



Disponible en ligne sur

ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte  
www.em-consulte.com



Article original

## Délais de prise en charge des complications visuelles d'artérite à cellules géantes : étude rétrospective monocentrique de 33 patients

*Delays in the management of ocular complications of giant cell arteritis: A retrospective monocentric study of 33 patients*

T. Sené <sup>a,b,\*</sup>, G. Clavel <sup>a</sup>, D. Villeneuve <sup>a</sup>, M. Philibert <sup>c</sup>, M. Mauget-Fajssse <sup>d</sup>, C. Lamirel <sup>e</sup>, A. Lecler <sup>f</sup>, O. Gout <sup>g</sup>, R. Hage <sup>c</sup>, O. Lidove <sup>a,b</sup>, C. Vignal-Clermont <sup>c,h</sup>

<sup>a</sup> Service de Médecine Interne, Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild, 75019 Paris, France

<sup>b</sup> Service de Médecine Interne, Hôpital de la Croix Saint-Simon – Groupe Hospitalier Diaconesses-Croix Saint-Simon, 75020 Paris, France

<sup>c</sup> Service de Neuro-Ophthalmologie, Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild, 75019 Paris, France

<sup>d</sup> Centre d'Investigations Cliniques, Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild, 75019 Paris, France

<sup>e</sup> Service d'Ophthalmologie, Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild, 75019 Paris, France

<sup>f</sup> Service d'Imagerie, Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild, 75019 Paris, France

<sup>g</sup> Service de Neurologie, Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild, 75019 Paris, France

<sup>h</sup> Service des Urgences Ophthalmologiques, Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild, 75019 Paris, France

### INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Disponible sur Internet le 16 juillet 2020

Mots-clés :

Artérite à cellules géantes  
Pseudo-polyarthrite rhizomélique  
Ophthalmologie  
Neuropathie optique ischémique antérieure  
Urgences

Keywords:

Giant cell arteritis  
Polymyalgia rheumatica  
Ophthalmology

### RÉSUMÉ

**Introduction.** – L'atteinte visuelle de l'artérite à cellules géantes (ACG) peut mener à une cécité bilatérale irréversible et constitue une urgence thérapeutique. Les recommandations de prise en charge de l'ACG ont été récemment actualisées. L'objectif de l'étude était d'évaluer les délais de prise en charge adaptée des complications visuelles de l'ACG et ses déterminants.

**Méthode.** – Étude rétrospective, monocentrique, effectuée sur la période janvier 2013–novembre 2018, ayant inclus l'ensemble des patients consécutifs avec une complication visuelle (baisse d'acuité visuelle et/ou altération du champ visuel permanentes) en rapport avec une ACG.

**Résultats.** – Trente-trois patients ont été inclus (femmes : 21, hommes : 12 ; âge moyen au diagnostic : 79). Vingt-sept patients (82 %) présentaient des manifestations évocatrices d'ACG antérieures à la complication visuelle, depuis quelques semaines à plusieurs mois. Dix-sept patients (52 %) avaient un syndrome inflammatoire biologique connu (CRP médiane à 64 mg/L) avant la consultation hospitalière. Le délai médian entre le début des manifestations ophtalmologiques permanentes et la prise en charge adaptée par corticothérapie était de 3 jours (extrêmes : 0–134). Deux patients, sur les 21 ayant consulté un ophtalmologue extra-hospitalier, ont reçu une corticothérapie avant l'adressage en milieu hospitalier. Trois patients (9 %) ont été traités moins de 24 h après le début des troubles visuels.

**Conclusion.** – Il existe un retard notable à la prise en charge adaptée des complications ophtalmologiques de l'ACG et des écarts par rapport aux recommandations actuelles. De nombreuses actions sont donc à mener pour améliorer le pronostic visuel des patients avec ACG, à la fois du point de vue préventif (*i.e.* diagnostic et traitement précoces de l'ACG avant la survenue de complications visuelles) et curatif (reconnaissance et traitement immédiat des complications ophtalmologiques). Ces éléments supportent la pertinence de filières spécifiques de prise en charge urgente de l'ACG.

© 2020 Société Nationale Française de Médecine Interne (SNFMI). Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

### ABSTRACT

**Introduction.** – Ocular complications of giant cell arteritis (GCA) can lead to irreversible bilateral blindness and represent a therapeutic emergency. Recommendations for the management of GCA have recently been updated. The objective of the study was to evaluate delays in appropriate management of the ocular complications of GCA and its determinants.

\* Auteur correspondant.  
Adresse e-mail : tsene@for.paris (T. Sené).

Anterior ischemic optic neuropathy  
Emergency

**Method.** – Retrospective, monocentric study, conducted over the period January 2013–November 2018. All consecutive patients with a final diagnosis of GCA and related visual impairment (permanent visual loss and/or alteration of visual field) were included.

**Results.** – Thirty-three patients were included (women: 21, men: 12; mean age at diagnosis: 79). Twenty-seven patients (82%) presented with symptoms suggestive of ACG prior to the visual complication, ranging from a few weeks to several months. Seventeen patients (52%) had a known biological inflammatory syndrome (median CRP at 64 mg/L) prior to hospital consultation. The median time from the onset of permanent ophthalmologic manifestations to appropriate corticosteroid management was 3 days (range: 0–134). Two of the 21 patients who consulted an out-of-hospital ophthalmologist received corticosteroid therapy before referral to hospital. Three patients (9%) were treated within 24 h of the onset of the disorders.

**Conclusion.** – There is a significant delay in the appropriate management of ophthalmologic complications of ACG and deviations from current recommendations. Numerous actions must therefore be taken to improve the visual prognosis of patients with ACG, both preventively (*i.e.* early diagnosis and treatment of ACG before the possible occurrence of visual complications), and curatively (rapid recognition and immediate treatment of ocular complications). These elements support the relevance of specific fast-track pathways for GCA.

© 2020 Société Nationale Française de Médecine Interne (SNFMI). Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

## 1. Introduction

L'artérite à cellules géantes (ACG) est une vascularite touchant les artères de gros et moyen calibres, avec une prédilection pour les branches des artères carotides externes, pour les artères ophtalmiques et leurs branches, et pour les artères vertébrales. Elle représente la vascularite la plus fréquente chez les sujets de plus de 50 ans [1].

L'atteinte visuelle est une des complications ischémiques les plus redoutées dans l'ACG. Elle survient généralement de manière précoce dans l'histoire naturelle de l'ACG [2]. Elle peut survenir chez environ 1 patient sur 6, et est principalement liée à une neuropathie optique ischémique antérieure (NOIA) par occlusion des artères ciliaires postérieures, ou moins fréquemment à une occlusion de l'artère centrale de la rétine (OACR) [3]. L'atteinte visuelle peut se manifester par une baisse d'acuité visuelle et/ou une altération du champ visuel, et peut être transitoire ou permanente, partielle ou complète, uni ou bilatérale. En l'absence de traitement, l'évolution vers une cécité bilatérale permanente et irréversible survient en 1 à 2 semaines chez plus de 50 % des patients [4].

L'atteinte visuelle de l'ACG constitue donc une urgence diagnostique et thérapeutique. Le traitement des complications ophtalmologiques de l'ACG repose à ce jour sur l'administration immédiate d'une corticothérapie à fortes doses [5,6]. Même si le niveau de preuve est faible, l'administration initiale d'une corticothérapie par voie intra-veineuse (méthylprednisolone 250–1000 mg pendant 1 à 3 jours) est recommandée [5–7]. Une corticothérapie par voie orale (équivalent prednisone 1 mg/kg) doit être débutée dans l'attente du transfert dans une structure spécialisée pour la réalisation de la corticothérapie intraveineuse [6]. L'objectif du traitement reste de limiter la sévérité de l'atteinte du premier œil (ou des 2 yeux) et de prévenir l'atteinte de l'œil controlatéral. Le délai de prise en charge semble un élément déterminant, avec une amélioration du pronostic visuel en cas de prise en charge inférieure à 72 heures, indépendamment de la voie d'administration [8,9].

Cependant, en dépit d'un traitement adapté, le pronostic visuel reste sombre avec moins de 5 % de patients présentant une amélioration de l'acuité et du champ visuel du ou des yeux atteints, et la survenue possible d'une aggravation unie ou bilatérale dans les premières semaines [8,10,11].

Ainsi, pour prévenir le risque d'atteinte visuelle, il est recommandé que tout patient de plus de 50 ans présentant des signes ou symptômes évocateurs d'ACG soit référé en urgence à une équipe spécialisée pour la prise en charge diagnostique et thérapeutique de l'ACG [5,6]. La réalisation des examens à visée diagnostique ne doit pas retarder la mise en route d'une corticothérapie à doses adaptées [5,6]. La biopsie d'artère temporale, dont la sensibilité est estimée à 77 % pour le diagnostic d'ACG [12], n'est plus indispensable à l'établissement du diagnostic [6], mais a l'avantage de pouvoir rester positive jusqu'à plusieurs semaines

après l'instauration d'une corticothérapie [13,14]. Une suspicion d'ACG peut également à l'heure actuelle être confirmée par l'imagerie, et notamment l'échographie doppler des artères temporales, l'angio-IRM des artères intra et extra-crâniennes et/ou le TEP-TDM [6,15].

L'objectif de cette étude était d'évaluer en conditions de vie réelle, dans un centre médico-ophtalmologique de l'Île-de-France, les délais de prise en charge adaptée des complications visuelles afférentes de l'ACG, les facteurs déterminants de ces délais et les écarts par rapport aux recommandations actuelles de prise en charge.

## 2. Patients et méthode

### 2.1. Design – critères d'inclusion et d'exclusion

Nous avons conduit une étude rétrospective au sein de l'Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild, centre médico-ophtalmologique spécialisé d'Île-de-France disposant d'un service d'Urgences Ophtalmologiques, ayant inclus l'ensemble des patients ayant présenté une atteinte visuelle afférente (atteinte des voies optiques afférentes antérieures), caractérisée par une baisse d'acuité visuelle et/ou une altération du champ visuel permanentes, en rapport avec une complication ophtalmologique de l'ACG, sur la période janvier 2013–novembre 2018. Les patients suivis après novembre 2018 n'ont pas été inclus en raison de la mise en place à cette date d'une filière dédiée et intégrée de prise en charge urgente de l'ACG dans notre centre (« S.O.S. Horton »).

Le diagnostic d'ACG reposait sur la présence d'au moins 3 sur 4 critères ACR 1990 [16] et une biopsie d'artère temporale positive ou la présence d'une inflammation pariétale authentifiée à l'imagerie (échographie des artères temporales, angio-IRM des artères intra et extra-crâniennes, TEP-TDM).

Étaient exclus : les patients avec atteinte visuelle afférente uniquement transitoire; les patients avec ACG présentant des troubles visuels uniquement efférents (diplopie) ou une cécité corticale ; les patients avec ACG présentant une baisse visuelle et/ou une altération du champ visuel non en rapport avec une complication de l'ACG.

Le protocole d'étude a été approuvé par le Comité d'Éthique de l'Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild.

### 2.2. Collection des données

Les paramètres cliniques (démographiques, antécédents, symptômes) et paracliniques (biologie, examen ophtalmologique, angiographie, imagerie), ainsi que les données issues des courriers d'adressage par les ophtalmologues extra-hospitaliers, étaient collectés rétrospectivement de manière standardisée et pseudonymisée après analyse des dossiers informatisés des patients. L'acuité visuelle mesurée a été convertie en

logMAR (10/10 = logMAR 0 ; 1/10 = logMAR 1 ; absence de perception lumineuse = logMAR 3).

Les facteurs potentiellement contributifs au retard diagnostique et thérapeutique ont été identifiés rétrospectivement (par l'expérience, la réflexion et l'analyse des dossiers médicaux des patients) selon une démarche de cartographie des risques et d'approche par les processus.

### 2.3. Définitions

La « baisse d'acuité visuelle » était définie comme une diminution de l'acuité visuelle, ressentie et exprimée par le patient, et attestée par la mesure de l'acuité visuelle après correction. L'« altération du champ visuel » était définie comme une amputation de tout ou partie du champ visuel, exprimée par le patient, et objectivée par un champ visuel (Humphrey et/ou Goldmann).

La « date de début des troubles en rapport avec l'ACG » correspond à la date (semaine ou mois), rapportée par le patient, de début des manifestations symptomatiques de l'ACG et prodromiques des troubles visuels.

La « date de début des troubles visuels » correspondait à la date, rapportée par le patient, du début des troubles visuels permanents.

La « date de consultation ophtalmologique extrahospitalière » correspondait à la date, rapportée par le patient ou indiquée dans le dossier médical, de la première consultation ophtalmologique non effectuée dans notre centre, en rapport avec les troubles visuels.

La « date de consultation hospitalière » correspondait à la date de la première consultation dans notre centre en rapport avec les troubles visuels.

La « date de prise en charge adaptée » correspondait à la date du début d'une corticothérapie adaptée aux recommandations (par voie IV ou orale à 1 mg/kg) [5].

L'amélioration était définie comme une amélioration de l'acuité visuelle de  $-0,2$  logMAR. La stabilité était définie comme une différence d'acuité visuelle inférieure à  $\pm 0,2$  logMAR. L'aggravation était définie comme une diminution de l'acuité visuelle de  $+0,2$  logMAR et/ou une bilatéralisation de l'atteinte visuelle.

### 2.4. Critères de jugement

Le critère de jugement principal correspondait au délai entre le début des troubles visuels et la prise en charge adaptée.

Les critères de jugement secondaires correspondaient : au nombre de yeux atteints ; à l'acuité visuelle des yeux atteints à la consultation hospitalière et au suivi à au moins 1 mois après la prise en charge adaptée ; à la réponse au traitement (aggravation, stabilité, amélioration).

### 2.5. Analyses statistiques

Les variables continues sont exprimées selon le cas sous forme de médianes (extrêmes) ou moyennes (écart-type). Les variables qualitatives sont exprimées sous forme d'effectifs et de pourcentage. Pour la comparaison de groupes, un *t*-test de Student a été appliqué pour les variables continues et un test  $\chi^2$  pour les variables qualitatives. Les calculs de délais ont été effectués par le logiciel Excel par soustraction de dates (jour, mois, année), un délai de « 0 » correspondant à un délai de moins de 24 h.

## 3. Résultats

### 3.1. Caractéristiques des patients - délais de diagnostic et de prise en charge adaptée

Trente-trois patients (21 femmes, 12 hommes) d'âge moyen 79 ans (déviations standard : 7 ; extrêmes : 66–95) ont été inclus. Les principaux résultats sont résumés dans la Fig. 1.

Six patients (18 % ; 4 hommes, 2 femmes) avaient un antécédent connu de pseudopolyarthrite rhizomélique (PPR). Les données de ces 6 patients sont présentées dans le Tableau 1. L'âge médian au diagnostic de PPR était de 75,5 ans (extrêmes : 74–85), et le délai médian entre le diagnostic de PPR et la survenue de l'atteinte visuelle était de 2 ans (extrêmes : 1–4). Quatre patients n'étaient plus traités par corticoïdes depuis un délai médian de 6 mois (extrêmes : 6–12). Deux patients étaient encore sous corticoïdes à respectivement 1 et 10 mg/j de prednisone au début des troubles visuels. Tous les patients présentaient des symptômes céphaliques lors de la survenue de la complication ophtalmologique.

Une patiente (3 %) avait un antécédent connu d'ACG évoluant depuis 2 ans et était traitée par prednisone à 10 mg/j au début des troubles visuels.

Vingt-sept patients (82 %) présentaient des manifestations générales évocatrices d'ACG (altération de l'état général, céphalées, hyperesthésie du cuir chevelu, claudication de la mâchoire et/ou symptomatologie de PPR) antérieures à la complication visuelle, évoluant depuis quelques semaines à plusieurs mois. Au moins 23 patients (70 %) ont consulté leur médecin généraliste dans cette période, avant la survenue des troubles visuels. Dix-sept patients (52 %) avaient un syndrome inflammatoire biologique identifié avant la consultation hospitalière, avec une CRP médiane à 64 mg/L (extrêmes : 19–179). Six patients (18 %) ont présenté une amaurose transitoire préalable, 4 patients (12 %) une diplopie transitoire préalable.

Le délai médian entre le début des troubles visuels permanents et la prise en charge adaptée était de 3 jours (extrêmes : 0–134). Trois patients (9 %) ont été pris en charge de manière adaptée à moins de 24 h du début des troubles visuels, 14 patients (42 %) entre 24 et 72 h et 16 patients (48 %) à plus de 72 h.

Vingt-et-un patients (64 %) ont consulté un ophtalmologue extrahospitalier avant la prise en charge hospitalière. Les courriers d'adressage étaient uniquement descriptifs dans 11 cas (« œdème papillaire » : 6 patients ; « baisse d'acuité visuelle » : 5 patients). Une hypothèse physiopathologique était mentionnée pour 9 patients (« NOIA » : 4 patients ; « OACR » : 3 patients ; « névrite optique » : 1 patient ; « accident vasculaire cérébral » : 1 patient). Pour 11 (52 %) de ces patients, le diagnostic d'ACG a été mentionné dans le courrier d'adressage. Pour 2 de ces patients, une corticothérapie per os était donnée avant la consultation hospitalière.

Pour 32 patients (97 %), la prise en charge adaptée a été débutée moins de 24 heures après la consultation hospitalière.

### 3.2. Identification de facteurs potentiellement contributifs au retard de diagnostic et de traitement adapté

Les facteurs potentiellement contributifs, identifiés rétrospectivement par une démarche de cartographie des risques et d'approche par les processus, sont listés dans le Tableau 2.

### 3.3. Caractéristiques de l'atteinte visuelle - traitement - réponse au traitement

À la date de prise en charge adaptée, 43 yeux étaient atteints, avec une acuité visuelle moyenne de  $+1,64$  logMAR (soit environ 1/40 ; écart-type :  $\pm 0,84$ ). Tous les patients ont bénéficié d'une corticothérapie par voie intraveineuse, avec une dose médiane cumulée de 2500 mg (extrêmes : 350–5000) pour une durée médiane de 3 jours (extrêmes : 1–5), puis un relais par prednisone à 1 mg/kg/j. Au moins un mois après le début de la prise en charge adaptée, 47 yeux étaient atteints (4 bilatéralisations sous traitement), avec une acuité visuelle à 1,66 logMAR (soit environ 1/50 ; écart-type :  $\pm 1,10$ ). À au moins 1 mois, les atteintes ophtalmologiques pour les 47 yeux étaient représentées par : une NOIA pour 45 yeux, une OACR pour 6 yeux, une ischémie choroïdienne pour 1 œil (en considérant qu'un œil

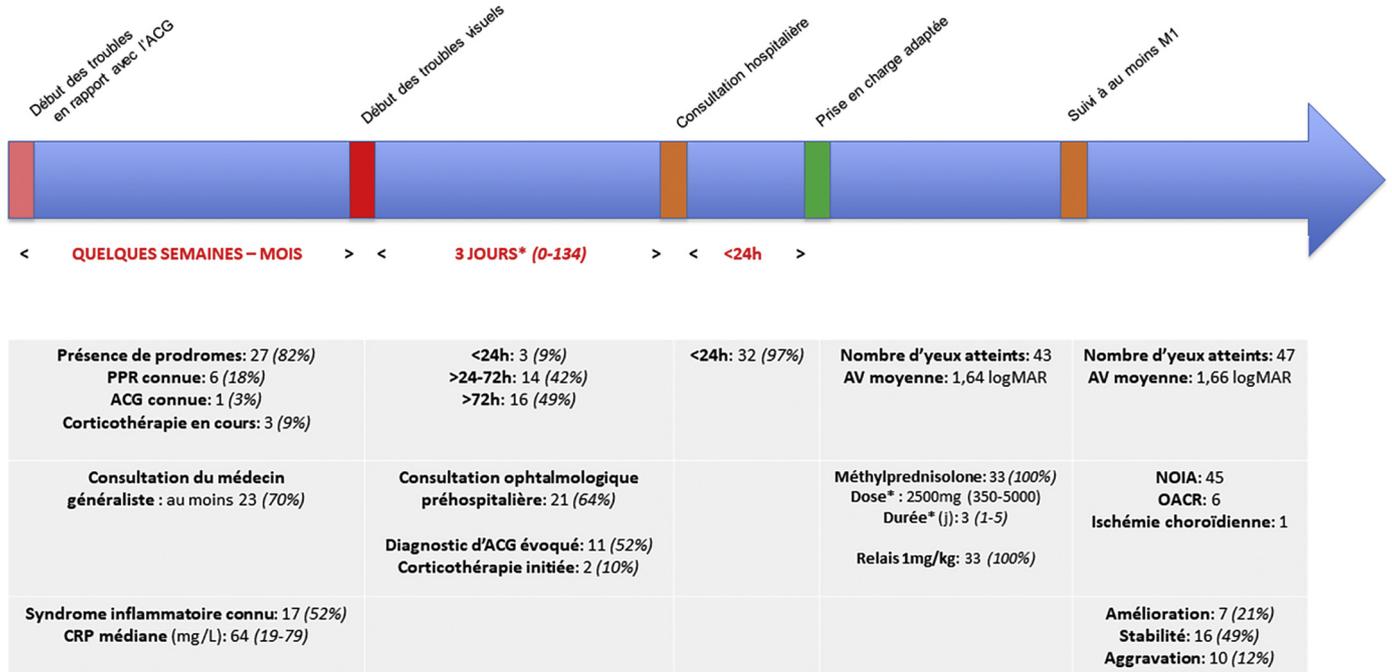


Fig. 1. Représentation schématique des différents délais (n = 33).

\*médiane; ACG = artérite à cellules géantes; PPR = pseudopolyarthrite rhizomélique; AV = acuité visuelle; NOIA = neuropathie optique ischémique antérieure; OACR = occlusion de l'artère centrale de la rétine.

pouvait avoir plusieurs types d'atteinte). Sept patients (21 %) ont présenté une amélioration de l'acuité visuelle d'au moins un œil, 16 patients une stabilité (49 %) et 10 patients (30 %) une aggravation. Quatre patients (12 % ; 2 hommes, 2 femmes) d'âge médian de 81 ans (extrêmes : 77–95) ont présenté une bilatéralisation malgré le traitement, après un délai médian de prise en charge adaptée de 3 jours (extrêmes : 1–10). Le **Tableau 3** représente la distribution des patients en fonction du délai de traitement et de la réponse. Le pronostic visuel (amélioration vs stabilité/aggravation) n'était pas statistiquement différent entre les patients pris en charge jusqu'à 72 h et après 72 h ( $p = 1$ ).

#### 4. Discussion

Cette étude rétrospective monocentrique met en évidence un retard notable au diagnostic et à la prise en charge des complications ophtalmologiques de l'ACG, ainsi que des écarts par rapport aux recommandations actuelles.

Les délais retrouvés dans notre série semblent comparables à ceux identifiés dans des séries précédentes [8,9,17]. Cependant, nos résultats ne peuvent refléter les délais de prise en charge dans l'ensemble de la France, en raison des disparités de disponibilité des ophtalmologues et de services d'Urgences ophtalmologiques au sein du territoire. En raison

d'un possible biais de recrutement (centre médico-ophtalmologique francilien disposant d'urgences ophtalmologiques), les délais observés dans notre série sont possiblement inférieurs à ceux d'autres régions ou métropoles françaises.

Dans notre série, moins d'¼ des patients ont présenté une amélioration de l'acuité visuelle. Ceci est comparable aux résultats des séries ayant utilisé l'acuité visuelle comme critère de jugement [7,9]. Nous n'avons pas retrouvé dans notre étude rétrospective de différence de pronostic visuel en fonction du délai d'instauration du traitement adapté. L'effectif de notre étude était cependant inférieur à ceux des études ayant retrouvé cet effet [8,9], pouvant témoigner d'un manque de puissance. De plus, en raison du caractère rétrospectif de notre étude et de données manquantes, il n'a pas été possible d'utiliser les données du champ visuel pour évaluer de manière plus robuste la réponse au traitement, l'acuité visuelle ne pouvant refléter pas à elle seule la fonction visuelle.

Ce pronostic sombre peut être expliqué par plusieurs raisons. Premièrement, une ischémie de quelques heures suffit à entraîner des dommages irréversibles de la rétine et/ou du nerf optique [18]. Ensuite, il existe une période de latence entre le début de la corticothérapie et le contrôle du processus inflammatoire [13]. Enfin, l'occlusion artérielle dans l'ACG est liée non seulement à l'infiltrat inflammatoire de la média, mais également à un remodelage vasculaire par hyperplasie

Tableau 1

Caractéristiques des patients avec antécédent de PPR ayant développé une atteinte visuelle liée à une ACG.

Patient	Sexe	Âge au diagnostic de PPR	Âge au diagnostic d'ACG	Corticothérapie (type, dose) au diagnostic de l'atteinte visuelle	Délai entre l'arrêt de la corticothérapie et la survenue du trouble visuel	Symptômes céphaliques au diagnostic d'ACG
1	Homme	75	77	Non	6 mois	Céphalées, claudication de la mâchoire
2	Homme	76	78	Non	12 mois	Céphalées, claudication de la mâchoire
3	Femme	74	78	Oui (prednisone, 1 mg/j)	NA	Céphalées
4	Femme	74	75	Non	6 mois	Céphalées, Claudication de la mâchoire, hyperesthésie du cuir chevelu
5	Homme	84	85	Oui (prednisone, 10 mg/j)	NA	Céphalées
6	Homme	85	86	Non	6 mois	Céphalées, claudication de la mâchoire

ACG = artérite à cellules géantes; NA = non applicable; PPR = pseudopolyarthrite rhizomélique.

**Tableau 2**

Facteurs potentiellement contributifs au délai de prise en charge adaptée.

Organisationnels
- difficultés d'accès aux soins
- délai d'obtention d'un rendez-vous médical dans une structure spécialisée pour confirmation/exclusion d'une suspicion d'ACG
- non-disponibilité en secteur extra-hospitalier des examens de confirmation/-exclusion d'une suspicion d'ACG
- délai d'obtention d'un rendez-vous de consultation en ophtalmologie
- absence de service d'Urgences ophtalmologiques à proximité
Liés au patient
- non-prise en compte de la signification de certains symptômes (hyperesthésie du cuir chevelu, claudication de la mâchoire...)
- non-reconnaissance immédiate du trouble visuel
- non-prise en compte de la gravité potentielle des troubles visuels
- non-connaissance de l'existence de service d'Urgences ophtalmologiques
Liés aux médecins
- interprétation erronée de certains symptômes
- non-évocation du diagnostic d'ACG
- méconnaissance de l'ACG, des modalités de diagnostic, des complications potentielles et des modalités de traitement
- crainte de l'utilisation des corticoïdes, peur de négativer les éventuelles explorations futures, non-disponibilité de la corticothérapie en cabinet
- défaut d'éducation thérapeutique des patients avec ACG ou PPR concernant le risque d'atteinte visuelle et la conduite à tenir

intimale et prolifération des cellules musculaires lisses [19], qui semble moins rapidement sensible aux effets de la corticothérapie [20]. À ce jour, aucune thérapeutique autre que la corticothérapie n'a fait la preuve de son efficacité dans les complications ophtalmologiques de l'ACG. De nouvelles voies thérapeutiques semblent donc nécessaires pour tenter d'améliorer le pronostic visuel de ces patients.

Cette étude met également en lumière le caractère potentiellement évitable de ces complications ophtalmologiques. En effet, plus de 3/4 des patients dans notre série présentaient des signes évocateurs d'ACG qui auraient pu conduire au diagnostic et au traitement adapté avant la survenue de la complication ophtalmologique. Même s'il n'a pas été démontré que le délai entre le début des symptômes de l'ACG et le diagnostic d'ACG est un facteur de risque indépendant d'ischémie visuelle constituée [21,22], il est probable qu'une reconnaissance et une mise en route plus rapide d'une corticothérapie ont pu prévenir la survenue de la complication ophtalmologique. Cette stratégie « préventive » semble la plus efficace pour préserver le pronostic visuel des patients avec ACG. En effet, on retrouve un déclin progressif de la prévalence des atteintes visuelles depuis l'ère de la corticothérapie [23,24], l'instauration d'une corticothérapie réduisant de manière drastique l'incidence des complications visuelles (< 1 % à 5 ans en l'absence d'atteinte visuelle initiale) [10]. Il a également été montré un intérêt des filières dédiées de diagnostic et prise en charge rapide de l'ACG (« Fast-Track GCA Pathways ») dans la diminution de la fréquence des complications ophtalmologiques [25,26]. Cependant, il est à noter qu'environ 20 % des patients avec complication visuelle d'ACG peuvent ne pas présenter de prodromes évocateurs (« occult GCA ») [27].

Comme illustré dans notre série, les patients avec PPR (y compris sous corticothérapie à faibles doses) sont à risque de développer secondairement une ACG avec une atteinte visuelle [28]. La recherche régulière de symptômes évocateurs d'ACG, sous traitement mais

également au décours de leur arrêt, est ainsi nécessaire. Le cas échéant, le patient doit être adressé en urgence pour la prise en charge diagnostique, et une corticothérapie à dose adaptée doit être débutée sans délai. Les patients avec PPR et/ou ACG doivent également être éduqués sur cette conduite à tenir en cas de survenue de troubles visuels.

Nous avons pu identifier a posteriori plusieurs facteurs (Tableau 2) pouvant expliquer les écarts par rapport aux recommandations et le retard de diagnostic d'ACG, estimé en moyenne à 9 semaines après le début des troubles [22]. En dépit des progrès de l'imagerie, le diagnostic de l'ACG reste difficile. Les patients peuvent ne pas être conscients de la signification de certains symptômes, pourtant très évocateurs (hyperesthésie du cuir chevelu, claudication de la mâchoire, etc.), ou ne pas prendre en compte la gravité potentielle de certains symptômes (diplopie transitoire, baisse d'acuité visuelle transitoire ou permanente). Les médecins sont à la fois confrontés à la rareté de cette affection, à sa méconnaissance et au caractère non spécifique des symptômes de l'ACG. Les examens de confirmation diagnostiques sont exceptionnellement disponibles en dehors d'une structure hospitalière. Lorsque le diagnostic d'ACG est évoqué, l'adressage en urgence dans une structure adéquate peut être difficile. La corticothérapie peut ne pas être mise en route par le médecin avant l'adressage par méconnaissance de son indication, par non-disponibilité en cabinet et/ou de crainte de fausser les futures explorations. Pour illustrer ce point, on peut noter dans notre série la discordance entre le nombre de mention du diagnostic d'ACG et le nombre d'introduction de corticothérapie chez les patients qui ont consulté un ophtalmologue extra-hospitalier. Le diagnostic d'ACG n'a été mentionné que chez 11 patients sur 21. Notre étude étant limitée par l'analyse rétrospective des seuls courriers d'adressage des ophtalmologues extra-hospitaliers, il n'est cependant pas exclu que le diagnostic ait été évoqué par un plus grand nombre d'ophtalmologues, mais non mentionné sur le courrier d'adressage. Néanmoins, une corticothérapie orale n'a été débutée avant adressage que chez 2 patients sur 21.

Ainsi, de nombreuses actions semblent nécessaires et pourraient être proposées pour préserver/améliorer le pronostic visuel des patients avec une ACG :

- sensibilisation du grand public aux symptômes de l'ACG et à la nécessité de consulter en cas de trouble visuel (baisse d'acuité visuelle, altération du champ visuel, diplopie ; transitoire ou permanent) ;
- éducation thérapeutique des patients souffrants d'ACG et de PPR sur le risque d'atteinte visuelle et sur la conduite à tenir en cas de troubles visuels ;
- formation continue des médecins sur la conduite à tenir en cas de suspicion d'ACG et de complication ophtalmologique d'ACG ;
- facilitation de l'adressage des patients avec suspicion d'ACG et optimisation des circuits de prise en charge.

Dans cet objectif, à l'instar d'autres pays, nous avons mis en place dans notre centre en novembre 2018 une filière pluridisciplinaire dédiée et intégrée de prise en charge urgente de l'ACG (« S.O.S. Horton »). Des parcours de soins spécifiques (en fonction de l'existence ou non d'une complication ophtalmologique) et « protocolisés » ont été créés, avec notamment le recours rapide à l'angio-IRM dédiée des artères intra et extra-crâniennes [29,30].

### Declaration de liens d'intérêt

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêt.

### Remerciements

Les auteurs remercient l'ensemble des acteurs de la filière « S.O.S. Horton » de l'Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild.

**Tableau 3**

Evaluation de la réponse à 1 mois en fonction du délai de prise en charge adaptée.

	Total	≤ 24 h	> 24 h ; ≤ 72 h	> 72 h
Aggravation	10	0	6	4
- dont bilatéralisation	4	1	1	2
Stabilité	16	3	6	7
Amélioration	7	0	2	5
Total	33	3	14	16

## Contribution des auteurs

Study concept and design: TS, CL, OL, CVC.

Acquisition of data: TS, GC, DV, MP, MMF, CL, AL, OG, RH, OL, CVC.

Analysis and interpretation of data: TS, GC, DV, MP, MMF, CL, AL, OG, RH, OL, CVC.

Drafting the manuscript: TS.

Critical revision of the manuscript for important intellectual content: TS, GC, DV, MP, MMF, CL, AL, OG, RH, OL, CVC.

## Références

- [1] Weyand CM, Goronzy JJ. Giant-cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *N Engl J Med* 2014;371:1653.
- [2] Chean CS, Prior JA, Helliwell T, Belcher J, Mackie SL, Hider SL, et al. Characteristics of patients with giant cell arteritis who experience visual symptoms. *Rheumatol Int* 2019;39:1789–96.
- [3] Soriano A, Muratore F, Pipitone N, Boiardi L, Cimino L, Salvarani C. Visual loss and other cranial ischaemic complications in giant cell arteritis. *Nat Rev Rheumatol* 2017;13:476–84.
- [4] Beri M, Klugman MR, Kohler JA, Hayreh SS. Anterior ischemic optic neuropathy. VII. Incidence of bilaterality and various influencing factors. *Ophthalmology* 1987;94:1020–8.
- [5] Bienvenu B, Ly KH, Lambert M, Agard C, André M, Benhamou Y, et al. Prise en charge de l'artérite à cellules géantes : recommandations du Groupe d'Etudes Français de l'Artérite à cellules géantes (GEFA). *Rev Med Interne* 2016;37:154–65.
- [6] Hellmich B, Agueda A, Monti S, Buttgerit F, de Boysson H, Brouwer E, et al. 2018 update of the EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2020;79:19–30.
- [7] Chan CC, Paine M, O'Day J. Steroid management in giant cell arteritis. *Br J Ophthalmol* 2001;85:1061–4.
- [8] Hayreh SS, Zimmerman B, Kardon RH. Visual improvement with corticosteroid therapy in giant cell arteritis. Report of a large study and review of literature. *Acta Ophthalmol Scand* 2002;80:355–67.
- [9] González-Gay MA, Blanco R, Rodríguez-Valverde V, Martínez-Taboada VM, Delgado-Rodríguez M, Figueroa M, et al. Permanent visual loss and cerebrovascular accidents in giant cell arteritis: predictors and response to treatment. *Arthritis Rheum* 1998;41:1497–504.
- [10] Aiello PD, Trautmann JC, McPhee TJ, Kunselman AR, Hunder GG. Visual prognosis in giant cell arteritis. *Ophthalmology* 1993;100:550–5.
- [11] Danesh-Meyer H, Savino PJ, Gamble GG. Poor prognosis of visual outcome after visual loss from giant cell arteritis. *Ophthalmology* 2005;112:1098–103.
- [12] Rubenstein E, Maldini C, Gonzalez-Chiappe S, Chevret S, Mahr A. Sensitivity of temporal artery biopsy in the diagnosis of giant cell arteritis: a systematic literature review and meta-analysis. *Rheumatology (Oxford)* 2020;59:1011–20.
- [13] Maleszewski JJ, Younge BR, Fritzen JT, Hunder GG, Goronzy JJ, Warrington KJ, et al. Clinical and pathological evolution of giant cell arteritis: a prospective study of follow-up temporal artery biopsies in 40 treated patients. *Mod Pathol* 2017;30:788–96.
- [14] Luqmani R, Lee E, Singh S, Gillett M, Schmidt WA, Bradburn M, et al. The role of ultrasound compared to biopsy of temporal arteries in the diagnosis and treatment of Giant cell arteritis (TABUL): a diagnostic accuracy and cost-effectiveness study. *Health Technol Assess (Winch Eng)* 2016;20:1–238.
- [15] Dejaco C, Ramiro S, Duftner C, Besson FL, Bley TA, Blockmans D, et al. EULAR recommendations for the use of imaging in large vessel vasculitis in clinical practice. *Ann Rheum Dis* 2018;77:636–43.
- [16] Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, Stevens MB, Arend WP, Calabrese LH, et al. The American college of rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1990;33:1122–8.
- [17] Foroozan R, Deramo VA, Buono LM, Jayamanne DGR, Sergott RC, Danesh-Meyer H, et al. Recovery of visual function in patients with biopsy-proven giant cell arteritis. *Ophthalmology* 2003;110:539–42.
- [18] Hayreh SS, Jonas JB. Optic disk and retinal nerve fiber layer damage after transient central retinal artery occlusion: an experimental study in rhesus monkeys. *Am J Ophthalmol* 2000;129:786–95.
- [19] Régent A, Ly KH, Mouthon L. Physiopathologie de l'artérite à cellules géantes : de l'inflammation au remodelage vasculaire. *Presse Med* 2019;48:919–30.
- [20] Lozano E, Segarra M, Corbera-Bellalta M, García-Martínez A, Espígol-Frigolé G, Plà-Campo A, et al. Increased expression of the endothelin system in arterial lesions from patients with giant-cell arteritis: association between elevated plasma endothelin levels and the development of ischaemic events. *Ann Rheum Dis* 2010;69:434–42.
- [21] Liozon E, Dalmy F, Lalloue F, Gondran G, Bezanahary H, Fauchais A-L, et al. Risk factors for permanent visual loss in biopsy-proven giant cell arteritis: a study of 339 patients. *J Rheumatol* 2016;43:1393–9.
- [22] Prior JA, Ranjbar H, Belcher J, Mackie SL, Helliwell T, Liddle J, et al. Diagnostic delay for giant cell arteritis - a systematic review and meta-analysis. *BMC Med* 2017;15:120.
- [23] Machado EB, Michet CJ, Ballard DJ, Hunder GG, Beard CM, Chu CP, et al. Trends in incidence and clinical presentation of temporal arteritis in Olmsted County, Minnesota, 1950–1985. *Arthritis Rheum* 1988;31:745–9.
- [24] Singh AG, Kermani TA, Crowson CS, Weyand CM, Matteson EL, Warrington KJ. Visual manifestations in giant cell arteritis: trend over 5 decades in a population-based cohort. *J Rheumatol* 2015;42:309–15.
- [25] Patil P, Williams M, Maw WW, Achilleos K, Elsideeg S, Dejaco C, et al. Fast track pathway reduces sight loss in giant cell arteritis: results of a longitudinal observational cohort study. *Clin Exp Rheumatol* 2015;33:S-103–106.
- [26] Diamantopoulos AP, Haugeberg G, Lindland A, Myklebust G. 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? *Rheumatology (Oxford)* 2016;55:66–70.
- [27] Hayreh SS, Podhajsky PA, Zimmerman B. Occult giant cell arteritis: ocular manifestations. *Am J Ophthalmol* 1998;125:521–6.
- [28] Liozon E, de Boysson H, Dalmy F, Gondran G, Bezanahary H, Fauchais A-L, et al. Development of giant cell arteritis after treating polymyalgia or peripheral arthritis: a retrospective case-control study. *J Rheumatol* 2018;45:678–85.
- [29] Poillon G, Collin A, Benhamou Y, Clavel G, Savatovsky J, Pinson C, et al. Increased diagnostic accuracy of giant cell arteritis using three-dimensional fat-saturated contrast-enhanced vessel-wall magnetic resonance imaging at 3 T. *Eur Radiol* 2020;30:1866–75.
- [30] Mohammed-Brahim N, Clavel G, Charbonneau F, Duron L, Picard H, Zuber K, et al. Three tesla 3D high-resolution vessel wall MRI of the orbit may differentiate arteritic from nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Invest Radiol* 2019;54:712–8.