

Un diagnostic rare pouvant facilement être manqué

Céphalées, douleurs abdominales et paramètres inflammatoires élevés

Dr méd. Magdalena Chorazka^a, Dr méd. Franziska Grunewald^b, Dr méd. Matthias Köhler^aSpital Thurgau AG, Kantonsspital Münsterlingen: ^a Klinik für Innere Medizin; ^b Institut für Pathologie

Présentation du cas

Une patiente de 81 ans a été adressée par son médecin de famille au service des urgences en raison d'une crise hypertensive. La patiente se plaignait de douleurs abdominales diffuses présentes depuis plusieurs jours et d'un vomissement à une reprise. Elle présentait une hypertension artérielle, qui était traitée depuis deux ans par lisinopril et isradipine. En raison d'une pseudo-polyarthrite rhizomélique, elle prenait 5 mg de prednisolone par jour.

A son admission, la patiente, qui était alerte, s'est présentée dans un bon état général, avec une pression artérielle de 200/100 mm Hg, un pouls de 72/min et une température de 36,7 °C. L'examen de l'abdomen a révélé des bruits intestinaux intenses au niveau de tous les quadrants, sans douleur à la pression, ni défense abdominale, ni résistances.

Question 1: Sous corticoïdes, l'évaluation clinique d'un abdomen aigu est...

- a) simple en raison de l'accentuation des symptômes.
- b) presque toujours infructueuse, l'auscultation et la palpation sont superflues.
- c) souvent plus complexe, car les douleurs sont masquées.
- d) le plus souvent accompagnée de bruits intestinaux vifs.
- e) extrêmement douloureuse lors de la palpation.

Les patients sous corticothérapie développent relativement souvent des pathologies abdominales, soit en raison de leur maladie de base soit en raison de l'immunosuppression. Les corticoïdes rendent l'examen clinique de l'abdomen compliqué. Un péritonisme, des douleurs à la pression ou à la décompression ainsi que des bruits intestinaux vifs font souvent défaut. L'indication d'examen d'imagerie de l'abdomen doit dès lors être posée largement.

Les analyses de laboratoire ont révélé une protéine C réactive (CRP) augmentée, s'élevant à 281 mg/l, avec une neutrophilie de 21,8 G/l et une thrombocytose de 421 G/l. Des signes d'entérite ont été constatés à l'échographie. La radiographie thoracique a montré un cœur de taille normale, et il n'y avait pas d'infiltrats pulmonaires ni d'air libre sous le diaphragme. La tomodensitométrie (TDM) abdominale a permis de visualiser des

épaississements des parois des anses coliques et grêles. Les vaisseaux abdominaux n'étaient pas sténosés.

Question 2: Des anses grêles épaissies à l'échographie et à la TDM sont caractéristiques en cas de...

- a) ischémie intestinale.
- b) segment intestinal collabé en aval d'une obstruction mécanique.
- c) colite pseudomembraneuse (*Clostridioides difficile*).
- d) colite ulcéreuse.
- e) syndrome d'Ogilvie.

En cas d'ischémie intestinale, les parois intestinales sont épaissies. A la TDM, il convient alors toujours d'être attentif aux vaisseaux mésentériques (artère mésentérique supérieure, artère mésentérique inférieure et tronc coeliaque), qui présentent parfois des sténoses pertinentes, le plus souvent athérosclérotiques. En cas d'obstruction mécanique, le segment intestinal en aval est collabé et les parois sont fines. En cas de colite à *Clostridioides difficile* et de colite ulcéreuse, ce sont avant tout les parois du gros intestin qui sont épaissies, mais pas celles de l'intestin grêle. En cas de syndrome d'Ogilvie, les intestins sont dilatés, mais les parois ne sont pas épaissies.

La pression artérielle de la patiente a pu être rapidement abaissée par amlodipine. Les douleurs abdominales avaient disparu. A présent, la patiente se plaignait de céphalées intenses, ainsi que de diplopie et de vertiges. L'examen clinique a retrouvé une parésie incomplète du nerf abducens à gauche.

Question 3: Des céphalées avec diplopie ne surviennent pas en cas de...

- a) migraine accompagnée.
- b) hémorragie sous-arachnoïdienne.
- c) thrombose des sinus veineux.
- d) dissection de l'artère vertébrale.
- e) céphalées de tension.

Les quatre premières propositions, à savoir la migraine accompagnée, l'hémorragie sous-arachnoïdienne, la thrombose des sinus veineux et la dissection de l'artère vertébrale, s'accompagnent typiquement de céphalées et peuvent être associées à une diplopie. Les céphalées de tension ne provoquent typiquement pas de déficits neurologiques.



Magdalena Chorazka

L'abdomen de la patiente était sans particularités à l'examen clinique. Les analyses de laboratoire ont révélé une augmentation de la leucocytose à 41,9 G/l (neutrophilie 39,2 G/l) et une augmentation de la CRP à 306 mg/l. Le quatrième jour d'hospitalisation, la patiente a été en proie à des vomissements en jets dont le contenu s'apparentait à du marc de café. Elle se plaignait à nouveau de douleurs abdominales très intenses. L'état général de la patiente s'est détérioré rapidement et elle est décédée en l'espace de quelques heures.

Question 4: Quel diagnostic doit être envisagé chez les patients avec pseudopolyarthrite rhizomélisque connue ayant des douleurs abdominales, des céphalées, une diplopie et des paramètres inflammatoires élevés?

- a) Migraine accompagnée
- b) Hémorragie sous-arachnoïdienne
- c) Dissection aortique
- d) Artérite à cellules géantes
- e) Vascularite associée aux ANCA

Outre les céphalées et la diplopie, une migraine s'accompagne souvent de symptômes abdominaux végétatifs, mais des signes inflammatoires font défaut. Une hémorragie sous-arachnoïdienne n'explique ni les douleurs abdominales ni les paramètres inflammatoires élevés. La dissection aortique est en réalité un diagnostic différentiel majeur face à ce complexe de symptômes; elle peut

également donner lieu à des paramètres inflammatoires élevés et se manifester par des symptômes atypiques sans douleurs thoraciques caractéristiques.

En principe, une vascularite associée aux ANCA ou une polyarthrite noueuse entrent également en ligne de compte. La détermination des ANCA (anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles) par un rhumatologue trois mois avant l'hospitalisation s'était révélée négative, ce qui n'exclut toutefois pas une vascularite associée aux ANCA. Le diagnostic qui nous a semblé le plus probable sur le plan clinique était une artérite à cellules géantes, car la patiente avait une pseudopolyarthrite rhizomélisque préexistante. L'artérite à cellules géantes peut affecter non seulement les grands vaisseaux crâniens, mais également les vaisseaux abdominaux.

L'autopsie a confirmé le diagnostic d'artérite à cellules géantes floride des artères extracrâniennes et mésentériques (fig. 1 et 2). Les anomalies histologiques typiques ont été retrouvées à la fois dans l'artère temporale et dans l'artère mésentérique supérieure, avec une destruction de la membrane élastique, des nécroses fibrinoïdes de la paroi artérielle, une réaction inflammatoire granulomateuse et des cellules géantes. L'atteinte de l'artère mésentérique avait provoqué une nécrose de l'intestin grêle d'une longueur de 95 cm, avec pneumatose intestinale et péritonite.

Discussion

L'artérite à cellules géantes est une vascularite idiopathique chronique des artères de moyen et gros calibre, qui peut se manifester de façon variable sur le plan clinique, en fonction des vaisseaux touchés [1]. Il s'agit d'une maladie inflammatoire systémique qui touche les sujets âgés de plus de 50 ans et peut se chevaucher avec une pseudopolyarthrite rhizomélisque. Comme le montre de façon saisissante le cas de notre patiente, une artérite à cellules géantes peut même se développer sous corticothérapie. La dose de corticoïde usuelle (faible) pour la pseudopolyarthrite rhizomélisque ne suffit manifestement pas pour prévenir sa survenue. La maladie entraîne classiquement et le plus souvent une atteinte des gros vaisseaux supra-aortiques, tels que l'artère carotide externe ou l'artère vertébrale, ainsi que leurs ramifications (70–80%), ce qui provoque des céphalées, des douleurs nucales et des déficits neurologiques. Sur le plan histologique, il y a une inflammation granulomateuse segmentaire de la paroi artérielle avec des cellules géantes, qui peut oblitérer la lumière (fig. 1). L'atteinte des vaisseaux abdominaux (fig. 2), qui a été responsable d'un infarctus mésentérique fatal chez notre patiente, est plus rare et

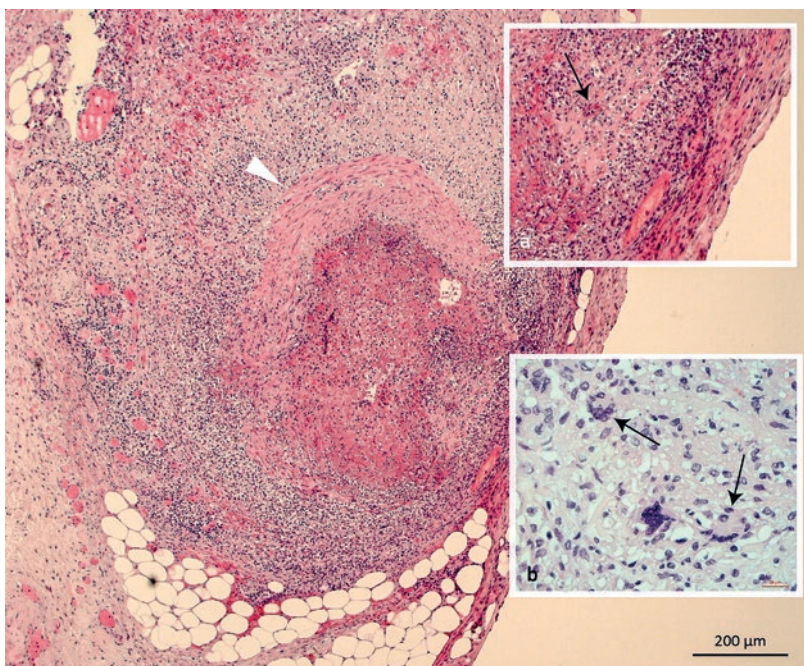


Figure 1: Coupe transversale de l'artère temporale, coloration à l'hématoxyline-éosine: visualisation de l'artère temporale thrombosée (tête de flèche) avec un infiltrat inflammatoire granulomateux transmurale et périvasculaire. Encadrés (a + b): Mise en évidence à différents endroits de cellules géantes à un grossissement de 10x (a) et à un grossissement de 40x (b).

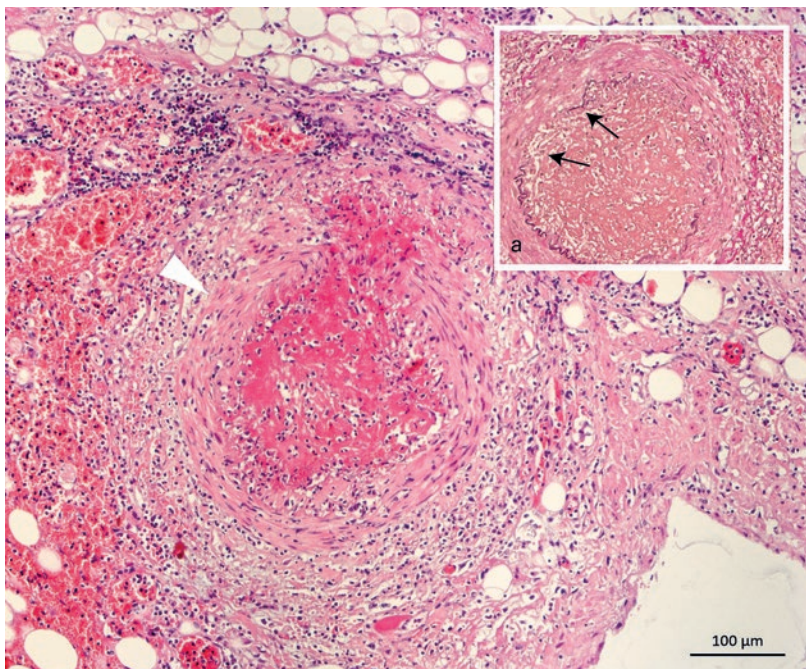


Figure 2: Coupe transversale de l'artère mésentérique, coloration à l'hématoxyline-éosine: visualisation d'une artère thrombosée (tête de flèche) dans le tissu adipeux mésentérique avec un infiltrat inflammatoire transmural et des nécroses fibrinoïdes pariétales. Encadré (a): Une fragmentation des fibres élastiques de la paroi vasculaire est en outre visualisable à la coloration de Van Gieson, grossissement de 10x.

donc peu connue. Des cas isolés ont été rapportés dans la littérature, mais de grandes séries de cas font défaut. La vascularite des gros vaisseaux peut non seulement toucher de façon isolée les artères abdominales, mais elle peut aussi s'accompagner d'une atteinte crânienne concomitante. La plupart des patients avec artérite à cellules géantes abdominale se présentent avec des signes cliniques d'abdomen aigu et sont opérés, raison pour laquelle ce diagnostic différentiel peut être important pour les chirurgiens [2]. L'artérite à cellules géantes abdominale se manifeste rarement par un iléus. En raison des manifestations cliniques atypiques, le diagnostic est souvent posé de façon tardive, avec en conséquence des évolutions défavorables [3]. Rétrospectivement, la neutrophilie prononcée chez notre patiente s'explique probablement par la nécrose intestinale progressive, car la neutrophilie n'est pas typique en cas d'artérite à cellules géantes. Les leuco-

cytoses induites par les corticoïdes sont le plus souvent uniquement modérées.

D'après les dernières recommandations de la «European League Against Rheumatism» (EULAR), le traitement adéquat en cas d'artérite à cellules géantes abdominale réside également dans l'initiation rapide de corticoïdes à une dose journalière initiale de 40–60 mg de prednisone ou de prednisolone [4]. La question de savoir si cette mesure aurait eu une influence sur l'évolution de la maladie chez notre patiente reste ouverte. La réponse au traitement est évaluée sur la base des symptômes cliniques et des paramètres inflammatoires (vitesse de sédimentation, CRP). Afin de prévenir une perte de vision chez les patients avec troubles visuels, des doses beaucoup plus élevées de méthylprednisolone intraveineuse (0,5–1 g/jour durant trois à cinq jours) sont recommandées [4].

D'une manière générale, la dose de corticoïde devrait uniquement être réduite en cas de rémission clinique. Elle est alors diminuée par petits paliers (5–10 mg) sur plusieurs mois. Une tentative d'arrêt avant une période de deux ans est déconseillée [4]. Les récurrences sont très fréquentes durant la réduction de la dose et impliquent d'augmenter à nouveau la dose de corticoïde. Le méthotrexate et l'azathioprine sont disponibles en tant qu'alternatives d'épargne cortisonique. Le tocilizumab (inhibiteur des récepteurs de l'interleukine 6) est toutefois une option thérapeutique plus prometteuse, qui semble s'établir à l'échelle mondiale. Actuellement, des inhibiteurs de JAK (Janus kinases) et des préparations cortisoniques modifiées (par ex. modulateurs sélectifs des récepteurs des glucocorticoïdes [SEGRM]) sont testés en tant qu'options thérapeutiques supplémentaires.

Disclosure statement

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir d'obligations financières ou personnelles en rapport avec l'article soumis.

Références

- 1 Docken WP. Treatment of giant cell arteritis. UpToDate 11/2021. [https://www.uptodate.com/contents/treatment-of-giant-cell-arteritis?search=giant%20cell%20arteritis%20\(temporal\)&source=search_result&selectedTitle=2~143&usage_type=default&display_rank=2](https://www.uptodate.com/contents/treatment-of-giant-cell-arteritis?search=giant%20cell%20arteritis%20(temporal)&source=search_result&selectedTitle=2~143&usage_type=default&display_rank=2).
- 2 Evans DC, Murphy MP, Lawson JH. Giant cell arteritis manifesting as mesenteric ischemia, J Vasc Surg. 2005;42(5):1019–22.
- 3 Annamalai A, Francis ML, Ranatunga SK, Resch DS. Giant cell arteritis presenting as small bowel infarction. J Gen Intern Med. 2007;22(1):140–4.
- 4 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.

Correspondance:
Dr méd.
Magdalena Chorazka
Spitalcampus 1
CH-8596 Münsterlingen
magdalena.chorazka[at]
stgag.ch

Réponses:

Question 1: c. Question 2: a. Question 3: e. Question 4: d.