

**Prise en charge de l'artérite à cellules géantes
(Horton) : recommandations du Groupe
d'étude français des artérites des gros
vaisseaux (GEFA)**

2016

Tableau 2. Recommandations établies pour 15 sujets concernant la prise en charge de l'artérite à cellules géantes (ACG).

Item	Énoncé des recommandations	Niveau d'accord*	
		Totalement d'accord ou d'accord	Médiane (écart IQ)
<i>Sujet 1 : terminologie</i>			
1a	Le nom de « artérite à cellules géantes » ou « artérite à cellules géantes (Horton) » doit être utilisé.	100 %	5 (0)
<i>Sujet 2 : nomenclature et classification</i>			
2a	L'ACG doit être définie comme une artérite de l'aorte et/ou des branches de l'aorte chez un sujet de plus de 50 ans responsable d'une atteinte céphalique (clinique ou histologique) ou ophtalmologique.	93,8 %	5 (1)
2b	Dans le cadre de travaux scientifiques, l'utilisation des critères de classification de l'American College of Rheumatology est à préconiser pour classer une vascularite en ACG.	96,9 %	5 (1)
<i>Sujet 3 : diagnostic clinique</i>			
3a	Le diagnostic d'ACG doit être particulièrement évoqué devant des céphalées inhabituelles, une claudication des mâchoires, une anomalie à l'examen clinique de l'artère temporale et tout trouble visuel d'apparition brutale chez un sujet de plus de 50 ans.	100 %	5 (0)
3b	Il n'est pas préconisé de porter un diagnostic de certitude d'ACG sur les seuls éléments cliniques sans avoir recours à des examens complémentaires.	96,8 %	5 (0,5)
<i>Sujet 4 : biopsie de l'artère temporale (BAT)</i>			

Item	Énoncé des recommandations	Niveau d'accord*	
		Totalement d'accord ou d'accord	Médiane (écart IQ)
4a	Une BAT est l'examen à réaliser pour porter un diagnostic de certitude d'ACG mais elle ne doit pas retarder le traitement et une biopsie négative n'exclut pas le diagnostic.	100 %	5 (0)
4b	Une BAT est compatible avec une ACG si elle montre un infiltrat mononucléé de la média ; la présence de cellules géantes au sein de l'infiltrat et/ou d'une élastophagie peut être considérée comme très spécifique d'une ACG.	100 %	5 (1)
4c	La BAT doit être unilatérale en première intention, longue d'au moins 1 cm et être analysée au moyen de nombreuses coupes sériées.	100 %	5 (0)
<i>Sujet 5 : imagerie de l'artère temporale</i>			
5a	L'imagerie de l'artère temporale par écho-Doppler ou IRM ne peut se substituer à la BAT comme examen diagnostique de premier choix.	93,8 %	5 (1)
5b	En cas de recherche d'une anomalie de l'artère temporale par écho-Doppler, l'examen doit obligatoirement être réalisé par un opérateur expérimenté.	100 %	5 (0)
5c	L'IRM des artères temporales n'est pas recommandée.	93,9 %	4 (1)
<i>Sujet 6 : imagerie de l'aorte et des branches de l'aorte pour le diagnostic d'ACG</i>			
6a	Un diagnostic clinique d'ACG peut être conforté par la mise en évidence d'une aorto-artérite par angio-TDM, angio-IRM ou TEP-scanner au FDG mais l'imagerie de l'aorte et de ses branches ne peut se substituer à la BAT comme examen diagnostique de premier choix.	93,9 %	5 (0)
<i>Sujet 7 : biomarqueurs</i>			

Item	Énoncé des recommandations	Niveau d'accord*	
		Totalement d'accord ou d'accord	Médiane (écart IQ)
7a	La recherche d'un syndrome inflammatoire pour le diagnostic d'une ACG doit se faire par le dosage de la CRP et la mesure d'un marqueur inflammatoire de cinétique lente (vitesse de sédimentation ou fibrinogène).	100 %	5 (1)
7b	Il n'est pas recommandé de mesurer d'autres marqueurs que la CRP, la vitesse de sédimentation et le fibrinogène pour diagnostiquer une ACG ou pour déterminer son profil évolutif.	96,8 %	5 (1)
<i>Sujet 8 : recherche de complications aortiques</i>			
8a	Il est recommandé de dépister des complications d'une aortite par TDM ou IRM au diagnostic d'ACG puis tous les 2 à 5 ans, d'autant plus que le patient n'a pas de contre-indication à une éventuelle réparation aortique.	93,8 %	5 (1)
<i>Sujet 9 : traitement corticoïde d'une ACG non compliquée (ACG sans atteinte ophtalmologique et sans artérite de l'aorte ou des branches de l'aorte)</i>			
9a	Nous recommandons de traiter une ACG non compliquée par la prednisone orale initialement à 0,7 mg/kg/j puis diminuée progressivement avec pour objectif d'atteindre 15 à 20 mg/j à 3 mois, 7,5 à 10 mg/j à 6 mois, 5 mg/j à 12 mois et de sevrer la corticothérapie en 18 à 24 mois.	100 %	5 (1)
9b	L'administration initiale de bolus intraveineux de méthylprednisolone n'est pas recommandée de façon systématique.	100 %	5 (0)

Item	Énoncé des recommandations	Niveau d'accord*	
		Totalement d'accord ou d'accord	Médiane (écart IQ)
<i>Sujet 10 : traitement de l'ACG avec atteinte ophtalmologique</i>			
10a	Toute suspicion d'ACG avec atteinte ophtalmologique transitoire ou constituée doit être traitée immédiatement par de la prednisone orale à 1 mg/kg/j ou de la méthylprednisolone intraveineuse de 500 à 1000 mg/j pendant 1 à 3 jours (suivi par la prednisone orale à 1 mg/kg/j) selon la modalité qui permet d'initier le traitement le plus rapidement.	100 %	5 (0)
10b	Le schéma de décroissance et la durée de la corticothérapie d'une ACG avec atteinte ophtalmologique doivent suivre les mêmes modalités que celles recommandées pour une ACG non compliquée.	96,8 %	5 (1)
10c	La prescription d'aspirine de 75 à 300 mg/j est préconisée devant une ACG avec atteinte ophtalmologique.	96,8 %	5 (1)
<i>Sujet 11 : traitement de l'ACG avec artérite de l'aorte ou des branches de l'aorte</i>			
11a	Une ACG avec atteinte de l'aorte ou de ses branches non compliquée et asymptomatique peut être traitée selon les mêmes modalités qu'une ACG non compliquée.	90,3 %	5 (1)
11b	En cas d'atteinte de l'aorte ou de ses branches compliquée (dilatation, anévrisme ou dissection aortique) ou symptomatique (claudication ou ischémie d'un membre) à la phase initiale d'une ACG, une posologie de prednisone orale de 1 mg/kg/j peut être recommandée en traitement d'attaque.	87,1 %	4 (1)
11c	Hors urgence, la réparation d'une lésion aortique doit être effectuée après contrôle du syndrome inflammatoire biologique.	93,8 %	5 (0)

Item	Énoncé des recommandations	Niveau d'accord*	
		Totalement d'accord ou d'accord	Médiane (écart IQ)
<i>Sujet 12 : traitement immunosuppresseur ou immunomodulateur adjuvant</i>			
12a	Il n'est pas recommandé de prescrire de principe un immunosuppresseur ou un immunomodulateur au diagnostic d'une ACG.	100 %	5 (0)
12b	Un traitement immunosuppresseur adjuvant par méthotrexate peut être envisagé dès le diagnostic d'ACG chez certains patients pour qui l'épargne cortisonique constitue un enjeu majeur.	87,1 %	4 (1)
<i>Sujet 13 : biothérapies ciblées</i>			
13a	Au diagnostic d'une ACG, la prescription d'une biothérapie ciblée n'est recommandée pour aucun agent.	93,5 %	5 (0)
<i>Sujet 14 : aspirine, anticoagulants et statines</i>			
14a	La prescription d'aspirine à dose anti-agrégante (75 à 300 mg/j) doit être considérée pour tout patient atteint d'ACG nouvellement diagnostiquée en intégrant le rapport bénéfice–risque ; pour les ACG avec atteinte ophtalmologique, la prescription d'aspirine est préconisée.	100 %	5 (1)
14b	La prescription systématique d'un traitement anticoagulant ou d'une statine n'est pas recommandée.	93,5 %	4 (1)
<i>Sujet 15 : traitement d'une rechute ou récurrence</i>			
15a	En cas de première rechute ou récurrence clinique, la prescription de corticoïdes est recommandée à une dose qui est fonction de la symptomatologie et correspond au minimum à celle antérieurement efficace.	100 %	5 (0)

Item	Énoncé des recommandations	Niveau d'accord*	
		Totalement d'accord ou d'accord	Médiane (écart IQ)
15b	En cas de rechutes ou récurrences multiples ou de corticodépendance entre 10 et 15 mg/jour d'équivalent prednisone, l'instauration d'un traitement adjuvant par méthotrexate peut être envisagée ; l'utilisation du tocilizumab peut se discuter en cas d'échec du méthotrexate.	93,5 %	4 (1)
15c	Une « rechute » ou « récurrence » purement biologique ne doit pas obligatoirement conduire à une augmentation de la corticothérapie ou à l'introduction d'un traitement adjuvant mais à un rapprochement de la surveillance.	96,8 %	5 (1)

*Le niveau d'accord de chacun des 31 items de recommandations correspond au pourcentage des votants du panel qui étaient « Totalement d'accord » ou « D'accord » et à la valeur médiane (et son écart interquartile [IQ]) calculée après pondération des évaluations faites par les votants de 5 (« Totalement d'accord ») à 1 (« Totalement pas d'accord »).

CRP : protéine C-réactive, FDG : (¹⁸F)-fluorodésoxyglucose, IRM : imagerie par résonance magnétique, TDM : tomographie par émission de positons, TEP : tomographie par émission de positons.

Critères ACR 1990 AGC

- Au moins 3 des 5 critères (sensibilité 93,5 %, spécificité 91,2 %):
 - Age \geq 50 ans
 - Céphalées d'apparition récente
 - Anomalies à la palpation des artères temporales
 - VS \geq 50 mm/h
 - Anomalies à la BAT

**Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)
Lupus Systémique**

2017

- Lupus systémique (LS); Lupus érythémateux disséminé
- Education thérapeutique

Evolution – Surveillance biologique

Hémogramme

~~Bilan inflammatoire: VS, CRP, fibrinogène~~

~~Ionogramme sanguin, créatininémie, albuminémie~~

Bandelette urinaire (au moins tous les 3 mois): **si recherche de protéinurie positive, quantification** (protéinurie/créatininurie sur une miction ou protéinurie de 24 h)

Recherche d'une hématurie (BU ou ECBU)

Transaminases et phosphatases alcalines

Anticorps anti-ADN natif

Dosage du complément: C3, C4

Dosage du taux sanguin de plaquenil

~~Anticorps antiphospholipides 1 fois/an~~

Glycémie et bilan lipidique 1 fois/an

Principes du traitement

- **Objectifs:**

- **Court terme:**

- Assurer le confort quotidien
 - Préserver les fonctions vitales dans les poussées graves

- **Moyen terme:**

- S'opposer à l'évolution prévisible des atteintes viscérales, notamment rénales
 - Prévenir les poussées
 - Prévenir les thromboses
 - Permettre les grossesses
 - Préserver la qualité de vie et l'insertion socio-professionnelle

- **Long terme:**

- Limiter les séquelles
 - Limiter les effets délétères des traitements
 - Préserver l'appareil cardio-vasculaire siège d'une athérosclérose précoce

Principes du traitement

- **ALD (21)**
- **Education thérapeutique et modifications du mode de vie: élément-clé**
 - **Connaitre les symptômes de la maladie, les signes avant-coureurs d'une poussée**
 - **Risques de l'arrêt intempestif des traitements**
 - **Effets secondaires des traitements**
 - **Photoprotection passive et active**
 - **Repos lors des poussées**
 - **Contraception par progestatifs (DIU et oestro-progestatifs contre-indiqués)**
 - **Contraception efficace: pas de grossesse à moins de 6 mois d'une poussée**
 - **Contrôle des facteurs de risque cardio-vasculaire:**
 - **Arrêt tabac (FDR CV, interférence avec efficacité hydroxychloroquine, augmentation activité du LES)**
 - **Activité physique**
 - **Diététique sous corticothérapie**
 - **Respect du calendrier vaccinal; **vaccination contre le pneumocoque**; contre-indication des vaccins vivants**
 - **Gestion AVK**
 - **Eviter les médicaments inducteurs de lupus**
 - **Associations de patients**

Principes du traitement et de la prise en charge au long cours

• Traitements pharmacologiques: Traitement de fond:

■ Amino-4-quinoléines: Hydroxychloroquine (et chloroquine)

■ Prescrite à tout patient lupique en prévention des rechutes

■ Dose quotidienne: 400 mg/j

■ Examen ophtalmologique initial et surveillance ophtalmologique

■ Corticoïdes

■ Non indiqués en traitement de fond initial

■ Après une corticothérapie pour une poussée, 5 à 10 mg/j de prednisone peuvent être maintenus en tt de fond

Principes du traitement et de la prise en charge au long cours

- **Traitements pharmacologiques: Traitements des atteintes spécifiques et atteintes d'organes: manifestations dermatologiques**

- **Photoprotection: éviter l'exposition solaire, crèmes protectrices, vêtements protecteurs**

- **Lupus aigu: tt de la poussée**

- **Lupus subaigu et discoïde:**

- **Lupus subaigu, rechercher traitement inducteur et les supprimer**

- **Corticoïdes locaux**

- **Tt systémique si échec des tts locaux:**

- **Hydroxychloroquine en première intention**

- **Thalidomide en deuxième intention (recommandation temporaire d'utilisation, RTU)**

- **Méthotrexate en deuxième troisième intention**

- **Belimumab (anticorps monoclonal) en troisième intention**

- **Autres tts dans les lupus cutanés résistants: dapson, rétinoïdes, salazopyrine, revlimid**

Principes du traitement et de la prise en charge au long cours

• Traitements pharmacologiques: Traitements des atteintes spécifiques et atteintes d'organes: manifestations ostéoarticulaires

—Arthralgies et arthrites:

—**Première intention:**

- AINS et antalgiques: arthralgies et arthrites peu intenses
- Hydroxychloroquine (400 mg/j)

• **Deuxième intention:**

- Méthotrexate (15 à 20 mg/semaine): si résistance aux tts précédents
- Corticothérapie à faibles doses (< 0,25 mg/kg): si résistance aux tts précédents
- Infiltrations intraarticulaires de corticoïdes si résistance aux tts médicamenteux

• **Troisième intention: Belimumab**

—Rhumatisme de Jaccoud: idem arthralgies et arthrites

—Ostéonécrose aseptique : pas de possibilité de prévention, utilisation la plus pertinente possible des corticoïdes

Principes du traitement et de la prise en charge au long cours

• **Traitements pharmacologiques: Traitements des atteintes spécifiques et atteintes d'organes: atteintes rénales:**

— **Glomérulonéphrites classes I et II:**

• **Pas de tt**

— **Glomérulonéphrites classes III et IV:**

• **Tt d'induction:**

— **Corticothérapie à fortes doses**

— Bolus IV de méthylprednisolone 500 à 1000 mg/j, 3 jours

— Relais par corticothérapie orale, prednisone 1mg/kg/j, 3 à 4 semaines, puis diminution progressive

— **Association d'un immunosuppresseur:**

— **Cyclophosphamide IV:**

» 0,5 à 0,8 g/m² toutes les 4 semaines, 6 mois

» 500 mg toutes les 2 semaines, 6 cures

— **Mycophénolate mofétil: per os, 3g/j, 6 mois**

— ~~Médicaments d'exception:~~ **Formes réfractaires: rituximab, tacrolimus, ciclosporine**

• **Tt d'entretien: corticothérapie faibles doses (0,10 à 0,20 mg/kg/j) + immunosuppresseur (azathioprine ou mycophénolate mofétil), 2 à 5 ans**

Principes du traitement et de la prise en charge au long cours

• **Traitements pharmacologiques: Traitements des atteintes spécifiques et atteintes d'organes: atteintes rénales:**

—**Glomérulonéphrites classe V:**

- **Tt des formes avec syndrome néphrotiques sévère**
- **Prednisone (0,5 à 1 mg/kg/j) + hydroxychloroquine + immunosuppresseur (mycophénolate mofétil, azathioprine, cyclosporine, cyclophosphamide IV), rituximab dans les formes réfractaires**

—**Néphropathies classe VI:**

- **Tt de l'insuffisance rénale chronique**

Principes du traitement et de la prise en charge au long cours

• **Traitements pharmacologiques: Traitements des atteintes spécifiques et atteintes d'organes: atteintes neuro-psychiatriques:**

• **Atteintes neurologiques:**

— **Atteintes cérébrales focales ischémiques par SAPL: anticoagulation par AVK**

— **Atteintes cérébrales diffuses sévères: corticothérapie à forte dose (bolus IV 500 à 1000 mg) et cyclophosphamide**

— **Formes réfractaires: échanges plasmatiques, rituximab**

• **Atteintes psychiatriques:**

— **Psychotropes en tenant compte de l'état somatique**

— **Manifestations psychiatriques induites par les corticoïdes: diminuer la dose de corticoïdes**

Principes du traitement et de la prise en charge au long cours

• **Traitements pharmacologiques: Traitements des atteintes spécifiques et atteintes d'organes: atteintes cardio-vasculaires:**

- **Péricardite: corticoïdes 0,5 mg/kg/j**
- **Myocardite: corticoïdes 1mg/kg/Jj + immunosuppresseur (cyclophosphamide ou azathioprine); discussion du rituximab si échec des tts corticoïdes et immunosuppresseurs**
- **HTAP: corticoïdes + cyclophosphamide+ tts conventionnels et spécifiques de l'HTAP**
- **Atteinte valvulaire: prévention EI**

Principes du traitement et de la prise en charge au long cours

• **Traitements pharmacologiques: Traitements des atteintes spécifiques et atteintes d'organes: atteintes cardio-vasculaires:**

• **Syndrome des antiphospholipides:**

— **Prévention primaire des thromboses: pas de consensus, acide acétylsalicylique à faible dose**

— **Prévention secondaire des thromboses: anticoagulation par AVK**

⇒ ~~SAPL veineux: INR cible 2,5~~

⇒ ~~SAPL artériel: INR cible 3~~

⇒ **INR cible: 2,5**

⇒ **SAPL artériel:**

⇒ **thrombose périphérique sur artère saine ou AVC ischémique: INR cible de 3 ou de 2,5 et aspirine**

⇒ **Syndrome coronarien: AVK + biantiagrégation plaquettaire à la phase aiguë; puis AVK et monoantiagrégation plaquettaire**

Principes du traitement et de la prise en charge au long cours

• **Traitements pharmacologiques: Traitements des atteintes spécifiques et atteintes d'organes: atteintes pleuro-pulmonaires:**

- **Pleurésie: corticothérapie 0,5 mg/kg**
- **Pneumonie lupique aiguë: corticothérapie forte dose ±cyclophosphamide**
- **Pneumopathies interstitielles chroniques: **tt des formes symptomatiques;** corticothérapie fortes doses ±immunosuppresseurs dans les formes sévère**

Principes du traitement et de la prise en charge au long cours

•Traitements pharmacologiques: Traitements des atteintes spécifiques et atteintes d'organes: cytopénies:

•Thrombopénie périphérique:

**— < 20 giga/l: prednisone 1mg/kg ou bolus iv méthylprednisolone 15 mg/kg ±
Immunoglobulines IV**

•Anémie hémolytique auto-immune: corticothérapie à forte dose

•Neutropénie: pas de tt en l'absence de complication infectieuse

Principes du traitement et de la prise en charge au long cours

- **Traitements pharmacologiques: Traitements des atteintes spécifiques et atteintes d'organes: traitements adjuvants**
- **Corticothérapie:**
 - **Diététique: exclusion du sodium, réduction des apports caloriques et glucidiques**
 - **Strict contrôle de la TA, de la glycémie, des lipides**
 - **Supplémentation potassique**
 - **Prévention de l'ostéoporose: vitamine D, calcium, **exercice physique régulier**, biphosphonates**
 - **Dépistage et tt des foyers bactériens latents**
 - **Prophylaxie de l'anguillulose si nécessaire**
 - **Gastroprotection si ~~nécessaire~~ **systematique non justifiée****
 - **Dépistage d'une cataracte par FO annuel**

Principes du traitement et de la prise en charge au long cours

- **Traitements pharmacologiques: Traitements des atteintes spécifiques et atteintes d'organes: traitements adjuvants**
- **Cyclophosphamide:**
 - **Prévention des cystopathies: hyperhydratation + mesna**
 - **Contraception efficace dans les 2 sexes**
 - **Chez les femmes en âge de procréer: s'assurer de l'absence de grossesse**
 - **Protection ovarienne**
 - **Cryoconservation du sperme**

Principes du traitement et de la prise en charge au long cours

• **Traitements pharmacologiques: Traitements des atteintes spécifiques et atteintes d'organes: contraception**

- **Planification des grossesses**
- **Tts tératogènes: méthotrexate, thalidomide, cyclophosphamide, mycophénolate mofétil**
- **Contre-indication aux oestrogènes**
- **DIU non contre-indiqués**
- **Progestatifs implantables non contre-indiqués**
- **Micropilules progestatives**
- **Acétate de chlormadinone ou acétate de cyprotérone**

Principes du traitement et de la prise en charge au long cours

- **Prise en charge du lupus systémique pendant la grossesse:**
 - **Programmation de la grossesse: consultation pré-conceptionnelle**
 - **Prise en charge du lupus:**
 - Lupus inactif depuis 6 à 12 mois
 - Poursuite: hydroxychloroquine, prednisone < 10 mg/j, azathioprine, ciclosporine, **aspirine 100 mg/j, HBPM**
 - **Prise en charge d'un SAPL:**
 - Avec ATCD de thrombose artérielle ou veineuse: HBPM à dose anticoagulante et acide acétylsalicylique à dose antiagrégante dès le Dg de grossesse
 - SAPL obstétrical: acide acétylsalicylique±HBPM
 - Biologie SAPL: acide acétylsalicylique
 - **Prise en charge du risque lié à la présence d'un anticorps anti-SSA ou anti-SSB:**
 - Risque de lupus érythémateux néonatal: atteintes cutanée, hématologique, hépatique transitoires et/ou de bloc auriculo-ventriculaire congénital définitif
 - Surveillance du rythme cardiaque fœtal tous les 15 jours entre 16 et 26 SA
 - Tt par bétaméthasone si BAVc, **intérêt non démontré**
- **Surveillance étroite multidisciplinaire, poursuivie dans le post-partum**

Suivi

- **Consultation avec examen clinique complet et bandelette urinaire tous les 3 à 6 mois en période de quiescence**
- **Examens biologiques systématiques lors de chaque consultation (cf supra)**
- **Surveillance du tt par hydroxychloroquine:**
 - **Examen ophtalmologique**
 - ~~Et 2 des 3 examens suivants:~~
 - ~~Vision des couleurs~~
 - ~~Champ visuel central 10°~~
 - ~~Electrorétinogramme maculaire (multifocal)~~
 - ~~Une fois par an en moyenne~~
 - **Bilan de référence: examen ophtalmologique avec FO, CV central automatisé, ERG multifocal ou clichés du FO en auto-fluorescence ou OCT-SD (si possible)**
 - **Bilan annuel après 5 ans d'exposition : idem**
 - **Bilan entre 1 et 5 ans si facteurs de risque de toxicité**