie correcte :

- ✓ Activité régulière
- ✓ Arrêt du tabac
- ✓ Apports calciques suffisants (lait, fromage, etc...) + vitamine D

Une alimentation associée à un moindre risque cardiovasculaire :

- ✓ Régime Méditerranéen : consommation riche en fruits et légumes, remplacement des graisses animales par des graisses végétales.

Voir par ailleurs fiche pratique de l'association portant sur l'alimentation et fiche « corticoïdes ».

-Peut-on utiliser les médecines douces/complémentaires pour soigner l'ACG ?

Les médecines douces ou complémentaires (homéopathie, aromathérapie, phytothérapie, acupuncture, ostéopathie, kinésithérapie, ayurvéda, médecine traditionnelle chinoise, etc...) à elles seules ne peuvent pas traiter l'artérite à cellules géantes. Toutefois, elles peuvent apporter un complément à la prise en charge conventionnelle et vous aider à développer un mieux-être au quotidien. Mais restez vigilant, il est vivement conseillé de s'adresser à des praticiens diplômés. Vous pouvez trouver des généralistes ou des spécialistes qui présentent un titre ou une orientation de médecine complémentaire.

-Yoga/sophrologie/hypnose... :

Il n'y a pas de contre-indications particulières pour ces pratiques qui peuvent vous aider à mieux gérer votre fatigue, vos douleurs, vos inquiétudes, votre respiration, les troubles du sommeil dus aux corticoïdes par exemple. Ici encore, adressez-vous à des enseignants/praticiens diplômés.

- Exposition au soleil :

L'exposition au soleil n'est pas contre-indiquée. Il vous suffit d'appliquer les règles de protection qui s'adressent à tout le monde. Préservez votre peau du soleil (crème solaire d'indice 50+ et vêtements couvrants), hydratez-la tous les jours et désinfectez toute plaie.

- Voyage :

Si votre médecin ne s'y oppose pas, vous pouvez voyager, y compris à l'étranger. Pensez à prendre avec vous vos ordonnances, une quantité suffisante de médicaments, ainsi qu'une trousse de secours contenant de quoi désinfecter d'éventuelles blessures. Organisez votre séjour en dehors des jours où sont programmées vos consultations. Cependant, il est formellement contre-indiqué de se faire vacciner contre la fièvre jaune, obligatoire pour se rendre dans certains pays, et la tuberculose (BCG), ce qui peut limiter les destinations de voyage. Renseignez-vous auprès de votre médecin avant votre départ (au moins 7 mois avant) pour avoir le temps de programmer les vaccinations.

Enfin, pour diminuer les risques d'infection, pensez à renforcer les règles d'hygiène dans les pays peu développés : éviter les aliments crus ; se laver les mains ; ne consommer que de l'eau en bouteille fermée ou traitée (y compris pour se laver les dents) ; ne pas consommer de glaçons...

- Surfer n'est pas consulter !

- ✓ Ne croyez pas tout ce qui est diffusé sur internet, gardez l'esprit critique, comparez les informations. Souvent, les informations glanées ne tiennent pas compte des cas particuliers et peuvent être une source d'inquiétude plus qu'une information réelle.
- ✓ Recherchez le ou les auteurs et l'éditeur du site (sociétés savantes, laboratoires pharmaceutiques, associations de patients, institutions publiques de santé...), quelles sont leurs qualités (journalistes, médecins, patients experts ?...) et leurs compétences sur le sujet.
- ✓ Regardez si la date de mise à jour du support est récente.
- ✓ Évitez de poser vous-même un diagnostic ou de décider de votre traitement. N'oubliez pas qu'Internet ne peut être qu'un complément d'information et ne doit en aucun cas remplacer un examen médical.
- ✓ Partagez vos recherches sur le Net avec votre médecin, votre association...
- ✓ Restez prudent en vous rendant sur les forums : N'importe qui peut se cacher derrière l'internaute.

Pour plus d'informations, vous pouvez privilégier les sites suivants :

Association France Vascularites : <https://www.association-vascularites.org/>

Groupe Français d'Étude des Vascularites : <https://www.vascularites.org/>

Société Nationale de Médecine Interne : <http://www.snfm.org/>

Orphanet : <https://www.orpha.net>



L'association vous propose différents outils pour mieux comprendre et mieux vivre au quotidien avec votre ACG :



Participez activement à votre
propre prise en charge



Éducation Thérapeutique du Patient (ETP)

- Ateliers dédiés aux vascularites : Mieux connaître sa maladie, ses traitements, gérer la fatigue, gérer l'alimentation, rechute de la maladie, estime de soi, droits sociaux...
- Échanges avec des spécialistes et professionnels de santé
- Échanges avec d'autres patients

Pour connaître les ateliers le plus proche de chez-vous : <https://etpmaladiesrares.com/>
Ces ateliers sont également proposés en vidéo conférence. Renseignements sur notre site internet <https://www.association-vascularites.org/>



Stage en laboratoire

- Comprendre le mécanisme immunitaire des vascularites
- Comprendre le vocabulaire utilisé par votre médecin
- Échanges avec des spécialistes et des professionnels de santé
- Échanges avec d'autres patients

Pour connaître les dates des formations : <https://www.association-vascularites.org/>



Communauté de Patients pour la Recherche (ComPaRe)

- Participez activement au développement de la recherche
- Participez aux questionnaires et mesurez votre qualité de vie
- Proposez des axes de recherche

<https://compare.aphp.fr/>



Maladies Rares un cap pour chacun :

- Être soigné à l'hôpital, en ville
- Vivre avec son handicap
- Poursuivre sa scolarité, sa vie professionnelle
- Connaître les établissements d'accueil et d'accompagnement
- Se déplacer en transports

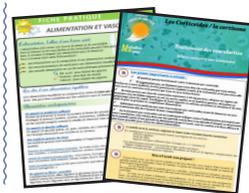
<http://parcoursantevie.maladiesraresinfo.org>



Être aidant :

- Toutes les informations en suivant ce lien :

<https://www.aidants.fr/>



Fiches pratiques :

L'association édite une série de fiches pratiques (alimentation, corticoïdes etc ...)



Permanence
téléphonique :
09 87 67 02 38



01 56 53 81 36



01 53 62 40 30

La ligne de France Assos Santé

- PNDS

Un Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) est diffusé par la Haute Autorité de Santé. Ce PNDS est un référentiel de consensus scientifique sur les protocoles thérapeutiques, la prise en charge optimale, le suivi médical ainsi que sur les impacts sociaux et/ou professionnels. PNDS Artérite à cellules géantes : https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2017-08/pnds_-_arterite_a_cellules_geantes.pdf ou sur notre site internet <https://www.association-vascularites.org>

- Fiche bonnes pratiques en cas d'urgence

Recommandations à destination des médecins urgentistes.

<https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Horton-FRfrPub876.pdf> ou sur notre site internet <https://www.association-vascularites.org>

Association de patients France Vascularites reconnue d'intérêt général

- ☞ **Permanence téléphonique : 09 87 67 02 38**
- ☞ **Pour nous écrire :**
Association France Vascularites
7 Rue de l'église
21540 Blaisy-Bas
Mail : association.vascularites@gmail.com
- ☞ **Site internet : <https://www.association-vascularites.org>**

Document rédigé par l'Association de patients France Vascularites en collaboration avec le Groupe Français d'Étude des Vascularites et le Centre de compétences Maladies-Rares auto-Immunes CHU de Dijon.

©2020

FRANCE
VASCULARITES

Artérite à cellules géantes - ACG (anciennement maladie de HORTON)

Vascularite des gros vaisseaux sanguins