



Fondation Ophtalmologique
Adolphe de Rothschild

GH GROUPE HOSPITALIER
DIACONESSES
CROIX SAINT SIMON

CONDUITE A TENIR DEVANT UNE SUSPICION DE MALADIE DE HORTON AVEC COMPLICATION OPHTALMOLOGIQUE

Dr Thomas Sené

*Institut de Médecine Interne de l'Est Parisien
Fondation Ophtalmologique Rothschild
GH Diaconesses-Croix St Simon*

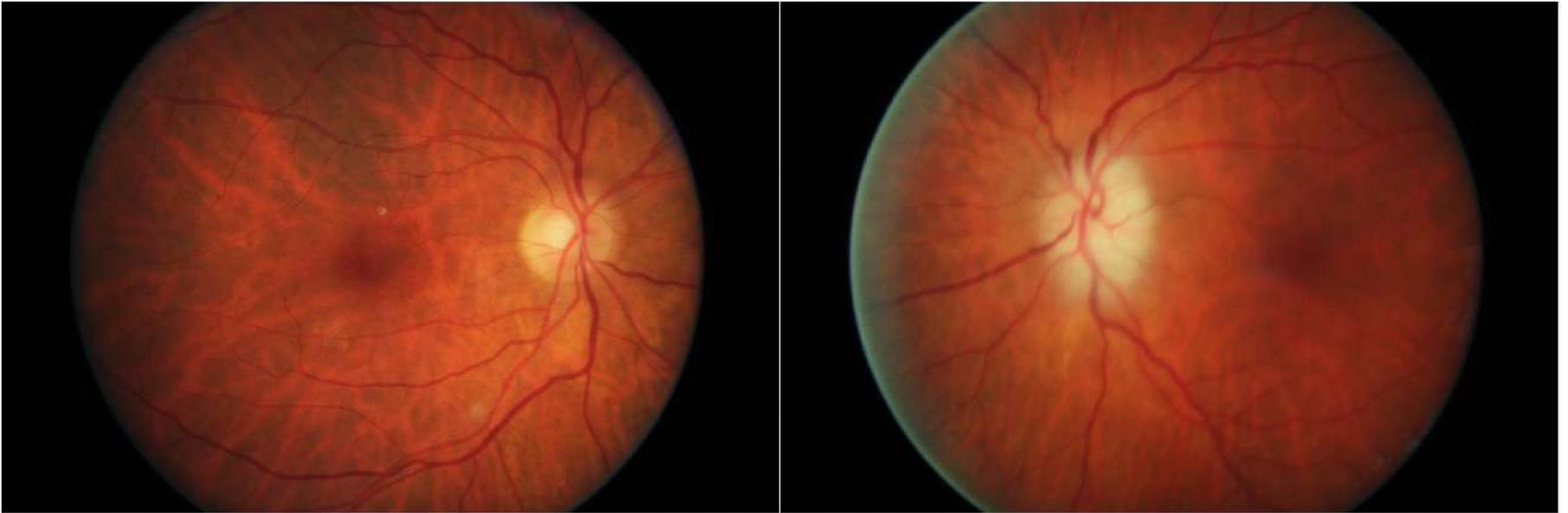
CAS CLINIQUE

CAS CLINIQUE

- Mme X, 76 ans
 - HTA traitée par inhibiteur calcique
 - surcharge pondérale
 - dyslipidémie modérée sous régime seule
 - tabagisme sevré depuis 10 ans
- BAV brutale OG, indolore, dans la matinée
- Consultation ophtalmologique de ville en urgence le jour même, à 18h30

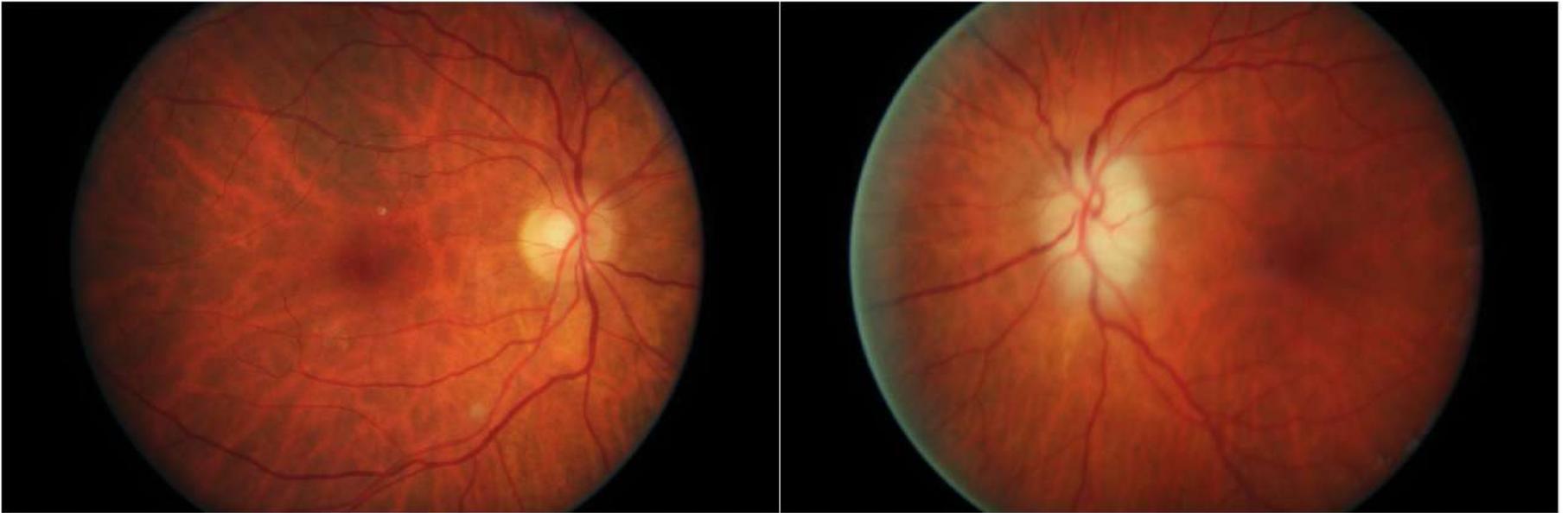
CAS CLINIQUE

- AV : 9/10 OD ; CLD OG
- LAF : CA calme
- Déficit pupillaire afférent relatif gauche
- FO :



CAS CLINIQUE

- AV : 9/10 OD ; CLD OG
- LAF : CA calme
- Déficit pupillaire afférent relatif gauche
- FO :



Vous suspectez une NOIA

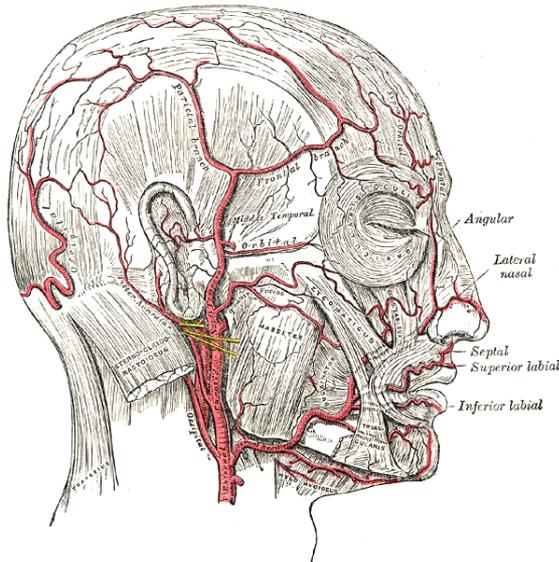
CAS CLINIQUE

- Que faites-vous?
 - A) Vous interrogez la patiente à la recherche de signes en faveur de maladie de Horton
 - B) Vous prescrivez un bilan biologique (NFS, VS, CRP) en urgence
 - C) Vous prescrivez une corticothérapie à 1mg/kg à prendre en urgence
 - D) Vous ne donnez pas de corticothérapie de peur de négativer les futures explorations
 - E) Vous transférez la patiente à des urgences généralistes
 - F) Vous transférez la patiente dans des urgences ophtalmologiques
 - G) Vous organisez pour les jours prochains une hospitalisation en médecine interne ou ophtalmologie

CONDUITE A TENIR DEVANT UNE SUSPICION DE MALADIE DE HORTON AVEC ATTEINTE VISUELLE

RAPPELS

- maladie de Horton (MH) = artérite à cellules géantes (ACG)
 - vascularite des vaisseaux artériels de gros et moyens calibres, avec une prédominance céphalique
 - la plus fréquente des vascularites chez les patients >50 ans
 - maladie rare : environ 5 à 7,5/100 000 habitants



SPECTRE CLINIQUE

Forme
« céphalique »

Signes
céphaliques
± PPR
± aortite

PPR
± aortite

Aortite

(sans signes cépha-
liques et sans PPR)

Forme
« polymyalgique » ?

Forme « aorto-
artéritique »

SPECTRE CLINIQUE

Forme
céphalique

Forme aorto-
artéritique

**Signes
céphaliques**

Mixte

**Aorto-
artérite**

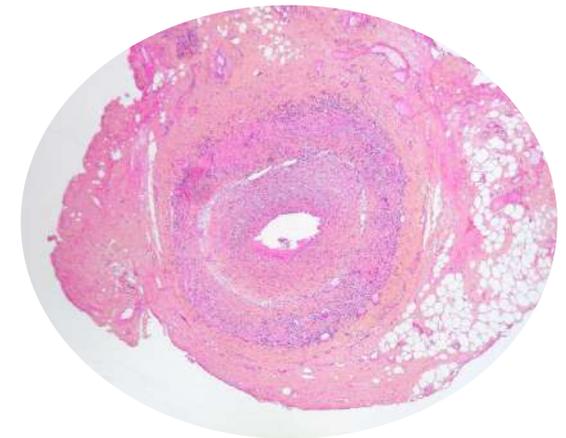
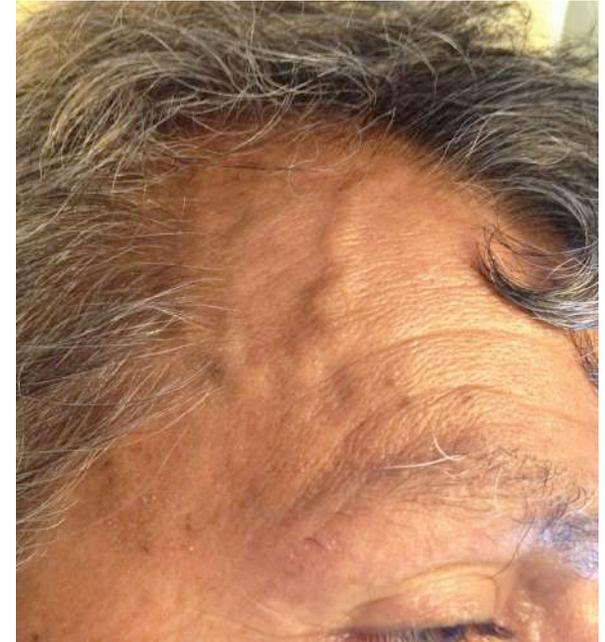
← **Âge** →

Manifestations
ischémiques

Rechutes plus
fréquentes ?

DIAGNOSTIC POSITIF DE LA MH

- examen clinique
 - altération de l'état général
 - pseudo-polyarthrite rhizomélique
 - céphalées inhabituelles
 - hyperesthésie du cuir chevelu
 - claudication de la mâchoire
 - anomalies des artères temporales
- bilan biologique
 - syndrome inflammatoire biologique
- anatomopathologie
 - biopsie d'artère temporale
 - sensibilité 60-70%



CRITERES DIAGNOSTIQUES

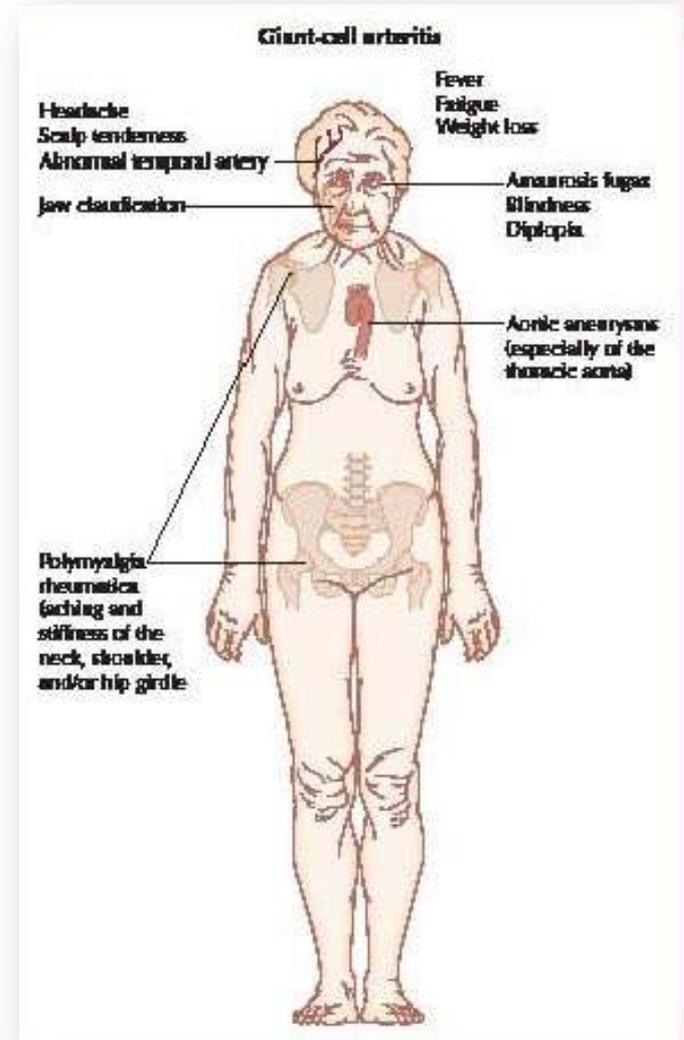
Critères ACR 1990

1. Age > 50 ans
2. Céphalées récentes
3. Anomalies de l'artère temporale
4. VS \geq 50 mm/h
5. BAT anormale

> 3 critères sur 5 :

sensibilité 93.5%

spécificité 91.2%

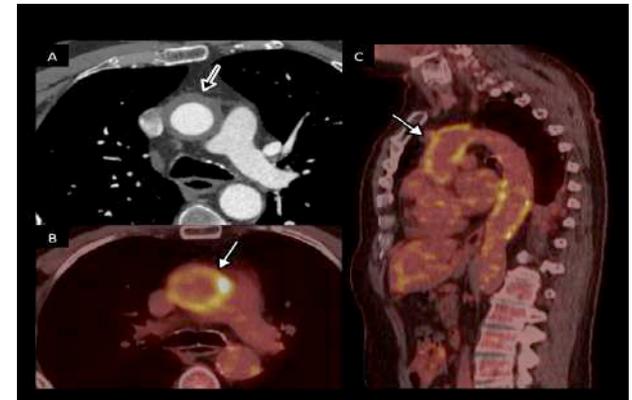
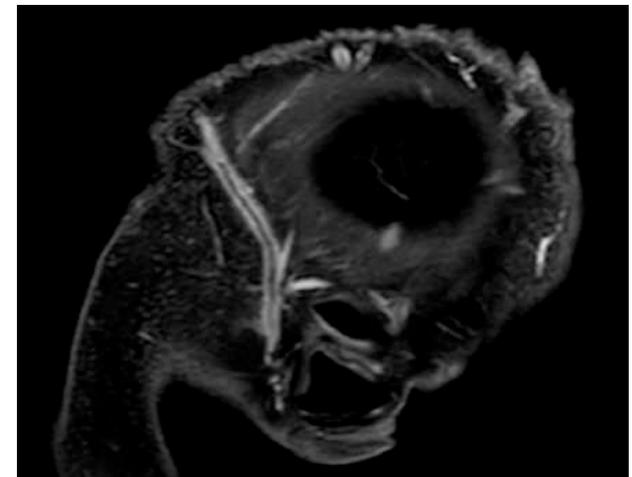
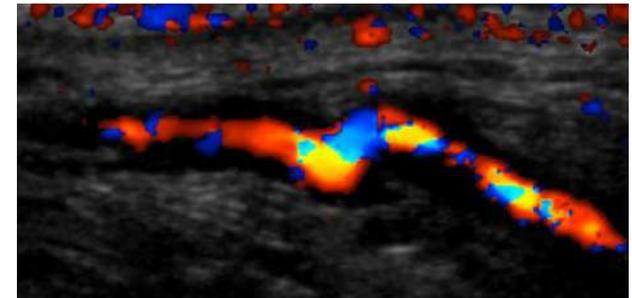


DIAGNOSTIC POSITIF DE LA MH

- Échographie des artères temporales
- Angioscanner
- IRM
- TEP-TDM

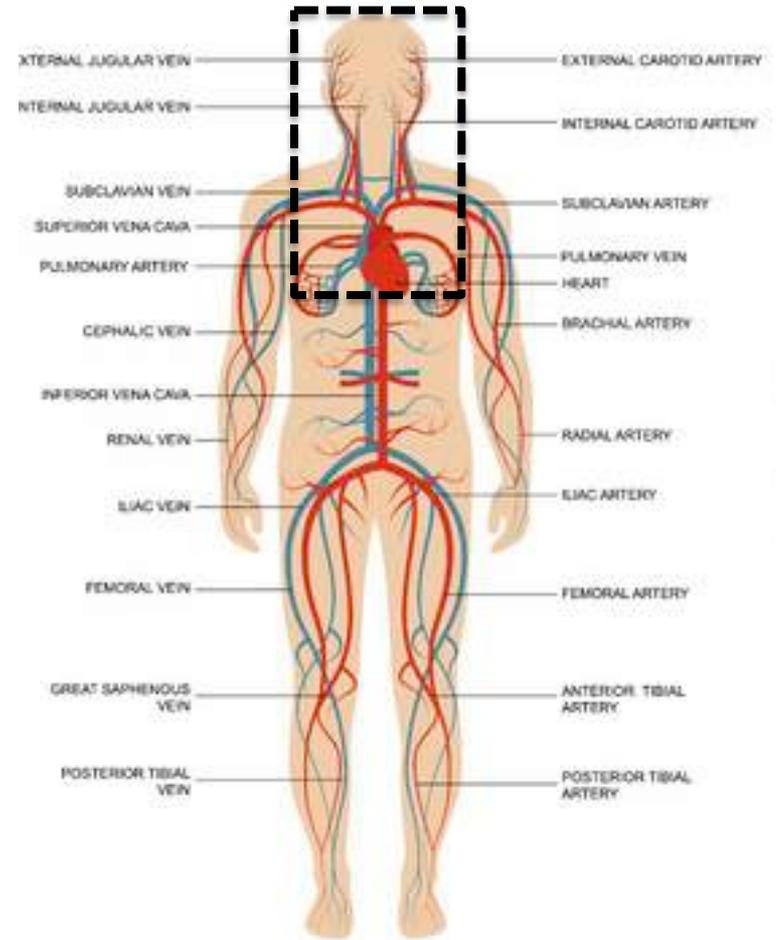
Table 1. Overview of existing imaging technologies for the diagnosis of giant cell arteritis

Imaging modality	Sensitivity, % (95% CI)	Specificity, % (95% CI)	Advantages of technique	Disadvantages of technique
Color Doppler ultrasound	77 (62–87)†	96 (85–99)†	Widely available; good spatial resolution; no ionizing radiation; inexpensive; classic finding for acute arteritis (halo sign)	Intrathoracic and intraabdominal vessels are not captured; high interobserver variability; longer period of image acquisition
CTA	73 (45–92)†	78 (40–97)†	Excellent spatial resolution; rapid image acquisition; lumen patency assessment	Radiation exposure; does not visualize small branches of external carotid (e.g., temporal artery); iodine contrast agent issues (allergy and nephrotoxicity); difficulty differentiating active vs. inactive disease
MRI/MRA	73 (57–85)†	88 (81–92)†	Excellent soft tissue resolution/characterization; no ionizing radiation; lumen patency assessment; can visualize temporal arteries	Longer period of image acquisition (claustrophobia); gadolinium contrast agent issues (allergy and nephrogenic systemic fibrosis in patients with severe renal disease); expensive; difficulty differentiating active vs. inactive disease
Conventional PET/CT	67–77§	66–100§	Whole body/entire vascular bed visualization; greatest potential for long-term monitoring	Radiation exposure; not widely available; conventional PET/CT does not visualize small branches of external carotid (e.g., temporal artery); lack of standardization of scoring; preparation required (fasting); expensive



CRITERES DIAGNOSTIQUES

1. Age \geq 50 ans
2. Au moins un parmi :
 - Céphalées récentes
 - Symptômes visuels
 - Baisse de la vision
 - PPR
 - Symptômes constitutionnels
 - Claudication de la mâchoire et/ou de la langue
3. Anomalie de l'artère temporale et/ou d'une artère extra-céphalique
 - Sensibilité à la palpation ou diminution de la pulsation, souffle vasculaire non lié à l'artériosclérose
4. VS \geq 50 mm/h et/ou CRP \geq 10 mg/l
5. BAT anormale et/ou résultat d'imagerie anormal (échographie, IRM et/ou F18-FDG TEP)



COMPLICATIONS VISUELLES DANS LA MH

- fréquente atteinte de l'artère ophtalmique dans la MH

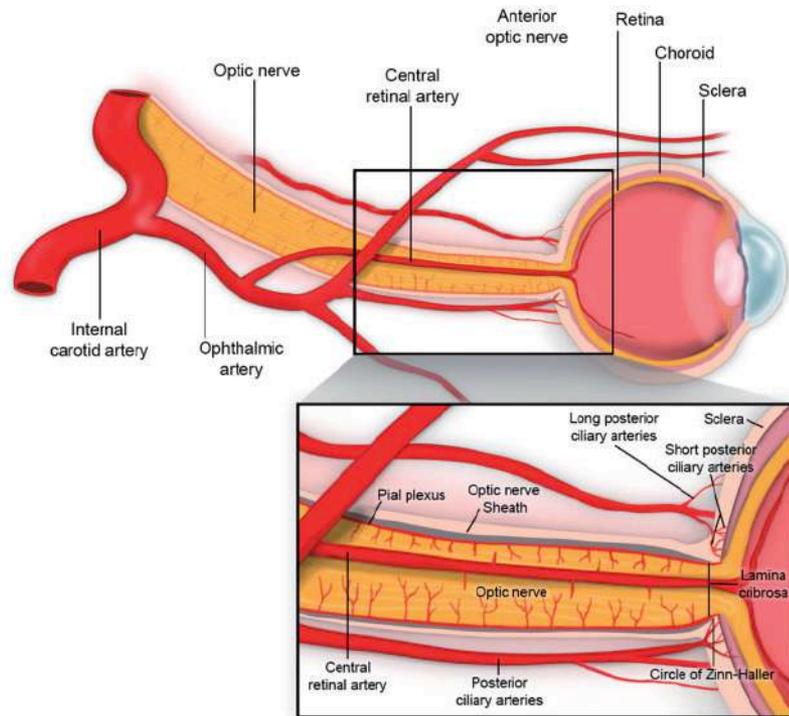
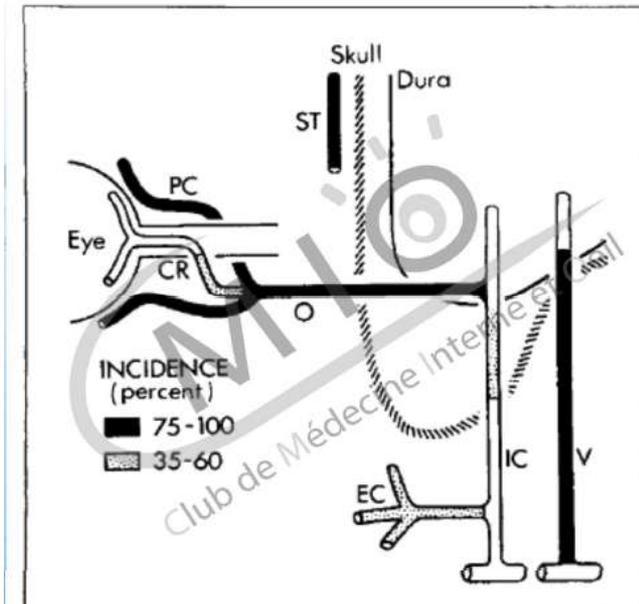


Fig 1.—Incidence of severe giant cell arteritis in the arteries of head and neck. ST indicates superficial temporal artery; V, vertebral; O, ophthalmic; PC, posterior ciliary; IC, internal carotid; EC, external carotid artery and branches in the neck; CR, central retinal.



COMPLICATIONS VISUELLES DANS LA MH

- **non rare**
 - environ 1/3 des patients avec MH ont une atteinte visuelle
- **sévère**, pouvant mener à la cécité bilatérale irréversible
 - 2 à 32% de cécité complète, à l'ère de la corticothérapie
- **bilatérale** jusqu'à preuve du contraire
 - 50% d'atteinte bilatérale d'emblée ou au cours de l'évolution
- **parfois révélatrice (20%)**
- **potentiellement évitable**
 - présence de prodromes annonciateurs dans 50 à 65%

TYPES D'ATTEINTE VISUELLE DANS LA MH

- atteintes « afférentes »
 - trouble visuel monoculaire transitoire +++ (30%)
 - neuropathie optique ischémique
 - NOIA +++ (90%)
 - NOIP
 - ischémie rétinienne
 - OACR (10%)
 - ischémie cilio-rétinienne (15%)
 - nodules cotonneux (33%)
 - ischémie choroidienne
 - autres : ischémie du segment antérieur, sclérite, kératite, ischémie oculaire, inflammation orbitaire
- atteintes « efférentes »
 - diplopie transitoire
 - diplopie (muscle, POM, AVC)

COMMENT DISTINGUER NOIA ARTERITIQUE ET NON ARTERITIQUE ?

- terrain
- anamnèse
- symptômes associés
- examen ophtalmologique
- angiographie rétinienne
- bilan biologique
- évolution



COMMENT DISTINGUER NOIA A ET NOIA NON A?

	NOIA-A	NOIA-NA
Sexe	F>H	F=H
Âge	>50 ans	23% <50 ans
Facteurs de risque		FDRCV Syndrome d'apnées du sommeil Traitements
Symptômes	Symptômes extra-ophtalmologiques	Isolée
	Douleurs fréquentes	Douleurs rares (10%)
	Fréquents troubles visuels transitoires	Rare troubles visuels transitoires
	BAV profonde	BAV importante Très rarement PL-
Uni/bilatérale	Bilatérale jusqu'à preuve du contraire	Bilatérale, séquentielle (15%)
Papille	Papille excavée	Papille pleine
FO/angiographie	Présence de signes d'ischémie en dehors du territoire des artères ciliaires courtes postérieures	Absence de signes d'ischémie
Bilan biologique	Syndrome inflammatoire biologique (VS, CRP, fibrinogène, monocytose)	Pas de syndrome inflammatoire

COMMENT DISTINGUER NOIA A ET NOIA NON A?

- une maladie de Horton doit être évoquée devant toute NOIA
- une NOIA chez un patient de plus de 50 ans
 - avec troubles visuels transitoires
 - avec BAV profonde
 - avec une papille excavée
 - avec des signes d'ischémie en dehors du territoire des artères ciliaires courtes postérieures
 - et/ou avec une atteinte bilatérale d'emblée

DOIT FAIRE SUSPECTER UNE MALADIE DE HORTON

TRAITEMENT DES COMPLICATIONS OPHTALMOLOGIQUES

- traitement : urgence thérapeutique
 - corticothérapie iv (bolus de méthylprednisolone 500-1000mg/j pendant 3 jours) ou per os (1mg/kg/j)
 - +/- aspirine
- objectifs
 - prévention de l'atteinte de l'œil controlatéral +++
 - non aggravation de la vision de l'œil atteint
- pronostic sombre
 - amélioration chez seulement 4% des patients



Fondation Ophtalmologique
Adolphe de Rothschild

GH GROUPE HOSPITALIER
DIACONESSES
CROIX SAINT SIMON

FACTEURS DE RETARD A LA PRISE EN CHARGE DES MANIFESTATIONS OPHTALMOLOGIQUES SEVERES DE L'ARTERITE A CELLULES GEANTES

Evaluation des pratiques professionnelles,
à partir d'une cohorte monocentrique de 23 patients

T. Sené^{1,4}, G. Clavel-Refregiers^{1,4}, G. Bélangé†¹, C. Vignal-Clermont², J.-M. Ziza^{3,4}

1- Service de Médecine Interne – Fondation Ophtalmologique Adolphe de Rothschild – Paris

2- Service d'Ophtalmologie - Fondation Ophtalmologique Adolphe de Rothschild – Paris

3- Service de Médecine Interne – Groupe Hospitalier Diaconesses Croix St Simon – Paris

4- Institut de Médecine Interne de l'Est Parisien

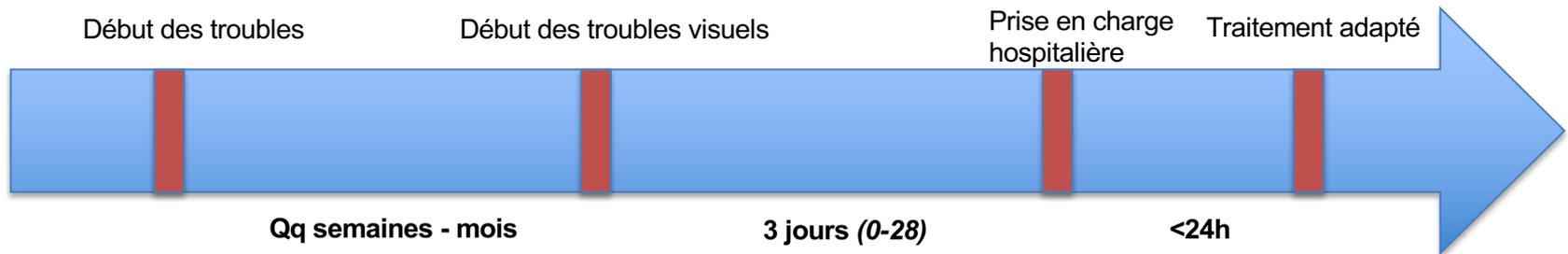


77^e congrès de la Société Nationale Française de Médecine Interne

Lyon 27 – 28 – 29 juin 2018

RESULTATS

- retard à la prise en charge des complications ophtalmologiques de maladie de Horton
 - 23 patients
 - délai moyen de 3 jours entre début des troubles visuels et prise en charge adaptée
 - manifestations de maladie de Horton depuis plusieurs mois
 - retard entre début des troubles visuels et consultation ophtalmologique en ambulatoire ou aux Urgences
 - retard entre consultation ophtalmologique et adressage en centre hospitalier



- facteurs contributifs
 - non prise de conscience par le patient de la potentielle gravité du trouble visuel
 - méconnaissance/inexpérience des médecins de ville sur le diagnostic et la prise en charge de la maladie de Horton
 - difficultés d'accès aux examens de confirmation diagnostique

**Y A-T-IL UN INTERET A TRAITER EN URGENCE
UNE MANIFESTATION VISUELLE D'ACG?**

INTERET D'UN TRAITEMENT EN URGENCE?

- OUI**

- même si peu d'amélioration globalement ,
- augmentation des chances d'amélioration si prise en charge en moins de 24h

Visual improvement with corticosteroid therapy in giant cell arteritis. Report of a large study and review of literature

Sohan Singh Hayreh¹, Bridget Zimmerman² and Randy H. Kardon¹

¹Department of Ophthalmology and Visual Sciences, College of Medicine, University of Iowa, Iowa, USA

²Department of Biostatistics, College of Public Health, University of Iowa, Iowa, USA

Variable	Comparison of eyes				
		Improved (n = 5 eyes)		Not improved (n = 109 eyes)	
Initial VA in involved eye	20/15–20/40	0	(0%)	25	(23%)
	20/50–20/70	1	(20%)	11	(10%)
	20/80–20/100	1	(20%)	3	(3%)
	20/200–20/400	0	(0%)	5	(5%)
	CF	2	(40%)	17	(16%)
	HM	1	(20%)	14	(13%)
Timing of therapy (days from first onset of visual loss)	LP	0	(0%)	13	(12%)
	NLP	0	(0%)	21	(19%)
	Wilcoxon rank-sum test p = 0.727				
			(n = 5)		(n = 99)
Timing of therapy (days from first onset of visual loss)	Day of onset	0	(0%)	13	(13%)
	1–2 days	3	(60%)	24	(24%)
	3–4 days	2	(40%)	16	(16%)
	5–6 days	-		13	(13%)
	7–13 days	-		16	(16%)
	14–27 days	-		13	(13%)
	28–45 days	-		4	(4%)
		Wilcoxon rank-sum test p = 0.145			
≤ 4 days	5	(100%)	53	(54%)	
> 4 days	0	(0%)	46	(46%)	
Fisher's exact test p = 0.065					

ARTHRITIS & RHEUMATISM
Vol. 41, No. 8, August 1999, pp 1497–1504
© 1999, American College of Rheumatology

1497

PERMANENT VISUAL LOSS AND CEREBROVASCULAR ACCIDENTS IN GIANT CELL ARTERITIS

Predictors and Response to Treatment

MIGUEL A. GONZALEZ-GAY, RICARDO BLANCO, VICENTE RODRIGUEZ-VALVERDE, VICTOR M. MARTINEZ-TABOADA, MIGUEL DELGADO-RODRIGUEZ, MANUEL FIGUEROA, and ESTHER URIARTE

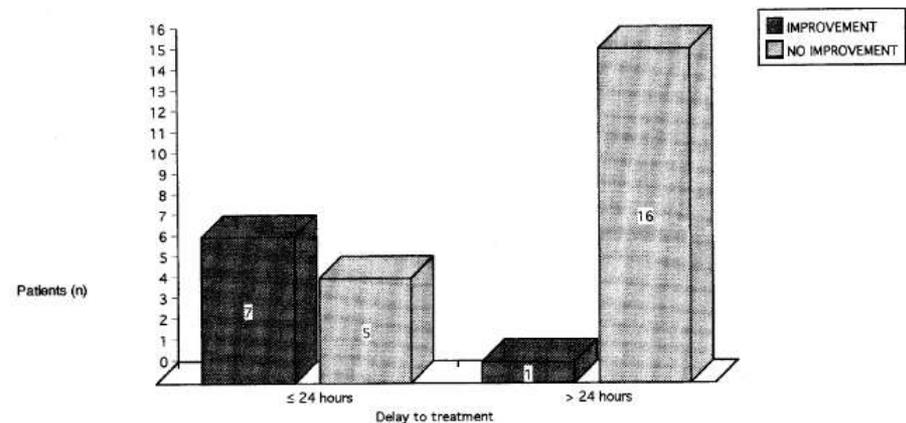


Figure 2. Relationship between visual improvement and amount of time before initiation of treatment. Seven of 12 giant cell arteritis patients treated in the first 24 hours after loss of sight improved, in contrast to only 1 of 17 patients in whom the initiation of treatment was delayed more than 24 hours ($P = 0.003$ by Fisher's exact test). After adjustment for treatment regimen, early treatment (in the first 24 hours) remained the only predictor of improvement (odds ratio 17.7, 95% confidence interval 1.6–197.6).

**UN DIAGNOSTIC/TRAIITEMENT PRECOCE
DE L'ACG NON COMPLIQUEE
PREVIENT-ELLE L'ATTEINTE VISUELLE?**

PREVENTION DE L'ATTEINTE VISUELLE?

- OUI

– démonstration de l'efficacité de filières spécifiques de prise en charge en terme de réduction de la fréquence des complications visuelles

RHEUMATOLOGY

Concise report

The fast-track ultrasound clinic for early diagnosis of giant cell arteritis significantly reduces permanent visual impairment: towards a more effective strategy to improve clinical outcome in giant cell arteritis?

Andreas P. Diamantopoulos¹, Glenn Haugeberg^{1,2}, Are Lindland³ and Geirmund Myklebust¹

Rheumatology 2016;55:66-70
doi:10.1093/rheumatology/kev289
Advance Access publication 18 August 2015

TABLE 1 Comparison of the visual outcomes between the FTC and the conventionally evaluated group

Outcome	Fast-track group	Conventionally evaluated group	RR (95% CI)	P-values
Visual disturbances	9	9	0.74 (0.33, 1.66)	0.40
Permanent visual impairment	1	6	0.12 (0.01, 0.97)	0.01
Inpatient days of care	0.60	3.60	NA	<0.0005

FTC: fast-track outpatient GCA clinic; NA: not applicable; RR: relative risk.

Clin Exp Rheumatol. 2015 Mar-Apr;33(2 Suppl 69):S-103-6. Epub 2015 May 26.

Fast track pathway reduces sight loss in giant cell arteritis: results of a longitudinal observational cohort study.

Pati P¹, Williams M², Maw WW², Achilles K², Elsiddeeq S², Dejeo C², Bora F², Gupta S⁴, Dasouza E².

Author information

Abstract

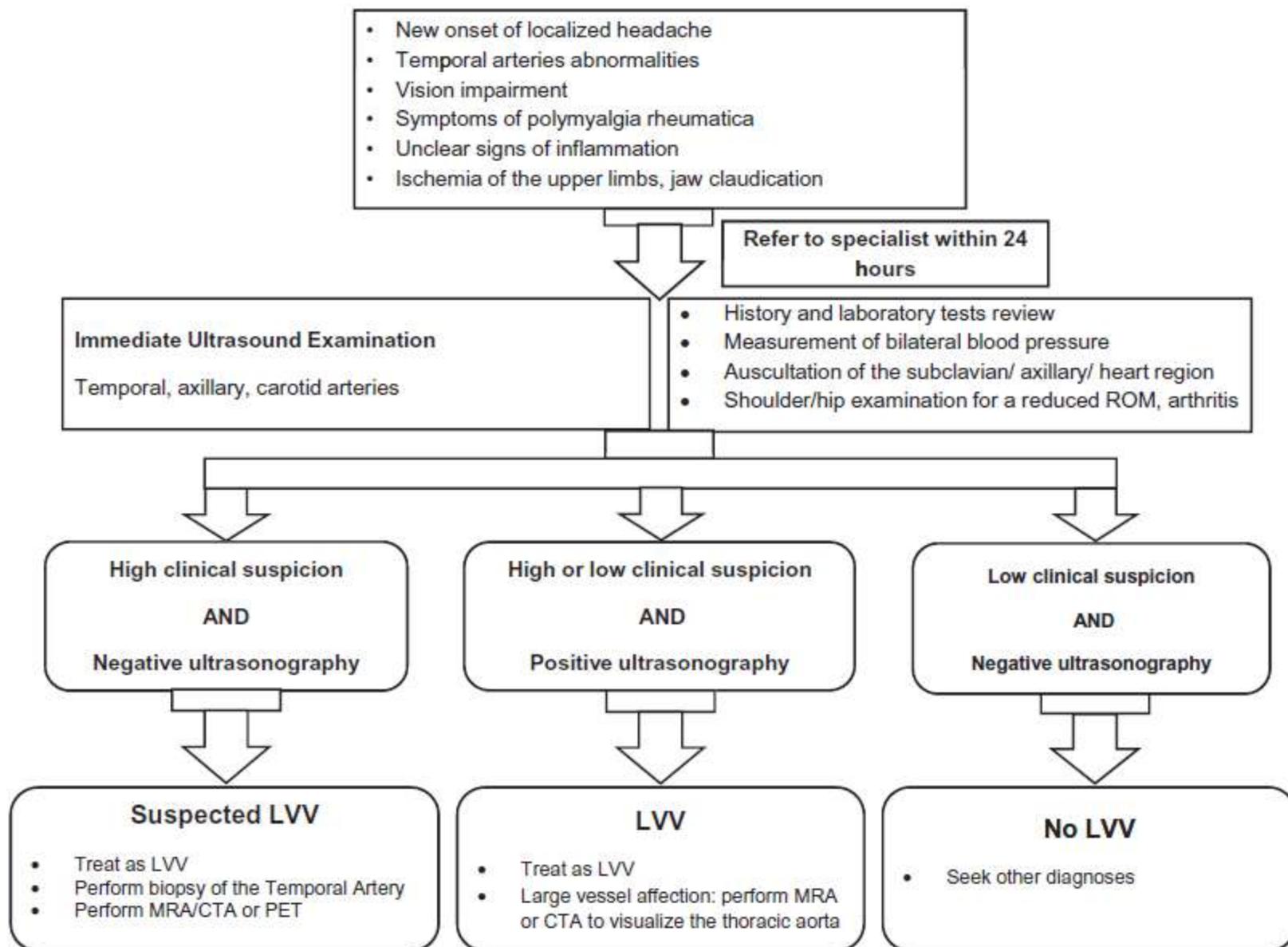
OBJECTIVES: To investigate the effectiveness of a fast track pathway (FTP) on sight loss in patients with suspected giant cell arteritis (GCA).

METHODS: A longitudinal observational cohort study was conducted in the secondary care rheumatology department. One hundred and thirty-five newly referred suspected GCA patients seen via the FTP (Jan. 2012-Dec. 2013) were compared to 81 patients seen through the conventional referral and review system (Jan. 2009-Dec. 2011).

RESULTS: The FTP resulted in significant reduction in irreversible sight loss from 37.0% (as seen in the historical cohort 2009-2011) to 9.0% (2012-2013, OR 0.17, p=0.001). Adjustment for clinical and demographic parameters including known risk factors for GCA associated blindness did not significantly change the primary result (OR 0.08, p=0.001). FTP resulted in a reduction of time from symptom onset to diagnosis, particularly by reduction of time from general practitioner's (GP) referral to the rheumatology review (79% of FTP patients were seen within one working day compared to 64.6% in the conventional pathway, p=0.023). The FTP has seen a reduction in number of GP appointments.

CONCLUSIONS: There was a significant reduction of permanent sight loss with a fast track GCA pathway. The effect may be due to multiple factors including better GP education and reduction in delayed diagnosis. These results need verification at other sites.

FIG. 1 The fast-track US GCA outpatient clinic algorithm



SYNTHESE

- Rôle crucial du raccourcissement
 - Du délai de diagnostic
 - Du délai de mise en route du traitement
 - Dans la prévention de l'atteinte visuelle
- Intérêt des filières rapides de prise en charge de la maladie de Horton



Fondation Ophtalmologique
Adolphe de Rothschild

**« SOS HORTON »:
FILIERE DEDIEE ET INTEGREE
DE PRISE EN CHARGE RAPIDE/URGENTE
DE LA MALADIE DE HORTON**

CREATION D'UNE FILIERE « SOS HORTON »

- objectifs
 - réduire le délai de diagnostic et de prise en charge de la MH, compliquée ou non
 - améliorer la sensibilité du diagnostic de MH
 - améliorer le pronostic visuel des patients avec MH
- équipes impliquées

Services	
Médecine Interne	<i>Fondation A. de Rothschild GH Diaconesses Croix St Simon</i>
Ophtalmologie	<i>Fondation A. de Rothschild</i>
Urgences Ophtalmologiques	<i>Fondation A. de Rothschild</i>
Imagerie	<i>Fondation A. de Rothschild</i>
Hospitalisation de Jour	<i>Fondation A. de Rothschild</i>
Unité de Recherche Clinique	<i>Fondation A. de Rothschild</i>



OBJECTIFS - MOYENS

- objectifs
 - réduire le délai de diagnostic et de prise en charge de la MH, compliquée ou non
 - améliorer la sensibilité du diagnostic de MH
 - améliorer le pronostic visuel des patients avec MH
- développement de 3 axes
 - Axe « Parcours de soins »
 - Faciliter le parcours de soin du patient avec suspicion de MH
 - Axe « Formation »
 - Participer à la formation des différents acteurs de soins concernés par le MH
 - Axe « Recherche »
 - Participer aux études de recherche clinique concernant la MH

CIRCUIT « URGENT »

PATIENT (>50 ANS)

- BAISSÉ D'ACUITE VISUELLE brutale, transitoire ou permanente
et/ou DIPLOPIE, transitoire ou permanente

+/- signes évocateurs de maladie de Horton



MEDECIN

- BAISSÉ D'ACUITE VISUELLE brutale, transitoire ou permanente
et/ou DIPLOPIE, transitoire ou permanente

- NOIA, OACR

+/- signes évocateurs de maladie de Horton



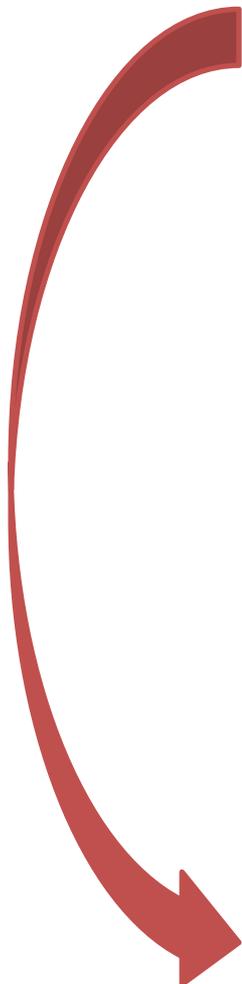
- corticothérapie per os 1mg/kg
- transfert en urgence +++

FILIERE « SOS HORTON » – CIRCUIT « URGENT »
Urgences ophtalmologiques (24h/24, 7j/7)- FOR

Prise en charge hospitalière protocolisée

Initiation urgente du traitement

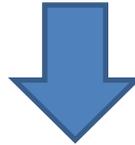
Confirmation rapide du diagnostic



CIRCUIT « RAPIDE »

PATIENT (>50 ANS)

- Altération de l'état général
- Céphalées inhabituelles, Hyperesthésie du cuir chevelu
 - Douleurs/claudication de la mâchoire
 - Symptomatologie de PPR
 - Anomalie d'une artère temporale
 - Syndrome inflammatoire biologique
- Aortite ou d'une inflammation des principales branches de l'aorte



MEDECIN

SUSPICION DE MALADIE DE HORTON
PAS D'ARGUMENTS POUR UNE COMPLICATION VISUELLE



Envoi d'un mail à sos-horton@for.paris

FILIERE « SOS HORTON » – CIRCUIT « RAPIDE »

Service de Médecine Interne – FOR- GH DCSS

Consultation rapide dans les 48-72h

+/- organisation HDJ rapide

CONCLUSION

CONCLUSION

- fréquence et sévérité de l'atteinte visuelle de la maladie de Horton
 - toute NOIA doit faire suspecter une maladie de Horton
- le meilleur traitement de l'atteinte visuelle est le traitement préventif
 - à savoir le traitement rapide et efficace de la maladie de Horton avant la survenue de la complication visuelle
- rôle pronostique majeur de la prise en charge urgente de l'atteinte ophtalmologique

CIRCUIT « URGENT »

PATIENT (>50 ANS)

- BAISSSE D'ACUITE VISUELLE brutale, transitoire ou permanente
et/ou DIPLOPIE, transitoire ou permanente

+/- signes évocateurs de maladie de Horton



MEDECIN

- BAISSSE D'ACUITE VISUELLE brutale, transitoire ou permanente
et/ou DIPLOPIE, transitoire ou permanente

- NOIA, OACR

+/- signes évocateurs de maladie de Horton



- corticothérapie per os 1mg/kg
- transfert en urgence +++

FILIERE « SOS HORTON » – CIRCUIT « URGENT »
Urgences ophtalmologiques (24h/24, 7j/7)- FOR

Prise en charge hospitalière protocolisée

Initiation urgente du traitement

Confirmation rapide du diagnostic



CAS CLINIQUE

- F76 ans, BAV brutale
- AV : 9/10 OD ; CLD OG
- LAF : CA calme
- Déficit pupillaire afférent relatif gauche
- FO : papille excavée



Vous suspectez une NOIA

CAS CLINIQUE

- Que faites-vous?
 - A) Vous interrogez la patiente à la recherche de signes en faveur de maladie de Horton
 - B) Vous prescrivez un bilan biologique (NFS, VS, CRP) en urgence
 - C) Vous prescrivez une corticothérapie à 1mg/kg à prendre en urgence
 - D) Vous ne donnez pas de corticothérapie de peur de négativer les futures explorations
 - E) Vous transférez la patiente à des urgences généralistes
 - F) Vous transférez immédiatement la patiente dans des urgences ophtalmologiques
 - G) Vous organisez pour les jours prochains une hospitalisation en médecine interne ou ophtalmologie

MERCI POUR VOTRE ATTENTION

Des questions :
tsene@for.paris
sos-horton@for.paris