

Protocole National de Diagnostic et de Soins

Artérite à Cellules Géantes (Horton)



Ce PNDS a été rédigé sous l'égide du :

Groupe d'Etude Français des Artérites des gros vaisseaux (GEFA)

Et de la

Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares (FAI²R)

Liste des personnes ayant collaboré à la rédaction du PNDS « Artérite à Cellules Géantes (Horton) »

Ce PNDS a été coordonné par le **Pr Hubert de BOYSSON**, le **Pr Valérie DEVAUCHELLE-PENSEC** et le **Pr Maxime SAMSON**.

Hubert de BOYSSON,¹ Valérie DEVAUCHELLE-PENSEC,² Christian AGARD,³ Marc ANDRÉ,⁴ Boris BIENVENU,⁵ Bernard BONNOTTE,⁶ Guillermo CARVAJAL,⁷ Olivier ESPITIA,³ Eric HACHULLA,⁸ Emmanuel HERON,⁵ Marc LAMBERT,⁸ Jean-Christophe LEGA,⁹ Kim Heang LY,¹⁰ Arsène MEKINIAN,¹¹ Jacques MOREL,¹² Alexis REGENT,¹³ Christophe RICHEZ,¹⁴ Laurent SAILLER,¹⁵ Raphaèle SEROR,¹⁶ Anne TOURNADRE,¹⁷ Maxime SAMSON,⁶ et collaborateurs*

1. Médecine Interne, Caen
2. Rhumatologie, Brest
3. Médecine interne, Nantes
4. Médecine interne, Clermont-Ferrand
5. Médecine interne, 15-20, Paris
6. Médecine interne, Dijon
7. Rhumatologie, Tours
8. Médecine Interne, Lille
9. Médecine Interne, Lyon
10. Médecine Interne, Limoges
11. Médecine Interne, Hôpital Saint-Antoine, Paris
12. Rhumatologie, Montpellier
13. Médecine Interne, Hôpital Cochin, Paris
14. Rhumatologie, Bordeaux
15. Médecine Interne, Toulouse
16. Rhumatologie, Hôpital Bicêtre, Paris
17. Rhumatologie, Clermont-Ferrand

***Collaborateurs :**

Achille AOUBA, Médecine Interne, Caen ; Jérôme AVOUAC, Rhumatologie, Paris ; Bernard CORTET, Rhumatologie, Lille ; Raphaël DARBON, association France Vascularite ; Benoît DE WAZIERES, Gériatrie, Nîmes ; Philippe DIEUDE, Rhumatologie, Paris ; Bruno FAUTREL, Rhumatologie, Paris ; Cédric GAXATTE, Gériatrie, Lille ; Jacques-Eric GOTTENBERG, Rhumatologie, Strasbourg ; Brigitte GRANDEL, Médecine Interne, Marseille ; Hélène GREIGERT, Médecine Vasculaire, Dijon ; Sandrine JOUSSE-JOULIN, Rhumatologie, Brest ; Eric LIOZON, Médecine Interne, Limoges ; Julie MAGNANT, Médecine Interne, Tours ; Sabine MAINBOURG, Médecine Interne, Lyon ; Thierry MARTIN, Médecine Interne, Strasbourg ; Tristan MIRAULT, Médecine Vasculaire, Paris ; Luc MOUTHON, Médecine Interne, Paris ; Thomas PAPO, Médecine Interne, Paris ; Thao PHAM, Rhumatologie, Marseille ; Xavier PUÉCHAL, Rhumatologie, Paris ; Grégory PUGNET, Médecine Interne, Toulouse ; André RAMON, Rhumatologie, Dijon ; Frédéric ROCA, Gériatrie, Rouen ; Claire ROUBAUD, Gériatrie, Bordeaux ; David SAADOUN, Médecine Interne, Paris ; Marie-Antoinette SEVESTRE, Médecine Vasculaire, Amiens ; Perrine SMETS, Médecine Interne, Clermont-Ferrand ; Benjamin TERRIER, Médecine Interne, Paris ; Catherine VIGNAL, Ophtalmologie, Paris.

Sommaire

Liste des personnes ayant collaboré à la rédaction du PNDS « Artérite à Cellules Géantes (Horton) »	2
Sommaire	3
Liste des abréviations	5
Synthèse à destination du médecin traitant	6
1. Introduction	8
1.1 Terminologie et classification.....	8
1.2 Épidémiologie et physiopathologie.....	9
2. Objectifs du Protocole National de Diagnostic et de Soins	10
2.1 Objectifs.....	10
2.2 Méthode de travail.....	10
3. Diagnostic et évaluation initiale.....	10
3.1 Objectifs.....	10
3.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination).....	11
3.3 Diagnostic	11
3.4 Circonstances de découverte	13
3.5 Manifestations cliniques	14
3.6 Signes biologiques.....	16
3.7 Examens complémentaires.....	17
3.8 Biopsie d'artère temporale (BAT).....	17
3.9 Echographie-Doppler.....	18
3.10 Tomographie par émission de positrons au ¹⁸ fluorodéoxyglucose couplée à une tomodensitométrie (TEP-TDM au ¹⁸ FDG).....	20
3.11 Angio-TDM de l'aorte et ses branches	21
3.12 Angio-IRM de l'aorte et ses branches.....	21
3.13 Évaluation de la sévérité et de l'extension de la maladie, recherche de comorbidités et évaluation du pronostic.....	23
3.14 Diagnostic différentiel	25
4. Prise en charge thérapeutique.....	27
4.1 Objectifs.....	28
4.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination).....	28
4.3 Prise en charge thérapeutique (pharmacologique et autre).....	28
4.4 Les molécules disponibles	28
4.5 Traitement d'une ACG nouvellement diagnostiquée	30
4.5.1 Corticothérapie	30
4.5.2 Traitements d'épargne en corticoïdes (immunosuppresseurs ou thérapies ciblées)	31
4.6 Prise en charge des rechutes de l'ACG.....	35
4.7 Prise en charge des complications chirurgicales dans l'ACG.....	36
4.8 Traitements à visée cardiovasculaire.....	37
4.8.1 Antiagrégants plaquettaires et anticoagulants.....	37
4.8.2 Statines	38
4.8.1 Antihypertenseurs	38
5. Suivi.....	38
5.1 Objectifs.....	39
5.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination).....	39

5.3	Suivi de l'activité de la maladie	39
5.4	Dépistage et surveillance des complications du traitement : prévention des complications liées à la corticothérapie prolongée.	40
5.5	Prévention du risque infectieux.....	42
5.6	Prévention du risque métabolique	43
5.7	Dépistage des complications aortiques et cardio-vasculaires	43
6.	Education thérapeutique	44
7.	Recours aux associations de patients.....	44
	BIBLIOGRAPHIE.....	47

Liste des abréviations

ACG	Artérite à Cellules Géantes
ACR	American College of Rheumatology
ALD	Affection Longue Durée
AMM	Autorisation de Mise sur le Marché
ANCA	Anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles
AVC	Accident Vasculaire Cérébral
BAT	Biopsie d'Artère Temporale
BCG	Bacille de Calmette et Guérin
CCP	Peptides Citrullinés
CRI	Club Rhumatismes et Inflammation
CRP	Protéine C Réactive
DMO	Densitométrie osseuse
EULAR	European League Against Rheumatism
¹⁸ FDG	¹⁸ Fluorodéoxyglucose
GEFA	Groupe d'Étude Français des Artérites des gros vaisseaux
GRIO	Groupe de Recherche et d'Information sur les Ostéoporoses
HAS	Haute Autorité de la Santé
HCSP	Haut Conseil de la Santé Publique
IL-6	Interleukine-6
IRM	Imagerie par Résonance Magnétique
IV	Intraveineux
MHz	Mégahertz
NOIAA	Neuropathie Optique Ischémique Antérieure Aiguë
PNDS	Protocole National de Diagnostic et de Soins
PPR	Pseudo-Polyarthrite Rhizomélique
SC	Sous-cutanée
SFR	Société Française de Rhumatologie
TDM	Tomodensitométrie
TEP-TDM au ¹⁸ FDG	Tomographie à Emission de Positrons au ¹⁸ FDG
TNF-α	Tumor Necrosis Factor-alpha
UI	Unité Internationale
VS	Vitesse de Sédimentation

Synthèse à destination du médecin traitant

Cette synthèse a été élaborée à partir du Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) – Artérite à Cellules Géantes disponible sur le site de la Haute Autorité de santé www.has-sante.fr.

L'Artérite à Cellules Géantes (ACG), ou maladie de Horton, est une vascularite des artères de gros calibre. L'ACG concerne des patients de plus de 50 ans, souvent autour de 70 ans, avec une prédominance de femmes. Le nom « Artérite à Cellules Géantes » remplace désormais celui de « maladie de Horton » traditionnellement utilisé dans les pays francophones.

Cette vascularite atteint préférentiellement les branches issues des artères carotides externes, expliquant la prédominance de symptômes céphaliques : céphalées, hyperesthésie du cuir chevelu, claudication de la mâchoire et sensibilité sur le trajet des artères temporales.

Les atteintes ophtalmologiques (neuropathie optique ischémique antérieure aiguë [NOIAA] et plus rarement occlusion de l'artère centrale de la rétine [OACR]) font la gravité de la maladie à la phase initiale car leur survenue expose au risque de cécité définitive. Elles peuvent être précédées, dans 30% des cas, par des signes visuels transitoires (amaurose, flou visuel, diplopie). L'atteinte de l'aorte et de ses branches est fréquente. Elle concerne environ 40 % des patients et caractérise des patients dont le pronostic est plus sévère. Cette atteinte est rarement symptomatique à la phase du diagnostic initial de la maladie. Ainsi, une imagerie des artères de gros calibre est recommandée au diagnostic d'ACG. Le choix de l'imagerie se fait en fonction des facilités d'accès à un plateau technique. Il peut s'agir d'une TEP-TDM au 18FDG, d'un angioscanner ou d'une angio-IRM de l'aorte et de ses branches.

Dans 30 à 50 % des cas, l'ACG s'associe à un rhumatisme inflammatoire des ceintures, la pseudo-polyarthrite rhizomélique (PPR). Cependant, la PPR peut exister isolément et sa prise en charge est alors différente de celle de l'ACG, en particulier en ce qui concerne la dose initiale de la corticothérapie.

Quelle que soit la présentation clinico-radiologique initiale de l'ACG, il existe de manière quasi constante un syndrome inflammatoire biologique attesté par une augmentation de la CRP. La mesure de la vitesse de sédimentation (VS) est aujourd'hui délaissée au profit d'autres marqueurs plus spécifiques du syndrome inflammatoire comme le fibrinogène.

Toute suspicion d'ACG doit conduire à réaliser des examens pour confirmer le diagnostic, si possible avant de démarrer un traitement. Néanmoins, le traitement doit être débuté en urgence en cas de signe ophtalmologique ou rapidement lorsque la suspicion diagnostique est forte, afin de prévenir une complication visuelle de la maladie.

L'évaluation des patients avec une suspicion d'ACG, la réalisation des différents examens et la gestion du traitement sont aujourd'hui accélérées grâce à des filières de prise en charge rapide, souvent coordonnées par les services hospitaliers de médecine interne ou de rhumatologie. A ce titre, il est vivement conseillé aux médecins généralistes suspectant une ACG de se rapprocher de leurs correspondants internistes ou rhumatologues de proximité.

Le degré de confiance dans le diagnostic d'ACG augmente lorsqu'il existe une preuve de vascularite. Cette preuve peut être obtenue :

- par la mise en évidence d'une vascularite temporale sur une biopsie d'artère temporale (BAT), qui reste à ce jour le seul examen permettant de démontrer une vascularite histologique,
- par un écho-Doppler des artères temporales (dont la fiabilité augmente avec l'expérience de l'opérateur),
- et/ou par la mise en évidence de signes de vascularite de l'aorte, de ses branches et/ou des artères céphaliques à l'imagerie vasculaire (angio-TDM, TEP/TDM, angio-IRM).

Le traitement repose sur le recours systématique à une corticothérapie. La prednisone est à préférer à toutes les autres formes orales. A la phase initiale, une dose initiale comprise entre 40 et 80 mg par jour (soit 0,7 à 1 mg/kg) est suffisante pour contrôler la maladie à la phase initiale et peut être débutée en ville en urgence, surtout s'il existe des signes d'alerte pour une potentielle atteinte ophtalmologique.

La poursuite du traitement (corticothérapie, traitements d'épargne) doit être confiée à un médecin expert de la maladie, par exemple via les filières hospitalières de prise en charge rapide. Il existe aujourd'hui d'autres traitements spécifiques pouvant être associés aux corticoïdes mais leur prescription doit rester du ressort du médecin expert.

Le médecin généraliste est un acteur essentiel de la prise en charge, conjointement avec le médecin expert, en particulier :

- En permettant un diagnostic rapide, en orientant le patient vers un centre de prise en charge rapide et en débutant le traitement en cas d'urgence ophtalmologique.
- En identifiant d'éventuels signes de reprise évolutive de la maladie (attestée par une reprise des symptômes et/ou une ré-ascension du syndrome inflammatoire biologique).
- En prévenant, identifiant et traitant les effets indésirables liés aux corticoïdes (diabète, HTA, troubles du sommeil, infections, perte d'autonomie...).
- En favorisant l'adhésion du patient aux traitements.
- En coordonnant le dialogue nécessaire avec les autres spécialités (cardiologues, ophtalmologues...). Il reste notamment vigilant sur le dépistage des complications cardiovasculaires tardives, pouvant survenir 5 à 10 ans après le diagnostic d'ACG, même quand la maladie n'est plus active (sur-risque cardio-vasculaire, dilatation de l'aorte...). L'âge et la présence fréquente d'autres facteurs de risque cardio-vasculaire chez les patients avec une ACG impliquent une prise en charge spécifique.

1. Introduction

1.1 Terminologie et classification

L'Artérite à Cellules Géantes (ACG), anciennement appelée maladie de Horton, est une vascularite granulomateuse survenant après 50 ans et atteignant les artères de gros calibre (1), plus particulièrement les branches des artères carotides externes, des artères ophtalmiques, les artères vertébrales, ainsi que l'aorte et ses principales collatérales, en particulier celles destinées aux membres supérieurs. Les lésions de vascularite provoquent un épaississement de la paroi artérielle, visible sur la biopsie d'artère temporale (BAT) ou sur l'imagerie vasculaire (écho-Doppler, angio-TDM, angio-IRM, TEP-TDM au ¹⁸FDG). Cet épaississement peut provoquer une ischémie partielle ou totale des territoires irrigués. Cliniquement, ce phénomène se traduit par des manifestations ischémiques (céphalée, claudication de la mâchoire, atteinte visuelle, symptômes neurologiques, claudication d'un membre...) associées à des manifestations systémiques aspécifiques (asthénie, fièvre, anorexie, amaigrissement), conséquence de l'importante réaction inflammatoire qui caractérise cette vascularite.

D'un point de vue nosologique, l'autre vascularite des vaisseaux de gros calibre qu'il convient de distinguer de l'ACG est l'artérite de Takayasu, beaucoup plus rare, et qui survient plus précocement (avant 60 ans), avec une évolution souvent plus insidieuse. L'atteinte artérielle est généralement plus étendue et conduit plus souvent à des lésions vasculaires sténosantes, par exemple des artères rénales ou des artères pulmonaires alors que ces dernières ne sont habituellement pas touchées au cours de l'ACG ([PNDS Artérite de Takayasu](#), www.has-sante.fr).

Les critères de classification de l'*American College of Rheumatology* (ACR) dataient de 1990 et ont été mis à jour par l'ACR et l'EULAR en 2022 (2). Ils sont présentés dans le [tableau 1](#).

Les critères de 2022 sont plus sensibles, notamment en cas d'ACG limitée à l'aorte et à ses branches, mais il est important de préciser **qu'il s'agit de critères de classification et pas de diagnostic**. Ils sont performants pour distinguer des patients atteints d'ACG après un diagnostic préalable de vascularite (critère d'entrée). Ils sont donc utiles pour les travaux de recherche, afin d'inclure des populations homogènes de patients.

Tableau 1 : critères de classification ACR/EULAR pour l'ACG (Ponte C et al. Ann Rheum Dis 2022) (2)

Critère obligatoire	
Age ≥ 50 ans au diagnostic	
Critères cliniques	
Raideur matinale des épaules et/ou du cou	2 points
Perte de vision brutale	3 points
Claudication de la mâchoire et/ou de la langue	2 points
Céphalée temporale récente	2 points
Hyperesthésie du cuir chevelu	2 points
Anomalie à l'examen de l'artère temporale*	2 points

Examens complémentaires	
Élévation maximale de la VS \geq 50 mm/h ou de la CRP \geq 10mg/L **	2 points
BAT positive ou signe du halo à l'examen de l'artère temporale par écho-Doppler***	5 points
Atteinte bilatérale des artères axillaires****	2 points
Hypermétabolisme de la paroi aortique à la TEP/TDM****	2 points

* : diminution du pouls, douleur ou cordon induré

** : valeurs mesurées avant instauration du traitement de la vascularite

*** : le signe du halo est défini par la présence d'un épaissement homogène, hypoéchogène de la paroi de l'artère temporale

**** : l'atteinte axillaire bilatérale est définie par une lésion luminale (sténose, occlusion ou anévrisme) visible par TDM, IRM, angiographie ou écho-Doppler, un signe du halo au niveau de la paroi artérielle visible par écho-Doppler, ou un hypermétabolisme de la paroi artérielle visible au TEP-TDM au ^{18}F FDG et d'intensité supérieure à celui du parenchyme hépatique.

Un score \geq 6 points est associé au diagnostic d'ACG avec une sensibilité de 87% et une spécificité de 95 % une fois le diagnostic de vascularite porté. En cas d'ACG avec atteinte isolée des artères de grand calibre, la sensibilité diminue à 56 % et la spécificité demeure élevée à 95%.

1.2 Épidémiologie et physiopathologie

L'ACG touche les adultes d'au moins de 50 ans avec un âge moyen de survenue autour de 70 ans. L'incidence atteint son maximum après 70 ans. Les femmes sont davantage touchées que les hommes (sexe ratio = 3 : 1). La maladie s'observe préférentiellement dans des populations d'origine européenne et est beaucoup plus rare chez les personnes d'origine africaine, asiatique ou originaires des pays arabes. L'incidence de l'ACG est 2 à 5 fois plus élevée en Europe du Nord qu'en Europe du Sud.

L'ACG est une maladie rare et son incidence en France est estimée autour de 10 cas pour 100 000 habitants de plus de 50 ans (3).

L'étiologie de l'ACG n'est pas identifiée mais les mécanismes physiopathologiques impliqués dans le développement de la vascularite sont de mieux en mieux connus. Ils reposent sur le recrutement de lymphocytes T CD4 au sein de la paroi artérielle, leur activation puis leur prolifération et polarisation en lymphocytes Th1 et Th17 respectivement producteur d'IFN- γ et d'IL-17. Sont également recrutés des monocytes qui se différencient en macrophages. Sous l'effet de l'IFN- γ , ces macrophages fusionnent pour former des cellules géantes multinucléées qui ont donné son nom à la maladie. Ces cellules produisent de nombreux médiateurs (PDGF, endothéline-1), enzymes (métalloprotéinases), facteurs de croissance (VEGF) qui vont conduire à la prolifération des cellules musculaires lisses de la média et à leur migration dans l'intima. Elles y acquièrent un phénotype de myofibroblastes, y prolifèrent et synthétisent des protéines matricielles (collagène, fibronectine) qui aboutissent à la sténose voire à l'occlusion des vaisseaux atteints responsables des manifestations ischémiques de la maladie (4). L'ACG s'accompagne d'une augmentation de la production d'IL-6 qui est mesurable dans le sérum des patients et dont la concentration est corrélée à l'activité de la maladie et à la valeur des marqueurs biologiques inflammatoires (CRP, fibrinogène, VS) (5).

Les progrès réalisés dans la connaissance de la physiopathologie de l'ACG ont permis d'identifier de nouvelles cibles thérapeutiques pour améliorer la prise en charge des patients.

2. Objectifs du Protocole National de Diagnostic et de Soins

2.1 Objectifs

L'objectif de ce Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) est de présenter aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale actuelle et le parcours de soins d'un patient atteint d'ACG. Il a pour but d'optimiser et d'harmoniser la prise en charge et le suivi de cette maladie rare sur l'ensemble du territoire. Il permet également d'identifier les spécialités pharmaceutiques utilisées dans une indication non prévue dans l'Autorisation de Mise sur le Marché (AMM) ainsi que les spécialités, produits ou prestations nécessaires à la prise en charge des patients mais non habituellement pris en charge ou remboursés.

Ce PNDS peut servir de référence au médecin généraliste en concertation avec les autres médecins spécialistes.

Le PNDS ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités ou complications, toutes les particularités thérapeutiques, tous les protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles, ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin vis-à-vis de son patient. Le protocole décrit cependant la prise en charge de référence d'un patient atteint d'ACG. Il doit être mis à jour en fonction des données nouvelles validées.

2.2 Méthode de travail

Cette version du PNDS a été actualisée à partir de la version révisée de 2019, élaborée selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr).

3. Diagnostic et évaluation initiale

3.1 Objectifs

- Savoir évoquer précocement l'ACG ;
- Savoir établir le diagnostic de forte probabilité et initier les examens complémentaires et le traitement d'urgence de l'ACG ;
- Connaître le parcours conduisant au diagnostic de l'ACG ;
- Savoir identifier les diagnostics différentiels de l'ACG ;
- Rechercher et anticiper les éventuelles complications de l'ACG et de son traitement.

3.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

Le médecin généraliste joue un rôle important pour évoquer le diagnostic initial d'ACG et pour orienter rapidement un patient suspect d'ACG vers un centre spécialisé. De nombreux autres médecins peuvent être amenés à suspecter ou diagnostiquer une ACG : médecins urgentistes, médecins internistes, rhumatologues, ophtalmologues, gériatres, médecins vasculaires et neurologues (liste non exhaustive).

La confirmation diagnostique est idéalement coordonnée par un médecin spécialiste ayant une expertise dans l'ACG, le plus souvent un médecin interniste ou un rhumatologue.

Des filières de type « Fast-Track » (filière de soin d'accès rapide) existent dans certains centres français et permettent une évaluation rapide d'un patient chez qui une ACG est suspectée ([Figure 1](#)). Des études suggèrent que ce type de filière diminue le risque de cécité liée à l'ACG, en permettant la mise en route plus rapide d'un traitement adapté (6,7). Ces filières reposent sur :

- Une évaluation par un médecin expert de la maladie, généralement médecin interniste ou rhumatologue. Elle permet de déterminer la probabilité diagnostique d'ACG et **d'identifier des signes en faveur d'une complication ischémique, notamment visuelle ou neurologique.**
- Un bilan biologique à la recherche d'une augmentation de la CRP, quasi constante au cours de l'ACG.
- La réalisation d'un écho-Doppler des artères temporales et axillaires par un opérateur entraîné, à la recherche de signes en faveur d'une vascularite. La démonstration de la vascularite peut reposer dans certains centres sur une autre modalité d'imagerie en fonction de sa disponibilité.

3.3 Diagnostic

Points-clés (diagnostic)

- Toute céphalée inhabituelle d'apparition récente chez un sujet de plus de 50 ans, en particulier après 70 ans, doit faire évoquer le diagnostic d'ACG et faire réaliser un dosage de la CRP.
- Les autres signes évocateurs sont les signes visuels d'apparition brutale, transitoires ou définitifs (flou visuel, amaurose, diplopie), la claudication de la mâchoire, l'hyperesthésie du cuir chevelu, l'aspect saillant et induré des artères temporales, les symptômes de PPR et les signes généraux.
- Lorsque les signes visuels sont transitoires, l'examen ophtalmologique est généralement normal et de ne doit pas faussement rassurer le clinicien ni retarder la mise en route d'un traitement.
- Une ACG doit aussi être envisagée devant tout syndrome inflammatoire isolé persistant chez un patient de plus de 50 ans.
- Le diagnostic nécessite une preuve de vascularite, apportée par la BAT (qui reste le *gold standard* pour démontrer la vascularite) ou par l'imagerie vasculaire (écho-Doppler, TEP-TDM au ¹⁸FDG, angioscanner ou angio-IRM).
- Des filières hospitalières de prise en charge rapide, souvent coordonnées par les services de Médecine Interne ou de Rhumatologie, permettent d'accélérer le diagnostic et la mise en route du traitement.

Le diagnostic d'ACG repose sur des éléments cliniques, des examens complémentaires et la réponse à la corticothérapie qui est constante.

En pratique clinique quotidienne, le diagnostic d'ACG repose sur l'existence chez un patient de plus de 50 ans :

- de signes cliniques évocateurs d'ACG (PPR comprise),
- d'un syndrome inflammatoire (présent dans plus de 95 % des cas),
- et d'une « preuve » de vascularite apportée par la BAT ou l'imagerie vasculaire.

Cette confirmation du diagnostic par une preuve directe (BAT) ou indirecte (imagerie) de vascularite est un élément clé. Le choix de l'examen complémentaire dépend surtout du phénotype du patient et du plateau technique à disposition ([tableau 3](#)).

Un diagnostic par excès, porté exclusivement sur des signes cliniques, pourrait conduire à débiter un traitement inadapté, potentiellement délétère, et à un retard à l'établissement du diagnostic différentiel approprié.

Un diagnostic d'ACG conforté par une preuve histologique ou par des examens d'imagerie aide à la prise de décision dans des situations où se discute l'introduction d'un traitement d'épargne en corticoïdes.

Cependant, chez certains patients, le diagnostic ne peut pas être affirmé de manière certaine. Dans ces situations, une réponse rapide et complète au traitement par corticoïdes et l'absence de diagnostic alternatif avec un recul de plusieurs mois deviennent les principaux arguments qui permettent de retenir le diagnostic d'ACG.

En outre, même une fois que le diagnostic d'ACG est confirmé, il est recommandé de rechercher une atteinte des artères de gros calibre et en particulier de l'aorte car sa mise en évidence a un impact sur le suivi et le pronostic.

On distingue en effet 2 phénotypes principaux d'ACG qui peuvent s'associer :

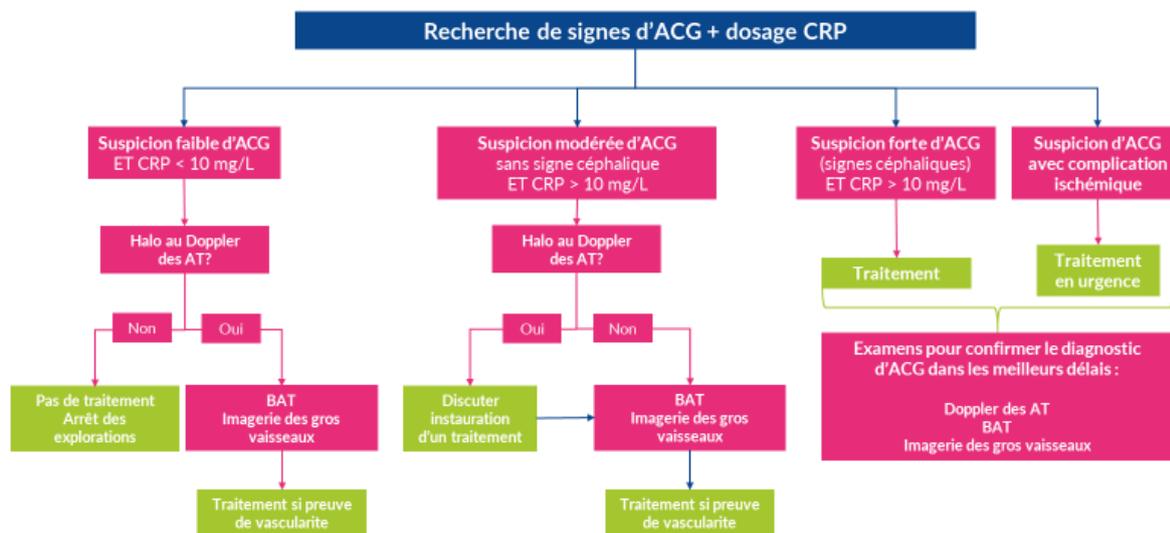
- **L'ACG céphalique** qui est la conséquence de l'atteinte des artères céphaliques. Les signes cliniques qui en découlent sont les céphalées, la claudication de la mâchoire, les anomalies à la palpation des artères temporales, ou l'hyperesthésie du cuir chevelu. Le risque de complication visuelle ou neurologique est le plus élevé chez ces patients.
- **L'ACG extra-céphalique** est définie par l'atteinte de l'aorte et de ses branches. En dehors des signes généraux liés à l'inflammation systémique (asthénie, anorexie, amaigrissement, fièvre), les signes cliniques sont généralement absents ou discrets et peu spécifiques (toux sèche, sueurs nocturnes, douleurs thoraciques ou dorsales). Néanmoins, la présentation clinique peut être plus explicite en cas de sténose artérielle (responsable d'une claudication de membre, d'une asymétrie tensionnelle), ou de dissection aortique (rare). Le diagnostic repose sur l'imagerie vasculaire et beaucoup plus rarement sur l'analyse histologique d'une pièce opératoire.

Dès que le diagnostic d'ACG est suspecté, les examens de confirmation doivent être réalisés le plus rapidement possible car :

- Les performances diagnostiques de l'écho-Doppler, de l'angio-IRM et de la TEP-TDM au ¹⁸F-DG diminuent rapidement (3 à 7 jours) après l'initiation de la corticothérapie (8,9). En revanche, les anomalies histologiques visibles sur la BAT persistent au moins pendant 15 jours, voire davantage.
- Avant que le traitement ne soit débuté, il existe un risque de survenue imprévisible et brutale de complications ischémiques irréversibles, notamment ophtalmologiques et plus rarement neurologiques. Ce risque est plus marqué en cas d'ACG de phénotype céphalique.

Dans une situation d'ACG avec atteinte ophtalmologique, la mise en route du traitement est une urgence thérapeutique absolue. Une corticothérapie instaurée sur la conviction diagnostique du médecin pourra ensuite être arrêtée si le diagnostic d'ACG n'est finalement pas retenu.

Figure 1 : Raisonement diagnostique en cas de suspicion d'ACG : exemple d'une filière de diagnostic rapide de type « fast track » basée sur l'utilisation de l'écho-Doppler (adapté de Greigert H et al. La Revue du Praticien 2023) (10)



3.4 Circonstances de découverte

Le diagnostic doit être évoqué chez un patient de plus de 50 ans devant des situations très diverses.

Dans certains cas, le diagnostic d'ACG est évident en raison de la présence de manifestations cliniques fortement évocatrices de la maladie, et de survenue habituellement récente (<1 mois).

À l'autre extrême, le seul point d'appel peut être une altération de l'état général ou un syndrome inflammatoire inexpliqué. Il convient alors de rechercher des signes évocateurs d'ACG, qui peuvent être discrets voire manquer. Dans ce contexte, il est utile de rechercher une atteinte de l'aorte et de ses branches, qui s'accompagne généralement de peu de symptômes spécifiques. La mise en évidence d'un souffle vasculaire dans un territoire sous-clavier, axillaire, et/ou huméral a alors une grande valeur d'orientation vers le diagnostic d'ACG.

Les autres situations devant lesquelles le diagnostic d'ACG doit être évoqué (situations les plus fréquentes, liste non exhaustive) :

- **Une neuropathie optique ischémique antérieure aiguë (NOIAA).** Dans 10 % des cas, les NOIAA sont liées à une ACG. Dans ce cas, l'existence de signes cliniques d'ACG, d'un syndrome inflammatoire (parfois modeste) et d'une ischémie choroïdienne à l'angiographie sont des arguments en faveur d'une NOIAA « artéritique » (c'est-à-dire secondaire à l'ACG). Dans 90 % des cas, la NOIAA est « non artéritique » et liée à des phénomènes de bas débit de la tête du nerf optique en lien avec des facteurs anatomiques (petite papille), une ischémie nocturne (apnée du sommeil, hypotension) ou des lésions athéromateuses. Dans le doute et dans l'attente de l'avis d'un expert, il est préférable de doser immédiatement la CRP et de traiter en urgence par corticoïdes car le risque de la NOIAA artéritique est de se bilatéraliser rapidement.
- **Une pseudo-polyarthrite rhizomélisque :** la PPR est 10 fois plus fréquente que l'ACG. Dans environ 20 % des cas, elle s'associe à une ACG (11). Ainsi, **chez tout patient atteint de PPR, il faut rechercher des signes cliniques d'ACG céphaliques ou extra-céphaliques**, et réaliser au moindre doute des examens complémentaires à la recherche de lésions de vascularite ([tableau 2](#) et [tableau 3](#)). La PPR peut donc survenir isolément et sa prise en charge diffère alors de celle de l'ACG. Un avis rhumatologique est alors conseillé car les diagnostics différentiels sont nombreux ([tableau 4](#)).
- **Un accident vasculaire cérébral ischémique** en particulier s'il concerne le territoire vertébro-basilaire, s'il existe un syndrome inflammatoire et/ou si l'imagerie montre des signes de vascularite sur les troncs supra-aortiques.

3.5 Manifestations cliniques

Les signes généraux (amaigrissement, anorexie, asthénie, fièvre) sont fréquents et peuvent constituer le principal motif de consultation. Une fébricule ou une fièvre persistante, dont les caractéristiques sont très variables, peuvent être le symptôme dominant. La fièvre dépasse rarement 39°C, habituellement sans frissons. Les sueurs nocturnes sont possibles.

Les signes céphaliques constituent la pierre angulaire des manifestations cliniques de l'ACG. Ils s'expliquent par la prédilection de cette vascularite pour le territoire de l'artère carotide externe ([tableau 2](#)).

Les céphalées d'installation récente ou même soudaine sont de siège variable (temporales, occipitales, héli- ou holocrâniennes) et doivent alerter surtout en raison de leur caractère inhabituel. L'hyperesthésie du cuir chevelu (douleurs au brossage des cheveux ou au contact de l'oreiller) ou la claudication de la mâchoire sont moins fréquentes mais plus spécifiques du diagnostic d'ACG. Une nécrose linguale, du voile du palais ou du scalp sont très fortement évocatrices du diagnostic mais exceptionnelles. L'examen clinique doit rechercher des anomalies uni- ou bilatérales de l'artère temporale qui peut être turgescence, sensible, indurée, irrégulière, hypo-pulsatile ou sans pouls.

Tableau 2 : Correspondance anatomo-clinique des signes céphaliques de l'ACG

Artères	Signes cliniques
Temporales	Céphalées temporales, hyperesthésie du cuir chevelu, anomalie de palpation de l'artère temporale, nécrose du scalp
Occipitales	Céphalées postérieures, hyperesthésie du cuir chevelu, nécrose du scalp
Maxillaires et ses branches	Claudication des mâchoires, claudication/nécrose de la langue
Vertébrales	Accident vasculaire cérébral
Ophthalmiques et ses branches (artère centrale de la rétine, artères ciliaires postérieures courtes)	NOIAA, OACR, troubles visuels transitoires

NOIAA : neuropathie optique ischémique antérieure aiguë ; OACR : occlusion de l'artère centrale de la rétine

Les signes ophtalmologiques déterminent la gravité immédiate d'une ACG. Il peut s'agir de signes transitoires (flou visuel, diplopie binoculaire, « voile noir » ou amaurose) ou permanents (flou visuel, diplopie binoculaire, scotome, altération du champ visuel ou cécité).

- Lorsque les signes visuels sont **transitoires**, l'examen ophtalmologique est généralement normal et ne doit pas faussement rassurer le clinicien ni retarder la mise en route d'un traitement.
- En cas de baisse d'acuité visuelle **permanente**, l'examen ophtalmologique conduit 9 fois sur 10 à la mise en évidence d'une NOIAA, ou plus rarement d'une occlusion de l'artère centrale de la rétine ou d'une neuropathie optique ischémique postérieure. De manière beaucoup plus rare, un trouble visuel peut révéler une cécité corticale due à un AVC occipital (territoire vertébro-basilaire).

Les complications ischémiques surviennent presque toujours au moment du diagnostic d'ACG et de manière exceptionnelle à l'occasion d'une rechute.

Environ 30 à 50 % des ACG s'accompagnent d'une **pseudopolyarthrite rhizomélique** (PPR). Il s'agit d'un rhumatisme inflammatoire des ceintures scapulaire et pelvienne. Le *substratum* anatomique de la PPR correspond à une inflammation des bourses séreuses (bursites) sous-acromio-deltaïdiennes et pré-trochantériennes respectivement responsable d'une douleur et

surtout d'une raideur d'horaire inflammatoire des épaules (difficulté à élever les bras), des hanches, du rachis cervical et lombaire. L'atteinte est habituellement bilatérale et symétrique. L'atteinte des épaules est plus fréquente que celles des hanches. L'atteinte des bourses séreuses interépineuses au niveau des vertèbres cervicales et lombaires, visible par TEP-TDM au ^{18}F FDG, explique probablement les cervicalgies (parfois difficiles à distinguer de céphalées postérieures) et les lombalgies d'horaire inflammatoire.

En cas de PPR isolée, d'autres diagnostics doivent être évoqués et un avis spécialisé demandé (cf. [paragraphe 3.14](#)). Des arthralgies périphériques (poignets, mains, chevilles) avec un aspect œdémateux ou des myalgies diffuses peuvent également être observées.

L'atteinte de l'aorte et de ses branches est le plus souvent infraclinique. Quelques symptômes non spécifiques peuvent faire évoquer une aortite : toux sèche, dyspnée, douleur thoracique ou dorsale. Cependant, l'atteinte des artères des membres peut se manifester par une diminution ou une abolition d'un pouls, un souffle vasculaire, une asymétrie tensionnelle, une claudication d'un membre ou exceptionnellement une ischémie. L'atteinte des membres supérieurs est plus fréquente que celle des membres inférieurs. L'examen clinique de tout patient suspect d'ACG doit donc comporter une mesure de la pression artérielle à chaque bras à la recherche d'une anisotension, une auscultation cardiaque, la palpation des pouls et une auscultation des principaux axes artériels. L'existence d'un souffle d'insuffisance aortique doit faire suspecter une dilatation de l'aorte ascendante. La rupture d'un anévrisme ou la dissection aortique de survenue inaugurale sont rares mais graves.

3.6 Signes biologiques

La réaction inflammatoire systémique est quasi-constante au point que l'absence de syndrome inflammatoire, sauf traitement par corticoïdes débuté au préalable, rend le diagnostic d'ACG improbable.

Il est d'usage de doser à la fois la CRP en tant que marqueur inflammatoire de cinétique rapide, et au moins un marqueur de cinétique lente, comme le fibrinogène ou la vitesse de sédimentation (VS). Nous recommandons d'utiliser le fibrinogène plutôt que la VS, cette dernière pouvant varier en fonction de paramètres indépendants du syndrome inflammatoire (hypergammaglobulinémie polyclonale ou monoclonale et anémie notamment).

Au diagnostic, la CRP seule est nécessaire. D'autres paramètres inflammatoires peuvent être explorés si la CRP est normale ou quasi-normale. Pour le suivi, il est recommandé de doser la CRP et un marqueur de cinétique lente (comme le fibrinogène).

Au cours de l'ACG, la CRP moyenne est à 94 ± 63 mg/L et les autres protéines de l'inflammation (fibrinogène, haptoglobine) sont élevées. Une anémie inflammatoire et une thrombocytose sont observées dans la moitié des cas (12).

Chez les patients présentant une complication ischémique, le syndrome inflammatoire est significativement moins élevé que chez ceux n'en présentant pas (CRP moyenne à 35 vs 108 mg/L (13)).

En dehors de la recherche d'un syndrome inflammatoire, aucune autre anomalie biologique n'oriente vers le diagnostic d'ACG. Aucune anomalie biologique n'est spécifique du diagnostic. Une cholestase anictérique, avec élévation isolée des phosphatases alcalines et de la gamma-glutamyl-transpeptidase (γ GT) est présente chez un tiers des patients mais cette anomalie a une faible valeur prédictive pour le diagnostic d'ACG.

Nous recommandons aussi un dosage des ANCA anti MPO et anti PR3 à titre de diagnostic différentiel (cf [paragraphe 3.14](#)).

En cas de manifestations articulaires, nous recommandons de rechercher un facteur rhumatoïde et des anticorps anti-peptides citrullinés (CCP) pour éliminer une polyarthrite rhumatoïde à début rhizomélique, plus fréquente chez le sujet âgé ([tableau 4](#)).

3.7 Examens complémentaires

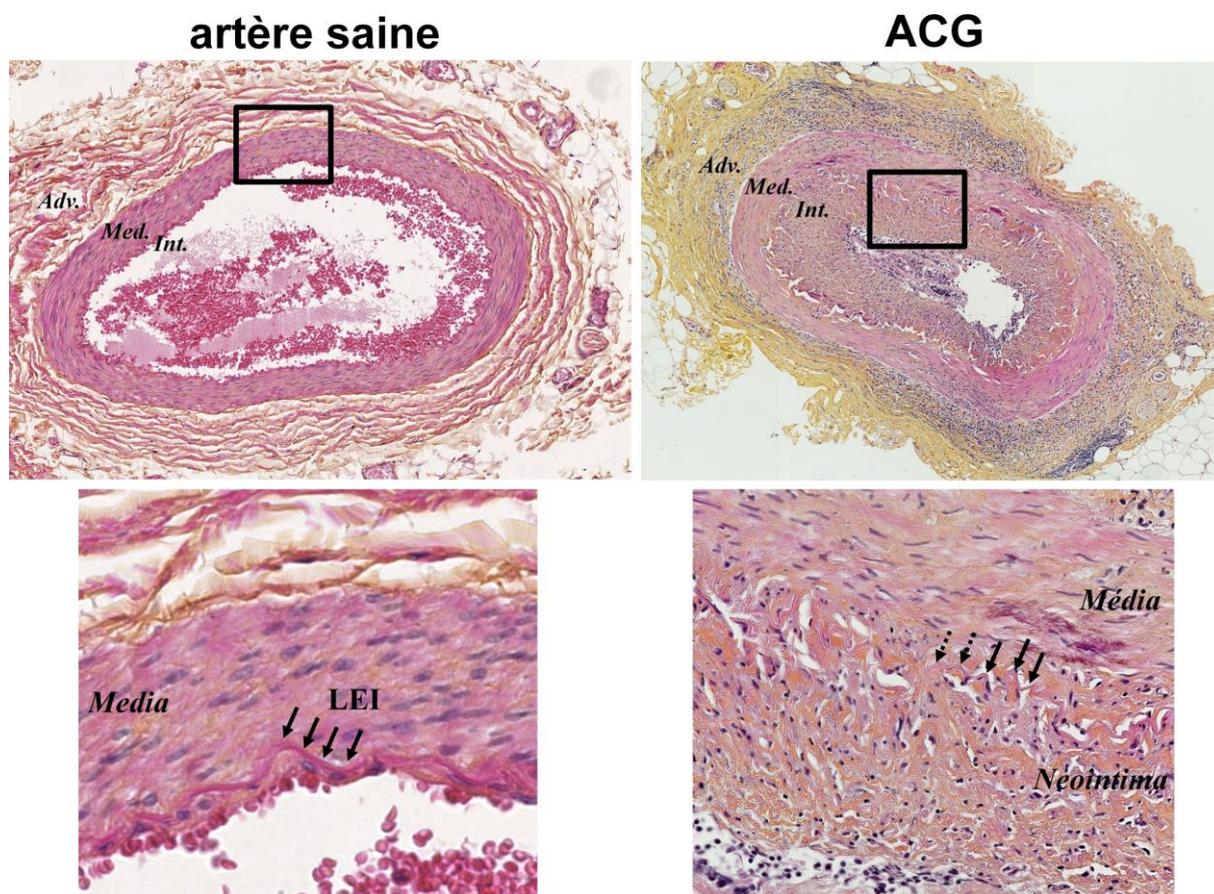
Ces examens ont pour objectif d'obtenir une preuve de vascularite pour confirmer le diagnostic d'ACG. Chaque examen possède ses avantages et inconvénients résumés dans le [tableau 3](#). Le clinicien les choisira en fonction du phénotype du patient, du plateau technique à sa disposition, de leur caractère invasif, irradiant et de l'évolution de leur sensibilité une fois le traitement par corticoïdes débuté.

3.8 Biopsie d'artère temporale (BAT)

La BAT est le seul examen permettant de confirmer histologiquement une ACG. L'examen est fait sous anesthésie locale et peut être réalisé en ambulatoire. Le côté à biopsier peut être guidé par des anomalies cliniques de l'artère temporale et le prélèvement doit idéalement mesurer 1 cm ou plus et en tout cas pas moins de 0,5 cm (14). Le repérage de l'artère temporale par échodoppler peut aider à la réalisation de la BAT mais ne permet pas d'en améliorer la sensibilité comparativement à un examen clinique attentif. Dans une situation de diagnostic clinique qui paraît d'emblée hautement probable, la biopsie ne doit pas retarder la mise en route du traitement puisque les anomalies histologiques persistent au moins pendant 15 jours. La BAT est probablement l'examen complémentaire qui reste positif le plus longtemps après que le traitement ait été débuté (15).

L'analyse histologique se fait sur des coupes sériées et repose sur une simple étude morphologique. Pour être considérée comme une preuve histologique d'ACG, la biopsie doit montrer un infiltrat inflammatoire mononucléé de la média et/ou de l'intima. La co-existence de cellules géantes est inconstante. La présence isolée d'un infiltrat péri-adventitial ou d'une atteinte des *vasa vasorum* est beaucoup moins spécifique de l'ACG, car ces aspects peuvent être rencontrés dans d'autres pathologies ou être simplement liés à l'âge. Il en est de même pour l'hyperplasie intimale et la dissociation de la limitante élastique interne qui n'ont pas de spécificité ([Figure 2](#)).

Figure 2 : exemples de biopsies d'artère temporale colorées à l'hématoxyline éosine safran (HES) (adapté de Samson M et al. *Autoimmun Rev* 2017) (4).



À gauche, il s'agit d'une artère saine : la paroi artérielle est préservée. Il n'y a pas d'infiltrat inflammatoire. La limitante élastique interne (LEI), qui sépare la média de l'intima, est préservée (flèche). L'intima, qui est composée de cellules endothéliales, est fine. La lumière vasculaire est normale.

À droite, l'artère temporale est le siège de lésions d'ACG. La paroi artérielle est infiltrée par des cellules mononucléées (panartérite). La LEI est fragmentée (flèches en pointillées), la média est détruite et des cellules prolifèrent au sein de l'intima conduisant à la formation d'une néointima hyperplasique qui sténose la lumière vasculaire.

Adv: adventice ; Int : intima ; Med : media

Environ 50 à 80 % des ACG ont une BAT positive, ce qui dépend surtout du phénotype de l'ACG : 53 % en cas d'ACG extra-céphalique, 67 % en cas d'ACG céphalique (16). Ainsi, une biopsie sans signe inflammatoire n'écarte pas le diagnostic d'ACG. En cas de 1^{ère} BAT négative, la réalisation d'une 2^{ème} BAT est possible mais exceptionnellement réalisée.

3.9 Echographie-Doppler

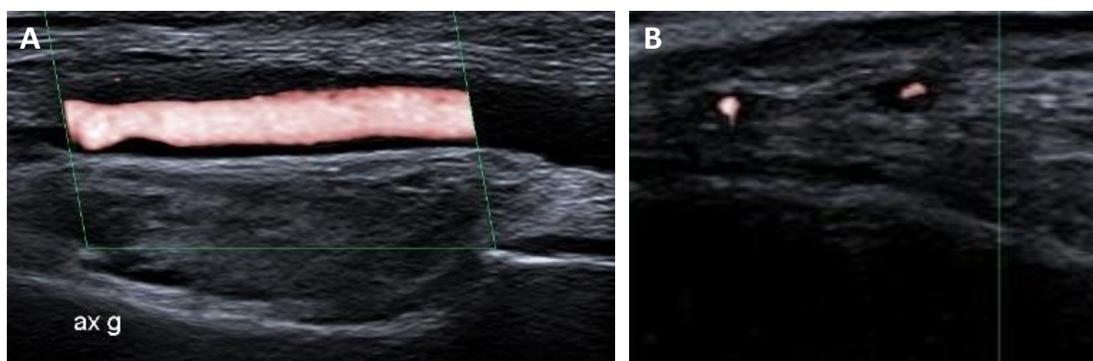
L'échographie-Doppler couleur des artères temporales et des troncs supra-aortiques est, selon l'EULAR (*European Alliance of Associations for Rheumatology*), l'examen à réaliser en première intention en cas de suspicion d'ACG car il est le moins invasif, le moins coûteux et qu'il présente un taux plus faible de faux négatifs que la BAT (17).

Le signe du halo ([figure 3](#)) est défini par un épaissement étendu, circonférentiel, homogène et hypoéchogène de la paroi artérielle, visible à la fois dans le plan longitudinal et transversal. Il a une sensibilité de 68 % et une spécificité de 81 % (18). Il disparaît après environ 5 jours de traitement par corticoïdes. Les faux positifs peuvent être liés à l'athérome, à une autre maladie vasculaire (vascularite nécrosante, amylose...). Lorsque le signe du halo est présent de façon bilatérale, la spécificité pour le diagnostic d'ACG est très élevée.

Le signe du halo doit également être recherché au niveau des artères sous-clavières et axillaires car leur atteinte est corrélée à celle de l'aorte qui n'est pas directement explorée par l'écho-Doppler.

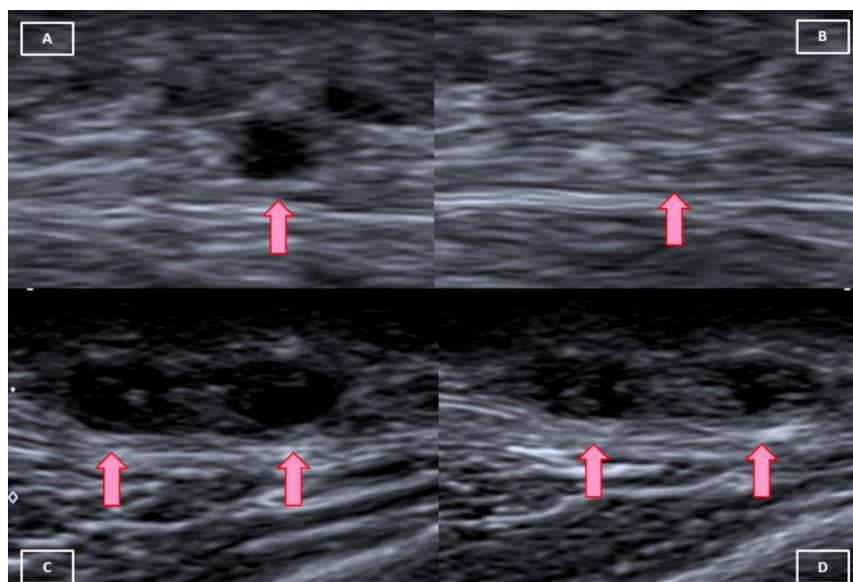
Outre les artères temporales, les artères faciales et occipitales peuvent également être évaluées selon les mêmes modalités.

Figure 3 : Signe du halo en écho-Doppler. 3A : Halo hypoéchogène de l'artère axillaire en coupe longitudinale. 3B : Halo hypoéchogène des branches frontale et pariétale du tronc principal temporal.



D'autres signes échographiques sont utilisés, en particulier **le signe de la non compressibilité** ([figure 4](#)). Ce signe ne s'applique pas aux artères axillaires du fait de leur profondeur.

Figure 4 : signe de la non compressibilité. A, B : artère temporale normale : bien visible (A), avec disparition de la lumière vasculaire lors de la compression (B). C, D : artère temporale inflammatoire : bien visible avant (C) et après compression (D).



La mesure de l'épaisseur intima média (IMT) est utile pour dépister l'inflammation vasculaire. Des seuils simplifiés ont été définis : 0,4 mm pour l'ensemble du massif facial, 0,7 mm pour les artères vertébrales et 1 mm pour les artères axillaires et carotides communes (19).

Le manque de sensibilité et de spécificité de l'échographie-Doppler des artères temporales est lié à son caractère opérateur dépendant. L'examen doit absolument être réalisé par un opérateur entraîné utilisant du matériel adapté (sonde haute fréquence 15 à 18 MHz pour les artères crânielles et 7 à 15 MHz pour les artères extra-crânielles supra-aortiques).

Comme la BAT, l'écho-Doppler des artères temporales est plus performant en cas d'ACG céphalique. Ainsi, d'après les recommandations de l'EULAR, l'échographie-Doppler des artères temporales suffit à porter le diagnostic d'ACG en cas de forte probabilité clinique. A l'inverse, cet examen peut être utilisé pour exclure le diagnostic d'ACG quand la probabilité est faible, par exemple en cas de signes cliniques non spécifiques et en l'absence de syndrome inflammatoire ([figure 1](#)).

Les deux points essentiels pour prendre en compte les résultats d'un écho-Doppler des artères temporales et axillaires, en cas de suspicion d'ACG, sont donc :

- la probabilité diagnostique pré-test,
- la réalisation par un opérateur entraîné utilisant un matériel adapté.

3.10 Tomographie par émission de positrons au ¹⁸fluorodéoxyglucose couplée à une tomodensitométrie (TEP-TDM au ¹⁸FDG)

La TEP-TDM au ¹⁸FDG couplée au scanner est très performante pour détecter une inflammation de la paroi vasculaire et confirmer un diagnostic de vascularite.

Jusqu'à présent, la TEP-TDM au ¹⁸FDG était surtout utilisée pour détecter une atteinte de l'aorte et de ses branches, en montrant un hypermétabolisme de la paroi vasculaire considéré comme significatif s'il est supérieur à celui du parenchyme hépatique (grade 3). La signification d'un hypermétabolisme de grade 2 (identique à celui du parenchyme hépatique) est discutée et nécessite un avis d'expert. Plus récemment, cet examen a montré de très bonnes performances pour détecter une atteinte inflammatoire des vaisseaux céphaliques (artères temporales, vertébrales, maxillaires et occipitales) si bien que son utilisation est désormais reconnue dans les recommandations EULAR 2023 comme une des imageries diagnostiques de l'ACG. Le couplage d'une TEP-TDM au ¹⁸FDG céphalique et extra-céphalique augmente la sensibilité diagnostique (20).

Le TEP-TDM au ¹⁸FDG peut également montrer des signes de PPR : un hypermétabolisme périarticulaire au niveau des ceintures scapulaire et/ou pelvienne et un hypermétabolisme interépineux, principalement au niveau cervical ou lombaire.

Parmi les inconvénients de cet examen, outre son coût élevé (700 à 900 €), sa sensibilité diminue après l'instauration de la corticothérapie et en cas de diabète mal équilibré.

À l'inverse, l'hypermétabolisme vasculaire peut persister même après plusieurs mois de traitement chez des patients asymptomatiques et la valeur de ces hypermétabolismes persistants reste encore mal comprise.

Les lésions d'athérome peuvent fixer au TEP-TDM au ^{18}F FDG et constituent donc un diagnostic différentiel à évoquer. Cependant, les lésions d'athérome fixent généralement de façon moins intense, moins homogène, sont rarement circonférentielles, et ne prédominent pas sur les artères sous-clavières ou axillaires comme dans l'ACG.

3.11 Angio-TDM de l'aorte et ses branches

L'angioscanner est surtout utilisé pour l'étude de l'aorte, des artères des membres et des troncs supra-aortiques. La mise en évidence d'un épaissement circonférentiel et homogène de la paroi artérielle en zone non athéromateuse est en faveur d'une vascularite. Un épaissement de la paroi aortique > 2 à 3 mm ou des autres axes artériels > 1 mm est évocateur de vascularite (21). Cependant, les modalités de mesure de l'épaisseur de la paroi aortique n'ont pas encore fait l'objet d'un consensus, et une variabilité inter-observateurs est possible.

L'angioscanner est également l'examen de référence pour détecter les complications vasculaires : dissection, dilatation ou sténose.

3.12 Angio-IRM de l'aorte et ses branches

L'angio-IRM peut être utilisée pour l'étude des vaisseaux céphaliques ou de l'aorte et ses branches.

Concernant les artères de gros calibre (aorte et ses branches), l'angio-IRM recherche un épaissement de la paroi vasculaire et/ou un hypersignal T2 ou une prise de gadolinium de la paroi vasculaire qui évoque une vascularite active. L'angio-IRM est peu utilisée en pratique quotidienne du fait de son accès plus restreint et de la durée de réalisation de l'examen.

Au niveau céphalique, l'angio-IRM 3 Tesla, parfois couplée à des séquences en « sang noir », permet une étude fine des vaisseaux céphaliques, en particulier de l'artère temporale. Certaines études ont rapporté une excellente sensibilité et spécificité de cet examen mais l'analyse des images n'est pas aisée.

Tableau 3 : Résumé des modalités diagnostiques pour confirmer l'existence d'une vascularite des artères de gros calibre

Examens	Avantages	Inconvénients
BAT	<ul style="list-style-type: none"> • Seul examen apportant une confirmation histologique • Permet d'éliminer des diagnostics différentiels (vascularites nécrosantes) • Peut rester positif plusieurs semaines après l'initiation des corticoïdes 	<ul style="list-style-type: none"> • Invasif • Etude restreinte à l'artère temporale • Manque de sensibilité (atteinte segmentaire et focale, absence d'atteinte de l'artère temporale)
Echo-Doppler	<ul style="list-style-type: none"> • Accessibilité • Non invasif, non irradiant • Etude des artères temporales, artères axillaires, tronc supra-aortiques 	<ul style="list-style-type: none"> • Diminution de la sensibilité après 3 à 7 jours de traitement par corticoïdes • Opérateur dépendant • Nécessité d'avoir un matériel adapté (sonde haute fréquence) • Diagnostics différentiels : autres vascularites, athérome • Pas d'étude de l'aorte thoracique
TEP-TDM au ¹⁸ FDG	<ul style="list-style-type: none"> • Sensible • Etude de l'aorte, des artères de gros calibre et des artères céphaliques 	<ul style="list-style-type: none"> • Coût • Irradiation • Accessibilité • Diminution de la sensibilité après instauration du traitement par corticoïdes et en cas de diabète mal équilibré • Besoin de TEP-TDM au ¹⁸FDG équipée de caméras haute résolution pour l'étude des artères céphaliques
Angio-TDM	<ul style="list-style-type: none"> • Accessibilité • Etude de l'aorte et de ses principales branches • Persistance des anomalies plusieurs semaines après l'initiation de la corticothérapie • Permet une étude morphologique précise de l'aorte et ses branches (dilatation, sténose) 	<ul style="list-style-type: none"> • Non adapté à l'étude des artères céphaliques • Irradiant • Injection de produit de contraste iodé restreignant l'utilisation chez l'insuffisant rénal sévère ou en cas d'allergie • Défaut de standardisation de la mesure de l'épaisseur de la paroi aortique
Angio-IRM	<ul style="list-style-type: none"> • Non irradiant • Etude de l'aorte, des troncs supra-aortiques mais aussi des artères céphaliques, notamment l'artère temporale • Permet une étude morphologique précise de l'aorte et ses branches (dilatation, sténose) 	<ul style="list-style-type: none"> • Coût • Accessibilité • Durée de l'examen • Diminution de la sensibilité après 72h de traitement par corticoïdes • Étude des artères céphaliques nécessitant un protocole dédié (IRM 3 Tesla avec deux séquences volumiques T1 spin écho en sang noir sans et avec injection de gadolinium, saturation du signal de la graisse, recalées avec une ARM des artères intracrâniennes 3D TOF grand champ)

3.13 Évaluation de la sévérité et de l'extension de la maladie, recherche de comorbidités et évaluation du pronostic

Le pronostic de l'ACG est, en général, bon une fois le traitement débuté et il est rare que le pronostic vital soit engagé. Les études de population ne montrent pas de surmortalité chez les patients avec une ACG par rapport à la population générale, sauf dans certaines formes de la maladie (cf [complications tardives](#)). Les études, qui se sont intéressées aux causes de mortalité des patients atteints d'ACG, ont montré une prédominance des causes cardio-vasculaires mais le lien direct avec l'ACG est difficile à établir chez des patients cumulant souvent un âge avancé, des facteurs de risque cardiovasculaire et un rôle potentiellement aggravant des traitements comme la corticothérapie.

On distingue schématiquement les complications précoces et tardives. A la phase initiale, ce sont surtout les événements ischémiques qui sont redoutés, tandis qu'à la phase tardive, ce sont plutôt les événements aortiques ou liés à l'atteinte des artères de gros calibre ainsi que les complications de la corticothérapie au long cours.

► Les complications précoces

Les complications précoces surviennent à la phase initiale de la maladie, avant ou dans les premières semaines suivant l'instauration du traitement. Elles sont souvent la conséquence directe de la vascularite. Lors de cette période, la gravité de l'ACG est surtout conditionnée par les complications ischémiques, en particulier l'atteinte ophtalmologique qui peut conduire à une cécité irréversible uni- ou bilatérale. La survenue d'un accident vasculaire cérébral (AVC) n'est pas rare et concerne entre 2,7 % et 7,4 % des patients, souvent à la phase initiale de la maladie et dans les 3 semaines qui suivent l'instauration du traitement. Il en résulte une importante mortalité (28 % dans une étude rétrospective). Habituellement de nature ischémique, ces AVC concernent la fosse cérébrale postérieure dans trois quarts des cas (22,23). Il s'y associe généralement une vascularite des artères vertébrales. Les vascularites des vaisseaux intracrâniens sont tout à fait exceptionnelles.

Les autres complications ischémiques initiales sont exceptionnelles. La survenue d'un syndrome coronarien aigu concerne 2,4 % des patients (24), plutôt à la phase initiale de la maladie, et plus en lien avec l'inflammation systémique qu'avec une vascularite coronarienne.

Il n'existe pas d'études ciblant spécifiquement les autres atteintes ischémiques initiales, en particulier digestives ou les ischémies de membres.

Parmi les complications précoces, il faut citer les exceptionnelles dissections aortiques qui peuvent être inaugurales et révéler, sur une pièce histologique, une aortite orientant vers le diagnostic d'ACG. Bien que rares, ces complications sont associées à une importante mortalité.

Enfin, la corticothérapie peut s'associer à des effets indésirables précoces (hypertension artérielle, diabète, troubles neuro-psychologiques, fracture ostéoporotique...).

► Les complications tardives

Les complications tardives surviennent en général plusieurs mois à années après le diagnostic. Les complications ischémiques liées à l'ACG (ophtalmologiques, cérébrovasculaires, coronariennes, digestives) restent possibles mais sont exceptionnelles. Ce sont surtout les complications liées à l'atteinte de l'aorte et ses branches qui sont redoutées.

L'impact pronostique de l'atteinte des artères de gros calibre est connu et plusieurs études démontrent que cette atteinte favorise la survenue d'une dilatation aortique, principalement sur un territoire antérieurement inflammatoire. Ces dilatations surviennent plus souvent (chez 20 à 25 % des patients avec aortite) et plus précocement au cours du suivi (dans les 5 premières années) que chez les patients n'ayant pas d'atteinte des artères de gros calibre (25).

La cause de ces dilatations aortiques n'est pas connue mais le rôle de l'inflammation pariétale est fortement suspecté. Une étude de population a montré que l'existence d'une atteinte des artères de gros calibre était associée à une augmentation de la mortalité par rapport à la population générale (26). Une autre étude rétrospective a suggéré que les patients avec une atteinte des artères de gros calibre auraient un risque accru de développer des complications cardiovasculaires (ischémie, dissection aortique) (27).

Enfin, l'atteinte inflammatoire de l'aorte et de ses branches est associée à un plus fort taux de rechute dans plusieurs études (28–30).

Les atteintes sténosantes des branches de l'aorte peuvent conduire à des complications ischémiques. Une claudication de membre ou un souffle artériel sont à rechercher initialement et au cours du suivi. Chez ces patients, la distinction entre vascularite et athérome, que ce soit cliniquement ou aidé de l'imagerie, n'est pas aisée. Elle doit souvent conduire à des discussions pluri-disciplinaires avec un référent de l'ACG, un référent de médecine vasculaire et de chirurgie vasculaire. Lorsque survient une complication ischémique plus tardivement au cours du suivi, chez un patient traité, on peut évoquer soit la vascularite soit plus fréquemment la maladie athéromateuse.

Enfin, il est important de prendre en charge les comorbidités cardio-vasculaires du patient pour deux raisons :

- La vascularite en elle-même doit être considérée comme un facteur de risque cardiovasculaire (augmentation du risque d'évènement vasculaire de 1,7 fois sur l'ensemble de l'évolution de la maladie et de 4,9 fois au cours du 1^{er} mois suivant le diagnostic d'ACG) (31).
- La corticothérapie au long cours est également associée à une augmentation du risque cardiovasculaire (32,33).

Une surveillance cardiovasculaire prolongée (calibre aortique, facteurs de risque cardio-vasculaire...) est requise pendant des années après le diagnostic d'ACG même lorsque la maladie est guérie, en particulier chez les patients qui ont eu une atteinte inflammatoire des gros vaisseaux (cf [chapitre 5](#)).

3.14 Diagnostic différentiel

Pour les formes typiques d'ACG, la question d'un diagnostic alternatif ne se pose quasiment pas. **Dans les autres cas**, les diagnostics différentiels sont d'autant plus nombreux que la présentation est fruste ou atypique.

Dans de rares cas, une biopsie montrant une inflammation de la paroi de l'artère temporale correspond à une autre forme de vascularite. La présence de lésions de nécrose fibrinoïde doit faire évoquer une vascularite nécrosante (périartérite noueuse ou vascularite associée aux ANCA).

D'une manière générale, la possibilité d'un diagnostic alternatif doit être gardée à l'esprit en cas d'ACG diagnostiquée sans preuve de vascularite apportée par la BAT ou par les examens d'imagerie.

Le diagnostic initial d'ACG doit être remis en question en cas de réponse inadéquate à la corticothérapie, de corticorésistance (hors atteinte ophtalmologique) ou d'impossibilité de diminuer la corticothérapie en dessous de 20 mg/j malgré un schéma thérapeutique adapté (cf [chapitre 4](#)).

Tous les diagnostics différentiels d'un syndrome inflammatoire prolongé ne peuvent être listés dans ce PNDS.

Dans sa forme céphalique, il y a très peu de diagnostics différentiels de l'ACG (34). Il s'agit surtout des vascularites associées aux ANCA qui peuvent parfois atteindre les *vasa vasorum* des artères temporales, ainsi que des artérites temporales dues à l'infection par le virus varicelle-zona (VZV) qui sont très rares. De plus, l'artère temporale peut être le siège d'autres vasculopathies non inflammatoires comme la maladie athéromateuse, l'artériopathie urémique calcifiante ou encore les atteintes post-traumatiques comme les faux-anévrismes ou les fistules artérioveineuses.

Si le diagnostic d'ACG est évoqué devant des manifestations visuelles d'apparition aiguë, le principal diagnostic différentiel est la NOIAA « non artéritique » qui est beaucoup plus fréquente que la NOIAA artéritique. Dans ce cas, ce sont les autres signes cliniques d'ACG, l'existence d'un syndrome inflammatoire (parfois modeste), les résultats des examens complémentaires à la recherche d'une vascularite et l'existence d'une ischémie choroïdienne à l'angiographie rétinienne qui orienteront vers le diagnostic d'ACG. Dans le doute, il est toujours préférable de traiter par corticoïdes et de les stopper une fois que le diagnostic d'ACG est écarté de façon certaine. En effet, la NOIAA artérielle peut se bilatéraliser rapidement en l'absence de traitement.

En cas de vascularite isolée des artères de gros calibre, les diagnostics différentiels sont plus nombreux : infections chroniques (tuberculose, *Coxiella burnetti*, HIV, syphilis ou infections mycotiques), maladie associée aux IgG4, maladie d'Erdheim-Chester (périaortite) et autres pathologies inflammatoires (maladie de Behçet, polychondrite récidivante ou syndrome VEXAS, et plus rarement la polyarthrite rhumatoïde ou les spondyloarthrites) (35).

Qu'il s'agisse de l'échographie-Doppler des artères temporales ou de l'imagerie des artères de gros calibre, la principale source d'erreur lors de l'utilisation de l'imagerie vasculaire est liée à l'existence de lésions athéromateuses qui sont très fréquentes à l'âge où se révèle l'ACG.

La maladie athéromateuse entraîne l'apparition de plaques d'athérome plus ou moins calcifiées, au niveau de la paroi artérielle se traduisant en échographie par un épaissement de l'épaisseur intima-média pouvant être confondu avec un authentique signe du halo, ou au niveau des artères de gros calibre pouvant être confondu avec un épaissement, un hypersignal ou un hypermétabolisme d'origine inflammatoire. Cependant, l'épaissement vasculaire est généralement plus focal et non circonférentiel, inhomogène et/ou associé à des calcifications sur l'angio-TDM. Au PET/TDM au ¹⁸FDG, l'hypermétabolisme vasculaire est plus modéré et prédomine dans des territoires vasculaires rarement atteints dans l'ACG mais plus fréquemment dans l'athérome comme la bifurcation aorto-iliaque par exemple.

En cas de PPR, les diagnostics différentiels sont très nombreux car les symptômes manquent de spécificité s'ils sont pris isolément. La révision du diagnostic après quelques semaines de suivi est fréquente. La présence d'un rhumatisme microcristallin est le plus fréquent des diagnostics différentiels. La possibilité d'une polyarthrite rhumatoïde à début rhizomélique doit être systématiquement évoquée et conduire à la recherche d'anticorps anti-CCP et de facteur rhumatoïde (ces derniers étant à interpréter avec précaution chez le sujet de plus de 60 ans). Les spondyloarthrites périphériques à début tardif (*Late Onset Peripheral Spondylarthropathy*) peuvent aussi mimer une PPR, ce d'autant que les signes généraux et le syndrome inflammatoire sont généralement marqués dans ces formes particulières de spondyloarthrites. Les diagnostics différentiels de la PPR sont résumés dans le [tableau 4](#) (36). Une PPR ne répondant pas correctement à une corticothérapie bien menée (dose initiale de 20 mg/j ou 0,2 à 0,3 mg/Kg/j d'équivalent prednisone) doit faire rechercher une ACG associée.

Tableau 4 : principaux diagnostics différentiels de la PPR (adapté de Samson M et al. Encyclopédie Médico-Chirurgicale - traité AKOS) (36)

Diagnosics différentiels de la PPR	Arguments diagnostiques
Arthrites microcristallines	Atteinte des épaules, genoux, poignets ; aspect radiologique et/ou échographique ; cristaux (ponction articulaire)
Polyarthrite rhumatoïde à début rhizomélique (sujet âgé ++)	Atteinte des articulations périphériques, anticorps anti-CCP positifs, érosions articulaires
Spondyloarthropathie à début tardif	Signes axiaux, enthésopathies, uvéites, psoriasis, sacroiliite
RS3PE	Œdème des mains et des pieds
PPR paranéoplasique	Intensité des signes généraux, signes d'appel spécifiques, corticorésistance
Causes infectieuses (arthrite septique, endocardite, polyarthrite infectieuse virale ou bactérienne)	Porte d'entrée infectieuse, fièvre, syndrome inflammatoire, épanchement intra-articulaire, analyse du liquide articulaire
Rhumatisme associé aux inhibiteurs de check-point (pseudo PPR ou PPR like)	Bonne réponse aux corticoïdes, parfois accompagnée d'arthrites périphériques
Pathologie de la coiffe des rotateurs	Douleur d'horaire mécanique, manœuvres testant les tendons de la coiffe des rotateurs, imagerie (IRM et échographie), absence de syndrome inflammatoire
Capsulite rétractile	Limitation globale de la mobilité passive de l'épaule, le plus souvent unilatérale

Myopathies inflammatoires	Syndrome myogène, éruption cutanée, élévation des CK, auto-anticorps associés aux myosites auto-immunes
Myopathies d'origine médicamenteuses (statines, colchicine)	Syndrome myogène, élévation des CK
Pathologies thyroïdiennes et parathyroïdiennes	Signes spécifiques, TSH, calcémie, phosphorémie et PTH

4. Prise en charge thérapeutique

Points-clés

- Une dose initiale de prednisone comprise entre 40 et 80 mg/jour (soit 0,7 à 1 mg/Kg) est généralement suffisante pour mettre la maladie en rémission, quelle qu'en soit la forme.
- Les bolus de méthylprednisolone (250-1000 mg/jour pendant 1 à 3 jours) peuvent être utilisés en cas de complications ophtalmologiques, bien que leur efficacité n'ait pas été validée par des études. Les auteurs de ce PNDS préconisent de ne pas dépasser la dose de 500 mg/jour.
- La cortico-sensibilité rapide est la règle. Une cortico-résistance ou une corticodépendance* > 20-30 mg/jour doivent faire remettre en question le diagnostic d'ACG, surtout s'il n'existe pas de preuve de vascularite.
- L'objectif initial est d'essayer de sevrer la corticothérapie dans un délai ≤ 12 mois. Pour atteindre cet objectif, les paliers suivants peuvent être envisagés : 15 mg/jour à 3 mois et 5 à 10 mg à 6 mois.
- En cas de haut risque de complications induites par la corticothérapie, un traitement d'épargne en corticoïdes est indiqué (Figure 5).
- Si, en raison de l'activité de la maladie, le suivi du patient ne permet pas d'anticiper un sevrage de la prednisone à 12 mois, un traitement d'épargne doit être envisagé.
- Le tocilizumab est le seul traitement d'épargne ayant une AMM dans l'ACG et il doit être proposé en première intention. Le méthotrexate est une alternative au tocilizumab.
- Lorsqu'un traitement d'épargne est introduit, la corticothérapie doit idéalement être sevrée dans les 6 mois qui suivent. Si cela n'est pas possible, une dose ≤ 5 mg/jour peut être maintenue.
- Le suivi régulier de l'ACG implique une surveillance et un dépistage régulier (et une prise en charge) des effets indésirables de la corticothérapie et des facteurs de risque cardio-vasculaire. Cela peut conduire à discuter l'instauration d'un traitement d'épargne en corticoïdes.

*Définitions :

- Corticorésistance : absence de réponse (disparition des signes cliniques et du syndrome inflammatoire) à la corticothérapie initiale
- Corticodépendance : dose en dessous de laquelle il n'est pas possible de descendre sans voir réapparaître des symptômes d'ACG et/ou un syndrome inflammatoire sans autre explication que l'ACG

4.1 Objectifs

- Obtenir une résolution rapide (1 à 4 semaines) des symptômes systémiques en rapport avec l'activité de l'ACG (douleur, fièvre, altération de l'état général) et une résolution du syndrome inflammatoire.
- Éviter la survenue de complications ischémiques irréversibles liées à la vascularite (ophtalmologiques et neurologiques).
- Dépister et prévenir les complications liées à l'atteinte de l'aorte et de ses branches (dilatation aortique, dissection aortique, ischémie de membre).
- Dépister et prévenir les complications cardio-vasculaires.
- Prévenir les effets indésirables liés à la corticothérapie et, si besoin, envisager précocement le recours à un traitement d'épargne en corticoïdes.

4.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

Le suivi est idéalement coordonné en duo par le médecin ayant une expertise dans l'ACG, le plus souvent un médecin interniste ou un rhumatologue, et par le médecin généraliste qui optimise la coordination des soins. D'autres médecins spécialistes peuvent être amenés à intervenir dans la prise en charge des patients : ophtalmologues, cardiologues, gériatres, médecins vasculaires, neurologues, radiologues, médecins nucléaires. D'autres professionnels de santé peuvent être sollicités : professionnels d'éducation thérapeutique, diététicien, infirmier diplômé d'état, kinésithérapeute, ergothérapeute, psychologue et assistant social.

Le retentissement de l'ACG et de son traitement dans le quotidien des patients peut justifier la mise en place d'aides à domicile.

4.3 Prise en charge thérapeutique (pharmacologique et autre)

Le traitement de l'ACG nécessite :

- des médicaments spécifiques dont l'objectif est de mettre rapidement la vascularite en rémission et d'éviter la survenue de rechutes.
- des traitements préventifs des complications liées à la maladie et à ses traitements.

Parmi tous les médicaments spécifiques, la classe des corticoïdes et le tocilizumab (par voie SC) sont les seuls à avoir une autorisation de mise sur le marché (AMM) dans cette indication. Tous les autres médicaments cités sont utilisés hors AMM et nécessitent une prescription justifiée.

La validation et les modalités d'utilisation des traitements de l'ACG reposent sur un nombre limité d'essais thérapeutiques randomisés. Ces recommandations reposent donc essentiellement sur des avis d'experts français ou internationaux.

4.4 Les molécules disponibles

► La corticothérapie orale

La corticothérapie orale est le traitement spécifique de référence de l'ACG. En France, la prednisone est préférée à la prednisolone ou la méthylprednisolone orale, en raison d'une moindre variabilité interindividuelle de sa biodisponibilité.

Toutefois, la prednisolone ou la méthyprednisolone orale peuvent être utilisées si la prednisone n'est pas disponible (tension d'approvisionnement) ou si le patient a des difficultés à prendre la prednisone orale (forme orodispersible disponible avec la prednisolone).

Les autres formulations (par exemple bétaméthasone ou dexaméthasone) sont à éviter. Des bolus intraveineux de méthyprednisolone (250 à 1000 mg/j pendant 1 à 3 jours) peuvent être réalisés en cas de complication ischémique grave, en particulier ophtalmologique, bien qu'aucune étude n'ait validé leur efficacité. Les auteurs de ce PNDS recommandent de ne pas dépasser 500 mg/j.

► **Le tocilizumab**

Le tocilizumab est un anticorps monoclonal dirigé contre le récepteur de l'IL-6. Deux essais thérapeutiques randomisés contre placebo, un de phase 2 (37) puis un de phase 3 portant sur 251 patients (38), ont montré son efficacité pour le traitement de la maladie en association à la prednisone. Ces études ont abouti à l'obtention d'une AMM en France pour l'utilisation du tocilizumab 162 mg par semaine par voie sous-cutanée.

A l'heure actuelle, les données disponibles montrent que le tocilizumab est associé à une épargne significative en corticoïdes. Cependant, il n'existe pas de preuve que l'ajout du tocilizumab à la corticothérapie améliore le pronostic, que ce soit concernant les complications ischémiques initiales ou les événements aortiques ou cardiovasculaires tardifs. De plus, près de la moitié des patients rechutent quelques mois après l'arrêt du tocilizumab (39-41).

► **Le méthotrexate**

Le méthotrexate est parfois utilisé, en association à la corticothérapie, depuis les années 1990, bien qu'il n'ait jamais obtenu d'AMM dans cette indication. Trois essais randomisés datant du début des années 2000, incluant uniquement des patients nouvellement diagnostiqués, ont montré des résultats discordants, probablement car les critères d'inclusion, la définition des objectifs et les modalités d'utilisation du méthotrexate étaient différentes. Une méta-analyse compilant les données individuelles de ces 3 essais a permis de montrer une faible réduction du risque de rechute et un effet modeste d'épargne en corticoïdes (42). L'essai METOGiA (NCT03892785), actuellement en cours en France, apportera des données permettant de comparer l'efficacité et la tolérance du tocilizumab et du méthotrexate dans l'ACG.

► **Autres traitements**

D'autres traitements ont été testés dans des essais de phase 2 et ont montré des résultats encourageants :

- **Le sécukinumab** (anti-IL-17) (43); essai de phase 3 international en cours,
- **L'abatacept** (CTLA4-Ig) (44); essai de phase 3 en cours (aux USA uniquement),
- **Les inhibiteurs de JAK** (série de cas avec le baricitinib) (45); essai de phase 3 international évaluant l'upadacitinib en cours,
- **Le mavrilimumab** (anti-GM-CSF) (46); pas d'essai de phase 3 en cours.

L'utilisation de ces traitements peut s'envisager dans des **centres experts**, en particulier *via* la participation à ces essais thérapeutiques.

D'autres molécules ont été testées en association à la corticothérapie, certaines dans des essais thérapeutiques randomisés (azathioprine, hydroxychloroquine), d'autres dans des petites séries de cas (dapsons, cyclophosphamide, léflunomide, mycophénolate mofétil, anakinra, ustékinumab) (47) et des essais de phase 2 en cours [NCT03711448]). Cependant, le niveau de preuve est considéré comme insuffisant pour valider leur utilisation. Le recours à ces molécules n'est pas recommandé en pratique courante mais peut exceptionnellement se discuter, au cas par cas, avec un médecin expert de la maladie.

Il n'y a pas de place pour les anti-TNF- α dans le traitement de l'ACG puisque les résultats de 3 essais thérapeutiques randomisés contre placebo étaient négatifs (48–50).

4.5 Traitement d'une ACG nouvellement diagnostiquée

La mise en route du traitement dépend de la certitude diagnostique et du degré d'urgence, en particulier s'il existe des complications ischémiques ophtalmologiques. L'algorithme décisionnel et le degré d'urgence sont rappelés dans la [figure 1](#).

La corticothérapie est toujours efficace pour contrôler la maladie à la phase initiale (sauf complication ischémique constituée).

Dans le cas contraire, le diagnostic doit être remis en question. En revanche, la prise de corticoïdes au long cours expose le patient à la survenue d'effets indésirables, dont la fréquence augmente avec les doses cumulées. La prévention et le dépistage de ces effets indésirables est un élément clé du suivi du patient atteint d'ACG. Cela peut amener à envisager précocement l'instauration d'un traitement d'épargne en corticoïdes.

L'algorithme thérapeutique est résumé dans la [figure 5](#).

4.5.1 Corticothérapie

La prednisone, en une prise orale matinale, doit être utilisée chez tous les patients, sauf exception. La prescription doit idéalement être envisagée pour une durée ≤ 12 mois.

En cas de facteurs de risque de mauvaise tolérance, d'apparition d'effets indésirables ou de rechutes amenant à prolonger la corticothérapie, l'adjonction d'un traitement d'épargne en corticoïdes doit être précocement envisagée ([Figure 5](#)).

► Phase initiale de la maladie

A la phase initiale de la maladie, l'instauration d'une dose de prednisone comprise entre 40 et 80 mg/jour (soit environ 0,7 à 1 mg/kg), est en général suffisante pour contrôler les symptômes, le syndrome inflammatoire biologique et limiter le risque de survenue des complications ischémiques. Nous recommandons de ne pas utiliser des doses > 80 mg/jour par voie orale. Le recours aux bolus de méthylprednisolone (250 à 1000 mg/j, 1 à 3 jours) peut être envisagé en

cas de complication ischémique récente, en particulier ophtalmologique. Le bénéfice des bolus n'est pas démontré et, compte-tenu de leurs possibles effets secondaires, les auteurs de ce PNDS préconisent de ne pas dépasser 500 mg/jour.

La dose initiale est maintenue le temps nécessaire pour contrôler les symptômes et normaliser les paramètres inflammatoires biologiques (CRP, fibrinogène et/ou VS), soit environ 1 à 4 semaines. L'absence de réponse clinique et/ou biologique dans ce délai (corticorésistance) doit faire remettre en cause le diagnostic d'ACG, en particulier s'il n'existe pas de preuve de vascularite. Dans ce cas, il faut aussi s'assurer de la bonne adhésion au traitement.

L'existence d'une atteinte de l'aorte et de ses branches, avec ou sans complication, ne justifie pas de recourir à des doses plus élevées de prednisone.

► **Décroissance de la corticothérapie**

La décroissance des doses de prednisone n'est pas standardisée et doit être adaptée chez chaque patient en fonction de l'efficacité clinico-biologique, des comorbidités et de la tolérance du traitement. Néanmoins, les paliers suivants peuvent servir de points de repère : 15 mg/j à 3 mois, 5 à 10 mg/j à 6 mois, sevrage à 12 mois de traitement.

La décroissance de la corticothérapie doit être accélérée lorsque la prise en charge du patient a nécessité l'introduction d'un traitement d'épargne (cf paragraphe suivant).

Lorsque la dose de prednisone est ≤ 5 mg/jour, la décroissance doit être progressive, milligramme par milligramme (par exemple 1 mg/2 à 4 semaines) afin d'éviter la survenue d'une insuffisance corticotrope. Nous ne recommandons pas la prescription systématique d'hydrocortisone. En cas de signes évocateurs d'insuffisance corticotrope (asthénie intense, douleurs diffuses), nous recommandons de réaliser un test au tétracosactide (Synacthène®) 0,25mg et d'instaurer de l'hydrocortisone 10 à 20 mg/j si l'insuffisance corticotrope est avérée (51).

Sauf rares cas où le sevrage est impossible, nous ne recommandons pas de maintenir une corticothérapie à faible dose au long cours, même à une dose ≤ 5 mg/jour, quelle que soit la présentation initiale de la maladie, qu'il y ait eu ou non une atteinte ophtalmologique. Plusieurs études ont d'ailleurs montré que cette pratique était associée à une augmentation du risque infectieux et cardiovasculaire (32).

4.5.2 Traitements d'épargne en corticoïdes (immunosuppresseurs ou thérapies ciblées)

Sauf dans les situations mentionnées ci-après ([figure 5](#)), il n'est pas préconisé de prescrire d'emblée un médicament d'épargne en corticoïdes au diagnostic d'ACG.

Lorsqu'un traitement d'épargne est requis, c'est le tocilizumab (molécule princeps ou biosimilaire) qui dispose du plus haut niveau de preuve et d'une AMM dans l'ACG. Les autres anticorps anti-IL-6R n'ont pas d'AMM mais peuvent être envisagés, en particulier en cas de difficulté d'approvisionnement en tocilizumab. Le méthotrexate est une alternative au tocilizumab.

► **Prescription du tocilizumab et du méthotrexate dès le diagnostic d'ACG**

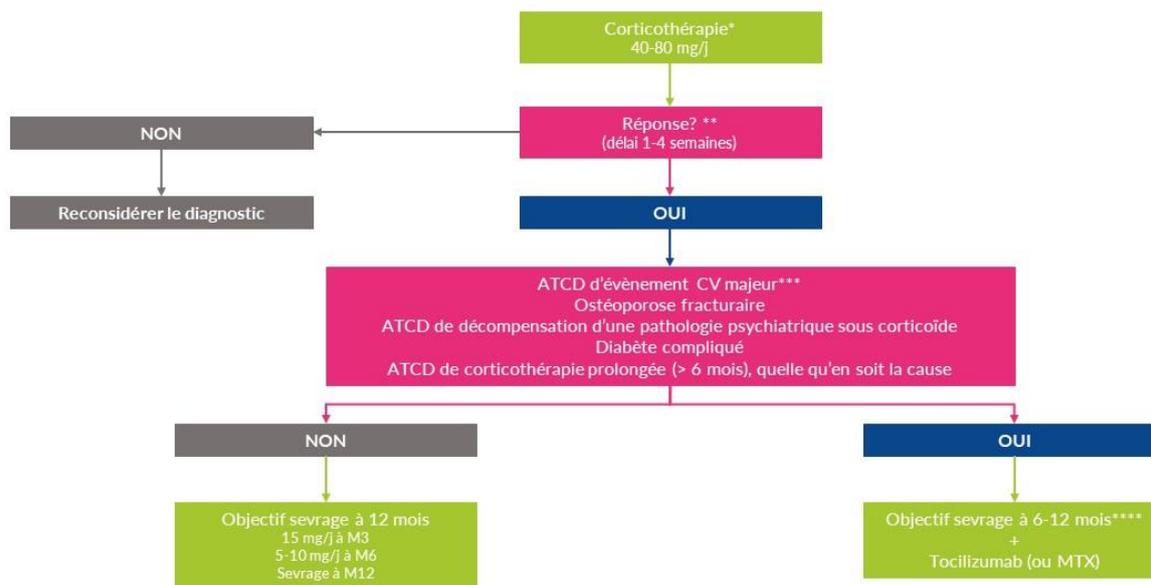
Lorsqu'il existe un **haut risque de complication des corticoïdes**, l'épargne devient alors **prioritaire** et l'utilisation du tocilizumab (ou du méthotrexate) **dès le diagnostic d'ACG** peut être envisagée. Chez ces patients, la durée de la corticothérapie sera idéalement de 6 à 12 mois. Un délai < 6 mois est même envisageable avec les anti-IL-6R après un avis d'expert.

Les situations considérées comme à haut risque sont ([figure 5](#)) :

- **Antécédent d'évènement cardio-vasculaire majeur** (infarctus du myocarde, hospitalisation pour angor instable, AVC, AOMI symptomatique, revascularisation coronarienne ou des artères des membres inférieurs) considéré comme non lié à l'ACG,
 - **Ostéoporose fracturaire,**
 - **Antécédent de décompensation d'une pathologie psychiatrique sous corticoïdes,**
 - **Diabète compliqué,**
 - **Antécédent de corticothérapie prolongée (> 6 mois), quelle qu'en soit l'indication.**
- **Les situations suivantes peuvent faire discuter l'adjonction du tocilizumab (ou du méthotrexate) à visée d'épargne après discussion avec un expert de la maladie**
- **Obésité morbide,**
 - **Maladie athéromateuse sévère** (patient à très haut risque cardio-vasculaire, hypertension artérielle non contrôlée malgré un traitement adapté, diabète non équilibré)
 - **Complications ischémiques** (NOIAA, OACR, AVC) et **atteinte symptomatique des artères de gros calibre** (atteinte aortique symptomatique, claudication vasculaire). L'intérêt d'ajouter un traitement par tocilizumab (ou méthotrexate) peut se discuter au cas par cas. Néanmoins, nous ne le recommandons pas systématiquement faute d'études ayant montré l'intérêt de cette pratique.

En outre, une évaluation des critères de fragilité gériatrique (sarcopénie notamment) peut être utile, en collaboration avec un médecin gériatre, pour identifier rapidement les patients chez qui une corticothérapie prolongée peut précipiter une perte d'autonomie. Dans ce cas, l'instauration d'un traitement d'épargne peut être discutée avec un médecin expert.

Figure 5 : algorithme thérapeutique d'une ACG nouvellement diagnostiquée.



* Préférer la prednisone. Possibilité de bolus de méthylprednisolone (250-1000 mg, 1 à 3 jours si atteinte visuelle). Les auteurs de ce PNDS préconisent de ne pas dépasser la dose de 500 mg/j.

** Aucune amélioration n'est attendue concernant les complications ischémiques visuelles/neurologiques constituées.

*** Antécédent (ATCD) d'évènement cardio-vasculaire (CV) majeur : infarctus du myocarde, hospitalisation pour angor instable, AVC, AOMI symptomatique, revascularisation coronarienne ou des artères des membres inférieurs, non lié à ACG.

**** privilégier un sevrage à 6 mois voire un délai <6 mois après avis d'expert.

► Prescription du tocilizumab et du méthotrexate au cours du suivi de l'ACG

Au cours du suivi de l'ACG, l'introduction du tocilizumab ou du méthotrexate a pour objectif d'aboutir si possible à un sevrage complet de la corticothérapie. Si le sevrage ne peut pas être obtenu, nous conseillons d'atteindre une dose ≤ 5 mg/j de prednisone.

Les situations suivantes font discuter l'adjonction du tocilizumab (ou du méthotrexate) :

- **Quand les objectifs de baisse des corticoïdes ne sont pas atteints** (≤ 15 mg/j à M3, ≤ 5 à 10 mg/j à M6, sevrage à M12) en raison d'une activité persistante de la maladie.
- Quand survient une **rechute** de l'ACG malgré un traitement bien conduit. Les modalités de prescription de la corticothérapie sont détaillées dans le chapitre précédent.
- Quand la **corticothérapie est mal tolérée**. Les manifestations d'intolérance ne se limitent pas aux complications graves de la corticothérapie, et incluent tout effet secondaire jugé inacceptable par le médecin et/ou le patient (cf chapitre suivant).

► Modalités pratiques de prescription et de surveillance du tocilizumab

Selon l'AMM, le tocilizumab doit être utilisé par voie sous cutanée à la dose de 162 mg/semaine. La voie intraveineuse (8 mg/kg) peut être utilisée initialement pour surveiller la tolérance ou quand il existe un enjeu d'observance. Il n'existe pas de preuve de supériorité de la voie intraveineuse sur la voie sous-cutanée.

Il n'y a pas non plus d'arguments pour associer méthotrexate et tocilizumab.

Les études suggèrent d'utiliser le tocilizumab pendant au moins 12 mois, en association à une corticothérapie selon les modalités précisées plus haut :

- Au diagnostic : durée idéalement de 6 à 12 mois (privilégier 6 mois),
- Au cours du suivi : objectif de sevrage complet de la corticothérapie ou si ce n'est pas possible d'atteindre une dose ≤ 5 mg/j de prednisone.

Le blocage de la signalisation de l'IL-6 conduit à une normalisation rapide des paramètres inflammatoires biologiques (CRP, VS, fibrinogène, haptoglobine...) les rendant ininterprétables pour le suivi de l'ACG et la détection des événements infectieux. C'est pourquoi nous recommandons que la prescription de ce traitement soit limitée à des médecins en ayant l'expérience. En effet, même si les marqueurs biologiques du syndrome inflammatoire diminuent rapidement sous tocilizumab, il peut être nécessaire d'attendre jusqu'à 3 mois pour statuer sur l'efficacité clinique du traitement. De plus, le clinicien doit être particulièrement attentif car, sous traitement bloquant la signalisation de l'IL-6, une authentique infection peut être de présentation clinique très fruste et évoluer sans élévation des marqueurs biologiques du syndrome inflammatoire.

En raison de cette faible utilité des marqueurs biologiques chez les patients traités par tocilizumab, la reprise évolutive de la maladie doit surtout être évaluée sur les symptômes cliniques.

Chez les patients avec une documentation morphologique d'atteinte vasculaire (écho-Doppler, TEP-TDM au ^{18}F FDG, angioscanner, angio-IRM), le suivi de l'imagerie peut être utile pour évaluer l'activité de la maladie. La persistance d'anomalie(s) à l'imagerie vasculaire peut témoigner d'un remodelage qui n'est plus en lien avec l'activité de la maladie. Par contre, l'apparition de nouvelles lésions ou leur aggravation doit faire envisager une maladie active qu'il y ait ou non un syndrome inflammatoire biologique.

En cours de traitement, il est recommandé de suivre de manière rapprochée la NFS et les transaminases toutes les 1 à 2 semaines le premier mois et ensuite tous les 1 à 3 mois si le traitement est bien toléré. La diminution de la dose ou la suspension du tocilizumab (en particulier si neutropénie, thrombopénie, toxicité hépatique, infections intercurrentes, soins invasifs ou chirurgie) doivent être effectuées selon le RCP du médicament et les [recommandations du CRI](#). Une surveillance du bilan lipidique est également conseillée 8 à 12 semaines après l'instauration du traitement puis selon les [recommandations du CRI](#).

Une surveillance clinique des signes de sigmoïdite ou de perforation digestive est recommandée tout au long du suivi (palpation abdominale, interrogatoire du patient).

Dans la majorité des études, l'arrêt du tocilizumab était réalisé brutalement après 12 mois de traitement. Une surveillance attentive est préconisée après l'arrêt du tocilizumab car environ 50 % des patients rechutent dans l'année suivante. L'arrêt progressif du tocilizumab est possible et est en cours d'évaluation dans une étude prospective.

En cas de rechute après arrêt du traitement, la reprise du tocilizumab est efficace dans > 80% des cas.

► Modalités pratiques de prescription et de surveillance du méthotrexate

Le méthotrexate est utilisé à la dose cible de 0,3 mg/kg/semaine sans dépasser 25 mg/semaine. Un début à 10 mg/semaine puis une augmentation progressive peut améliorer la tolérance du traitement. Le traitement peut être débuté par voie orale et relayé par voie sous-cutanée en cas d'intolérance digestive ou si la dose est supérieure à 15 mg/semaine.

La prescription de méthotrexate doit s'accompagner d'une prise de 10 mg d'acide folique *per os* par semaine au moins 24h après la prise du méthotrexate.

Le méthotrexate a un délai d'action de plusieurs semaines ce qui implique d'attendre au moins 3 mois avant de juger de son efficacité.

En cours de traitement, la NFS, les transaminases et la créatininémie doivent être surveillées toutes les 1 à 2 semaines le premier mois et ensuite tous les 1 à 3 mois si le traitement est bien toléré (cf [recommandations du CRI](#)). La diminution de dose ou la suspension du traitement par méthotrexate doit être effectuée selon le RCP du médicament (en particulier si cytopénie dont lymphopénie, toxicité hépatique, toxicité digestive).

Aucune étude ne valide une durée optimale d'utilisation du méthotrexate. Il est conseillé d'utiliser le traitement pendant au moins un an et d'envisager de le stopper après avoir, dans la mesure du possible, sevré la corticothérapie. Les modalités optimales d'arrêt, brutal ou progressif (par exemple 2,5 mg à 5 mg par mois), ne sont pas connues.

4.6 Prise en charge des rechutes de l'ACG

Les rechutes de la maladie concernent près d'un patient sur deux mais sont exceptionnellement sévères (< 3 % des cas).

Elles sont définies par la réapparition de signes cliniques d'ACG, généralement associés à une ré-ascension des paramètres inflammatoires biologiques (sauf en cas de traitement par tocilizumab). Les symptômes survenant lors d'une rechute sont généralement les mêmes qu'au diagnostic, mais sont souvent moins intenses. La survenue de complications ischémiques (NOIAA, AVC) est exceptionnelle à cette occasion (< 1 % des cas) et est un élément important pour rassurer le patient et le clinicien et ainsi conforter la poursuite de la décroissance des doses de corticoïdes. Parfois, la rechute est suspectée sur l'élévation isolée des paramètres inflammatoires biologiques. Dans ce cas, il faut avant tout écarter les diagnostics alternatifs, notamment une infection intercurrente qui peut être de présentation fruste sous corticoïdes, tocilizumab ou méthotrexate. S'il n'y a pas d'autre cause à cette élévation que l'ACG, la question d'une rechute se pose. Dans cette situation, l'imagerie des artères de gros calibre peut être renouvelée à la recherche d'une atteinte de l'aorte et/ou ses branches qui viendra alors conforter le diagnostic de rechute.

Les rechutes sévères sont définies par la survenue d'évènements menaçant le pronostic vital ou fonctionnel, par exemple : complications ischémiques (signes ophtalmologiques permanents ou transitoires), complications aortiques (anévrisme, dissection) en lien avec une **ACG active**. Elles sont rares et concernent moins de 3 % des patients. L'imputabilité de l'ACG dans la survenue d'une complication aortique au cours du suivi (dilatation, dissection) est difficile à évaluer car ces complications sont également favorisées par les facteurs de risque cardio-vasculaire, fréquents dans cette population. La démonstration d'une inflammation pariétale à l'imagerie ou à l'histologie (en cas de chirurgie) est un solide argument pour incriminer la vascularite.

Les rechutes d'ACG sont sensibles à la reprise ou à l'augmentation des doses de corticoïdes. Comme elles contribuent à allonger la durée et les doses cumulées de corticoïdes, un traitement d'épargne doit être envisagé si l'objectif de sevrage à 12 mois n'est pas possible (cf [chapitre 2.2](#)).

Une rechute survenant à une dose > 20-30 mg/jour de prednisone ou ne répondant pas à la reprise ou à l'augmentation des doses de prednisone doit remettre en cause le diagnostic d'ACG ou de rechute.

Il n'existe pas de recommandation sur le schéma d'augmentation de dose en cas de rechute. **Les rechutes sévères** nécessitent la reprise de fortes doses de corticoïdes, en général les mêmes que celles prescrites au diagnostic de la maladie. L'adjonction d'un traitement d'épargne est alors conseillée. **Les autres rechutes** peuvent être traitées par une faible augmentation des doses de prednisone (par exemple 15-20 mg/j suivis d'une décroissance rapide, ou à un ou deux paliers au-dessus de la dose à laquelle est survenue la rechute).

En cas d'impossibilité de décroître la prednisone à une dose \leq 5 mg/jour, l'adjonction d'un traitement d'épargne est recommandée.

Dans certaines situations, comme par exemple chez les patients fragiles ou chez qui l'espérance de vie attendue est inférieure au délai de survenue des complications de la corticothérapie que l'on cherche à éviter avec les traitements d'épargne, il peut être préférable de maintenir une faible dose de prednisone (\leq 5 mg/jour) afin d'éviter la survenue d'une rechute qui pourrait altérer encore plus l'autonomie de ces patients parfois très fragiles.

4.7 Prise en charge des complications chirurgicales dans l'ACG

L'ACG nécessite rarement une prise en charge chirurgicale. Quand celle-ci est nécessaire, elle concerne souvent une atteinte de l'aorte ou de ses branches. Un avis auprès d'un médecin expert de la maladie est alors justifié.

L'atteinte aortique peut conduire :

- **A des dissections aortiques**, parfois inaugurales. Il s'agit d'une urgence vitale et la prise en charge chirurgicale précède la prise en charge médicale. Une corticothérapie est justifiée au décours du geste si l'anamnèse clinique, l'imagerie ou la pièce histologique font penser que l'ACG est responsable de la dissection. Si la dissection survient au cours du suivi, un traitement d'épargne est recommandé en adjonction à la corticothérapie.

- **A des dilatations ou anévrismes aortiques.** Cette complication survient surtout chez les patients ayant eu une aortite au cours de l'évolution de leur ACG. Il n'existe pas de recommandations sur le rythme et les modalités de suivi d'une dilatation aortique. Si le calibre aortique dépasse 55 mm au niveau de l'aorte thoracique ascendante ou descendante, 50 mm (si femme) ou 55 mm (si homme) au niveau abdominal, ou si la dilatation progresse vite entre deux imageries (≥ 5 mm en 6 mois), un avis chirurgical est nécessaire. Dans l'idéal, si une indication chirurgicale est posée, le geste doit être réalisé chez un patient avec une ACG en rémission et avec des doses de prednisone les plus faibles possibles.

L'atteinte des branches de l'aorte peut parfois conduire à des claudications vasculaires et une ischémie de membre. L'atteinte des membres supérieurs est plus fréquente que celle des membres inférieurs. Sauf urgence, un éventuel geste de revascularisation (chirurgical ou par radiologie interventionnelle) impose de prendre l'avis d'un médecin expert. En effet, le traitement médical peut permettre une évolution favorable sans avoir recours à un geste de revascularisation. Si cela est malgré tout nécessaire, nous recommandons qu'il ait lieu chez un patient avec une ACG en rémission et avec des doses de prednisone les plus petites possibles.

4.8 Traitements à visée cardiovasculaire

Les patients atteints d'ACG ont un risque accru d'événements ischémiques ophtalmologiques à court terme et d'événements ischémiques cérébraux et cardio-vasculaires à court et long termes. Par ailleurs, les patients avec une ACG ont souvent des facteurs de risque cardiovasculaire justifiant une prise en charge spécifique.

4.8.1 Antiagrégants plaquettaires et anticoagulants

Le rationnel pour prescrire un traitement antiagrégant aux patients atteints d'ACG provient d'études rétrospectives indiquant que les patients traités par aspirine à dose antiagrégante (75 à 300 mg/jour), donnée en prévention primaire ou secondaire, font moins d'accidents ischémiques cérébro-oculaires et d'événements cardio-vasculaires tous confondus (52,53). D'autres études similaires n'ont pas pu confirmer ces observations (54) et la question de l'intérêt d'associer l'aspirine de manière systématique au traitement d'une ACG n'a fait l'objet d'aucun essai thérapeutique contrôlé.

Dans ce contexte d'incertitude, il semble raisonnable de réserver la prescription d'aspirine à dose antiagrégante (75 à 300 mg/jour) aux ACG avec atteinte ischémique dans un objectif de prévention d'un nouvel événement. La durée optimale de prescription n'est pas connue. Pour toutes les autres formes d'ACG nouvellement diagnostiquée, la prescription systématique d'aspirine ne paraît pas légitime et la décision de prescrire l'aspirine doit se faire au cas par cas après évaluation du risque vasculaire individuel.

L'éventuel effet bénéfique des anticoagulants ne repose que sur quelques observations singulières. Par conséquent, la prescription systématique d'un traitement anticoagulant n'est pas recommandée. Pour les patients hospitalisés, un traitement par héparine de bas poids moléculaire est volontiers donné en prophylaxie de la maladie veineuse thromboembolique.

4.8.2 Statines

L'impact préventif des statines sur la survenue de complications cardio-vasculaires n'a pas été spécifiquement démontré dans l'ACG. Dans l'ensemble, il n'est pas recommandé de prescrire une statine de manière systématique au cours de l'ACG et les indications d'un traitement hypocholestérolémiant se fondent sur l'évaluation du risque cardiovasculaire déterminant la cible de LDL-cholestérol à atteindre (55).

4.8.1 Antihypertenseurs

L'hypertension artérielle affecte 75% des patients de plus de 60 ans. Elle est donc fréquente dans la population atteinte d'ACG. La corticothérapie augmente les chiffres de pression artérielle.

Un suivi rapproché et adapté par des automesures tensionnelles ou des mesures ambulatoires de la pression artérielle est donc primordial avec pour objectifs (56) :

- < 130/80mmHg chez les moins de 65 ans (recommandation de niveau I)
- < 140/80 mmHg (recommandation de niveau I), voire moins de 130/80 mmHg si le traitement est bien toléré pour les >65 ans (recommandation de niveau II).
- Chez les plus de 80 ans, on conseille habituellement un objectif de pression artérielle systolique (PAS) entre 140 et 150 mmHg (recommandation de niveau I). Cependant, un objectif de PAS entre 130 et 139 mmHg est envisageable si le traitement est bien toléré mais avec prudence si la pression artérielle diastolique est déjà inférieure à 70 mmHg (recommandation de niveau II).

5. Suivi

Points-clés (suivi)

- Un suivi coordonné (médecin généraliste et rhumatologue/interniste) assure la bonne conduite du traitement et vérifie son efficacité et sa tolérance.
- Les consultations ont lieu tous les 1 à 3 mois au cours des 3 premiers mois puis tous les 3 à 6 mois par la suite.
- Le rythme des consultations doit être adapté au cas par cas, en fonction de l'évolution de la maladie, de la tolérance du traitement et des comorbidités.
- La prise en charge inclut également l'éducation thérapeutique, la prévention de l'ostéoporose et des complications infectieuses, et l'évaluation et la prévention du risque cardio-vasculaire.
- Le dépistage d'une complication aortique (anévrisme, dilatation) doit se faire à moyen et long terme après le diagnostic d'une ACG.

5.1 Objectifs

- S'assurer du bon contrôle de l'activité de la maladie et dépister et traiter les éventuelles rechutes de l'ACG ;
- S'assurer de la décroissance des corticoïdes chez les patients dont l'activité de la maladie est contrôlée ;
- Vérifier la tolérance du traitement ;
- Dépister les complications précoces et tardives de la maladie ou de ses traitements ;
- Dépister et traiter précocement les séquelles liées à l'ACG ou à ses traitements ;
- Assurer l'éducation thérapeutique du patient.

5.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

Le suivi est idéalement effectué en duo par le médecin spécialiste ayant une expertise dans l'ACG, le plus souvent un médecin interniste ou un rhumatologue, et par le médecin généraliste. D'autres médecins spécialistes peuvent être amenés à intervenir dans la prise en charge des patients. Le rôle du médecin généraliste est essentiel dans l'évaluation du patient en première intention, au cours du suivi et dans la coordination des soins mis en œuvre.

D'autres professionnels de santé peuvent être sollicités : professionnels d'éducation thérapeutique, diététicien(ne), infirmier diplômé d'état, kinésithérapeute, enseignant d'activité physique adaptée, ergothérapeute, psychologue et assistant social.

5.3 Suivi de l'activité de la maladie

La surveillance clinique et biologique de l'activité de l'ACG est indispensable pour détecter la survenue de rechutes et de complications intercurrentes (cf [paragraphe 3.13](#)).

Le suivi biologique comporte des mesures régulières des marqueurs de l'inflammation. Le taux de CRP diminue rapidement et revient généralement à des valeurs normales en 1 à 3 semaines. Les paramètres inflammatoires à cinétique lente mettent plus longtemps à se corriger. En cas de réponse complète, l'ensemble des marqueurs inflammatoires se normalise en environ 4 semaines.

Au cours du suivi, nous recommandons de doser au moins une fois par mois un marqueur de cinétique rapide (CRP) et de cinétique lente (fibrinogène) de l'inflammation. Les marqueurs de l'inflammation ne s'élèvent généralement pas chez les patients traités par tocilizumab, même en cas de rechute ou d'infection intercurrente.

En cas d'atteinte des artères de gros calibre, la surveillance de l'imagerie vasculaire est nécessaire pour détecter la survenue de complications vasculaires (dilatation, sténose, dissection). Il n'y a cependant pas de recommandation sur les modalités et la fréquence de surveillance.

La persistance d'anomalies vasculaires au cours du suivi, en particulier d'un hypermétabolisme de la paroi artérielle au TEP-TDM au ¹⁸FDG, est difficile à interpréter. Cela ne témoigne pas systématiquement d'une activité de la maladie. Dans ce cas, un avis d'expert est recommandé.

5.4 Dépistage et surveillance des complications du traitement : prévention des complications liées à la corticothérapie prolongée.

Sauf cas exceptionnels, tout patient avec une ACG recevra au cours de la maladie une corticothérapie > 3 mois, l'exposant ainsi aux effets indésirables de ce traitement.

Ces complications peuvent apparaître dès le début, en particulier lors de la prise de fortes doses (par exemple insomnie ou décompensation psychiatrique) ou tout au long du suivi, plus particulièrement en lien avec l'augmentation des doses cumulées (par exemple ostéoporose, cataracte, fragilité cutanée, infections...).

Le [tableau 5](#) liste les principaux effets indésirables de la corticothérapie prolongée.

Tableau 5 : Principaux effets indésirables associés à la corticothérapie

Troubles neuropsychiatriques
Insomnie, irritabilité, tremblements
Troubles de l'humeur (accès maniaque ou dépressif), psychose
Atteintes musculaires
Sarcopénie, faiblesse musculaire
Crampes
Chutes, perte d'autonomie
Infections
Bactériennes (respiratoires, urinaires, digestives...)
Zona
Tuberculose, hépatites virales
Désordres métaboliques
Prise de poids, perturbation du métabolisme lipidique, syndrome de Cushing
Diabète <i>de novo</i> ou déséquilibre d'un diabète préexistant
Troubles cardiovasculaires et électrolytiques
Evènements cardiovasculaires majeurs
Rétention hydrosodée, œdèmes
Hypertension artérielle
Hypokaliémie
Fragilité cutanée
Fragilité cutanée, retard de cicatrisation
Ecchymoses, purpura de Bateman
Fragilité des phanères
Atteinte ophtalmologique
Cataracte, glaucome
Atteinte osseuse
Ostéoporose, fractures
Ostéonécrose aseptique
Atteinte gastro-intestinale
Epigastralgies, reflux gastro-œsophagien
Ulcère gastro-duodéal

Ainsi, nous recommandons de dépister les éventuelles complications de la corticothérapie au moment de son instauration :

- Mesure de la kaliémie après 1 à 2 semaines de traitement (risque d'hypokaliémie en début de traitement).
- Dépistage du diabète :
 - Si possible, avant la mise sous corticoïdes par la réalisation d'une glycémie veineuse à jeun et d'une HbA1c, chez les sujets à risque.
 - Une fois la corticothérapie débutée, mesure de la glycémie de préférence en fin de matinée, car plus sensible et quelques jours après l'instauration du traitement, pour dépister un diabète cortico-induit ou le déséquilibre d'un diabète préexistant. Les défauts de régulation de la glycémie sont dose-dépendants et surviennent généralement sur un terrain prédisposé (surpoids, antécédents personnel ou familial de diabète, diabète gestationnel).
 - Mesure des glycémies capillaires, au moins 3 fois par jour, chez les patients avec un diabète pré-existant.

Nous recommandons par la suite :

- Prise de poids et mesure de la pression artérielle à chaque consultation.
- Glycémie veineuse en fin de matinée à 1 mois.
- HbA1c et exploration d'une anomalie lipidique à jeun tous les 3 mois.

De plus, le patient doit être éduqué sur le risque infectieux lié à la prise de corticoïdes et/ou de traitement immunosuppresseur au long cours :

- Nécessité de garder à jour ses vaccinations (cf infra).
- Risque accru de développer des infections avec parfois des symptômes atténués.
- Nécessité de consulter rapidement en cas de signe évocateur de sepsis.

► **Ostéoporose cortico-induite**

Selon les recommandations du groupe de recherche et d'information sur les ostéoporoses (GRIO) et de la société française de rhumatologie (SFR) (57), il y a une indication formelle à prescrire un traitement anti-ostéoporotique aux personnes atteintes d'ACG car il s'agit de patients de plus de 50 ans et/ou de femmes ménopausées qui vont recevoir une corticothérapie à une dose $\geq 7,5$ mg/jour de prednisonne pour une durée de plus de 3 mois. Les bisphosphonates de référence (à réserver aux patients ayant une clairance de la créatinine supérieure à 35 mL/min) sont l'alendronate ou le risédronate (par voie orale) ou l'acide zolédronique (5 mg en perfusion annuelle).

S'il s'agit d'un patient ayant déjà des antécédents fracturaires et notamment des fractures vertébrales, un avis rhumatologique est indispensable pour optimiser rapidement la stratégie thérapeutique. Le téraparatide est à réserver aux patients ayant au moins 2 fractures vertébrales au moment de l'instauration de la corticothérapie.

En l'absence de fracture préexistante, la durée du traitement recommandée est de 2 ans pour les bisphosphonates et de 18 mois pour le téraparatide. La prolongation du traitement anti-ostéoporotique au-delà de cette période doit être décidée au cas par cas en tenant compte des événements fracturaires et de la fragilité osseuse indiquée par les données ostéodensitométriques en fin de séquence thérapeutique. La survenue d'événement(s) fracturaire(s) par fragilité osseuse sous prophylaxie anti-ostéoporotique nécessite un avis rhumatologique.

Les autres mesures de prévention de l'ostéoporose cortico-induite incluent l'évaluation et l'éviction ou la réduction des facteurs de risque d'ostéopénie. Une supplémentation en vitamine D (correspondant à 800 à 1200 UI/jour) doit être prescrite (en s'assurant éventuellement que le taux sérique de 25 OH vitamine D est > 30 ng/mL).

En revanche, la supplémentation systématique en calcium n'est pas efficace pour prévenir l'ostéoporose cortico-induite. Une supplémentation par calcium doit être prescrite seulement si une enquête alimentaire révèle des apports alimentaires inférieurs à ceux recommandés (800 à 1200 mg/jour).

Les conseils d'hygiène de vie comportent également le sevrage tabagique, la réduction des prises excessives d'alcool et une activité physique régulière.

5.5 Prévention du risque infectieux

La corticothérapie augmente le risque infectieux. Le clinicien doit donc être vigilant à :

- Maintenir à jour le calendrier vaccinal.
- Détecter précocement les complications infectieuses intercurrentes, en sachant que leur présentation clinique et biologique peut être très fruste du fait des traitements anti-inflammatoires (en particulier avec le tocilizumab).

Nous recommandons les vaccinations suivantes chez les patients atteints d'ACG :

- Grippe saisonnière
- SARS-CoV2 selon les recommandations en vigueur
- Pneumocoque avec le schéma Prime-Boost (vaccin polysidique conjugué 13-valent suivi au moins 8 semaines plus tard de l'administration du vaccin polysidique non conjugué 23-valent). Ce schéma vaccinal est susceptible d'évoluer prochainement. Il conviendra alors de se référer aux recommandations en vigueur.

Une corticothérapie prolongée (à une posologie d'au moins 10 mg/jour de prednisone) contre-indique l'administration de vaccins vivants atténués, tels ceux contre la fièvre jaune, le BCG et le VZV (recommandations HCSP et EULAR). L'arrivée prochaine d'un vaccin recombinant contre le VZV permettra peut-être de vacciner les patients atteints d'ACG chez qui la survenue d'un zona est relativement fréquente.

Nous recommandons de prendre connaissance des recommandations HCSP mises à jour régulièrement, sans oublier les vaccinations obligatoires.

Un contact récent avec une personne atteinte de tuberculose, des antécédents de tuberculose non traitée et spontanément guérie, une intradermo-réaction à la tuberculine ≥ 10 mm en l'absence de vaccination par le BCG ou un test Quantiféron® positif, doivent faire discuter une prophylaxie antituberculeuse parallèlement à l'instauration de la corticothérapie. En cas de prescription de rifampicine, les doses de corticoïdes doivent être majorées d'environ 30 % pour contrecarrer l'effet inducteur enzymatique de la rifampicine.

L'anguillulose d'hyperinfestation (ou une anguillulose maligne) doit être prévenue par un traitement antiparasitaire éradicateur au moment de l'introduction de la corticothérapie chez tout patient ayant séjourné dans une zone d'endémie (régions tropicales et subtropicales, certaines zones d'Europe du Sud, notamment au Portugal).

5.6 Prévention du risque métabolique

La prise de poids est fréquente chez les patients traités par corticoïdes au long cours. Une information doit être apportée aux patients sur les propriétés orexigènes des corticoïdes, les exposant à des grignotages et régimes alimentaires inadaptés. L'intervention d'un(e) diététicien(ne) peut être proposée pour la mise en place d'un régime alimentaire adapté en termes d'apports glucidiques, protidiques, caloriques et sodés.

Le diabète cortico-induit ou le déséquilibre d'un diabète existant sont fréquents et doivent être dépistés dès l'initiation de la corticothérapie.

Le risque métabolique peut être prévenu par une **activité physique régulière** (marche rapide 30 à 45 minutes par jour), voire des séances d'activité physique adaptée ou de kinésithérapie.

5.7 Dépistage des complications aortiques et cardio-vasculaires

Les patients atteints d'ACG ont un risque accru de développer une dilatation de l'aorte, en particulier s'il existe une aortite au cours de l'évolution de la maladie. Lorsque survient une dilatation, c'est le plus souvent l'aorte thoracique qui est concernée. À ce titre, il est justifié de surveiller la morphologie aortique au cours du suivi, par exemple via une consultation annuelle auprès d'un cardiologue avec réalisation d'une échocardiographie, et/ou via une mesure du calibre aortique par TDM ou IRM tous les 2 à 5 ans. En cas de dilatation, la surveillance sera plus rapprochée et un avis chirurgical sera sollicité.

Les patients avec une ACG ont une morbi-mortalité cardio-vasculaire et cérébro-vasculaire 1,5 à 2 fois supérieure à celle de la population générale. Cela doit conduire à une évaluation et à la prise en charge des principaux facteurs de risque cardio-vasculaire traditionnels selon les recommandations en vigueur et à un examen clinique vasculaire complet régulier. Une échelle du type SCORE2 ou SCORE2-OP (*old people*) (www.heartscore.org) peut être une aide à l'évaluation du risque d'événement cardio-vasculaire à 10 ans et conduire à des adaptations hygiéno-diététiques, psychosociales et médicamenteuses, basées sur des objectifs à atteindre. Les explorations cardio-vasculaires de dépistage sont à discuter au cas par cas avec un spécialiste des maladies cardio-vasculaires en fonction de la symptomatologie rapportée par les patients, du niveau de risque cardio-vasculaire individuel et des données de l'examen clinique.

6. Education thérapeutique

L'Éducation Thérapeutique du Patient (ETP) est un soin indissociable de la prise en charge d'une maladie chronique. L'ETP est un élément-clé de la prise en charge globale du patient. Cette démarche, qui se doit d'être pluridisciplinaire, a été définie par l'OMS : « L'ETP vise à aider les patients à acquérir ou maintenir les compétences dont ils ont besoin pour gérer au mieux leur vie avec une maladie chronique. Elle fait partie intégrante et de façon permanente de la prise en charge du patient ; elle comprend des activités organisées, y compris un soutien psychosocial, conçues pour rendre les patients conscients et informés de leur maladie, des soins, de l'organisation et des procédures hospitalières et des comportements liés à la santé et à la maladie. Ceci a pour but de les aider (ainsi que leurs familles) à comprendre leur maladie et leur traitement, collaborer ensemble et assumer leurs responsabilités dans leur propre prise en charge dans le but de les aider à maintenir et améliorer leur qualité de vie. Une information orale ou écrite, un conseil de prévention peuvent être délivrés par un professionnel de santé à diverses occasions, mais ils n'équivalent pas à une éducation thérapeutique du patient. » « La démarche éducative est participative et centrée sur la personne et non sur la simple transmission de savoirs ou de compétences. » « Il s'agit d'une relation de partenariat entre le patient, son entourage et l'équipe soignante qui a pour objectif d'aider la personne malade à prendre soin d'elle-même. »

Ainsi, l'ETP donne aux patients l'opportunité de s'inscrire au centre d'un parcours de santé individualisé et maîtrisé entre une norme thérapeutique proposée par l'équipe soignante et celle du patient issu de ses représentations et de ses projets.

Différents moyens sont mis à disposition des professionnels de santé pour aider leurs projets d'éducation thérapeutique. Les centres de référence et de compétence ainsi que les filières de santé maladies rares ont en particulier des missions d'information. Les associations de patients et des sites internet peuvent apporter des informations utiles.

Actuellement, il n'y a pas de programme d'éducation thérapeutique du patient dédié à l'ACG validé ou déclaré à une ARS. Cependant, les patients atteints d'ACG peuvent être inclus dans des programmes destinés aux patients atteints de vascularite ou de maladie chronique traitée par corticothérapie et/ou biothérapie.

7. Recours aux associations de patients

Les associations de malades sont utiles pour aider le patient à ne pas s'isoler en proposant une écoute et un soutien moral. Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences. Elles peuvent améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie, accès au réseau de soins (centre de compétences, centres de référence, filière de santé maladies rares) et aux services sociaux.

L'association France Vascularites, créée en 2006, est une association loi 1901 reconnue d'intérêt général. Elle est composée de patients atteints de vascularites, de leurs proches et de membres bienfaiteurs. Elle permet de créer des liens entre les patients afin de rompre l'isolement et de mettre en commun expériences et informations. Elle peut contribuer à l'amélioration du parcours de santé du patient en s'appuyant sur les réseaux de prise en charge reconnus.

L'association diffuse auprès des médecins des informations validées par son conseil scientifique. Elle contribue à promouvoir la recherche médicale et organise des évènements caritatifs pour soutenir la recherche.

Plusieurs actions sont menées pour aider les patients à vivre avec la maladie au quotidien :

- Permanence téléphonique (0987670238) et messagerie électronique : association.vascularites@gmail.com
- Organisation de réunions d'information pour les patients avec le concours des spécialistes.
- Organisation de rencontres entre patients.
- Stages en laboratoire pour comprendre le mécanisme biologique des vascularites, vulgariser le vocabulaire employé par les médecins, savoir interpréter les résultats d'analyses sanguines...
- Promouvoir l'ETP sur le territoire et co-animer les ateliers (patients partenaires).
- Production de vidéos et de DVD afin de revoir les conférences des spécialistes.
- Édition de dépliants/brochures d'informations et de recommandations sur les vascularites accessibles pour les patients.
- Ressources institutionnelles et administratives.

Les coordonnées de l'association peuvent être communiquées au patient dès la mise en place de sa prise en charge en hospitalisation :

ASSOCIATION FRANCE VASCULARITES

7 Rue de l'Eglise 21540 Blaisy-Bas

Tel : 09 87 67 02 38

E-mail : association.vascularites@gmail.com

Site internet : www.association-vascularites.org

ANNEXE 1 – Liste des centres de référence et de compétence de la filière FAI²R pour les maladies auto-immunes systémiques et auto-inflammatoires rares

<https://www.fai2r.org/les-centres-fai2r/>

BIBLIOGRAPHIE

1. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum.* janv 2013;65(1):1-11.
2. Ponte C, Grayson PC, Robson JC, Suppiah R, Gribbons KB, Judge A, et al. 2022 American College of Rheumatology/EULAR classification criteria for giant cell arteritis. *Ann Rheum Dis.* déc 2022;81(12):1647-53.
3. Guittet L, de Boysson H, Cerasuolo D, Morello R, Sultan A, Deshayes S, et al. Whole-Country and Regional Incidences of Giant Cell Arteritis in French Continental and Overseas Territories: A 7-Year Nationwide Database Analysis. *ACR Open Rheumatol.* sept 2022;4(9):753-9.
4. Samson M, Corbera-Bellalta M, Audia S, Planas-Rigol E, Martin L, Cid MC, et al. Recent advances in our understanding of giant cell arteritis pathogenesis. *Autoimmun Rev.* août 2017;16(8):833-44.
5. Roche NE, Fulbright JW, Wagner AD, Hunder GG, Goronzy JJ, Weyand CM. Correlation of interleukin-6 production and disease activity in polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. *Arthritis Rheum.* sept 1993;36(9):1286-94.
6. 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(2 Suppl 89):S-103-106.
7. 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? *Rheumatol Oxf Engl.* janv 2016;55(1):66-70.
8. Kirby C, Flood R, Mullan R, Murphy G, Kane D. Evolution of ultrasound in giant cell arteritis. *Front Med.* 2022;9:981659.
9. Nielsen BD, Gormsen LC, Hansen IT, Keller KK, Therkildsen P, Hauge EM. Three days of high-dose glucocorticoid treatment attenuates large-vessel 18F-FDG uptake in large-vessel giant cell arteritis but with a limited impact on diagnostic accuracy. *Eur J Nucl Med Mol Imaging.* juill 2018;45(7):1119-28.
10. Greigert H, Bonnotte B, Samson M. [Diagnosis of giant cell arteritis]. *Rev Prat.* avr 2023;73(4):387-94.
11. Nielsen AW, Frølund LL, Våben C, Bonde AR, Gormsen LC, de Thurah AL, et al. Concurrent baseline diagnosis of giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica - A systematic review and meta-analysis. *Semin Arthritis Rheum.* oct 2022;56:152069.
12. Gonzalez-Gay MA, Barros S, Lopez-Diaz MJ, Garcia-Porrúa C, Sanchez-Andrade A, Llorca J. Giant cell arteritis: disease patterns of clinical presentation in a series of 240 patients. *Medicine (Baltimore).* sept 2005;84(5):269-76.
13. Cid MC, Font C, Oristrell J, de la Sierra A, Coll-Vinent B, López-Soto A, et al. Association between strong inflammatory response and low risk of developing visual loss and other cranial ischemic complications in giant cell (temporal) arteritis. *Arthritis Rheum.* janv 1998;41(1):26-32.
14. Mahr A, Saba M, Kambouchner M, Polivka M, Baudrimont M, Brochériou I, et al. Temporal artery biopsy for diagnosing giant cell arteritis: the longer, the better? *Ann Rheum Dis.* juin 2006;65(6):826-8.

15. Maleszewski JJ, Younge BR, Fritzlen 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 Off J U S Can Acad Pathol Inc.* juin 2017;30(6):788-96.
16. Dejaco C, Duftner C, Buttgereit F, Matteson EL, Dasgupta B. The spectrum of giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica: revisiting the concept of the disease. *Rheumatol Oxf Engl.* 1 avr 2017;56(4):506-15.
17. 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.* mai 2018;77(5):636-43.
18. Rinagel M, Chatelus E, Jousse-Joulin S, Sibilía J, Gottenberg JE, Chasset F, et al. Diagnostic performance of temporal artery ultrasound for the diagnosis of giant cell arteritis: a systematic review and meta-analysis of the literature. *Autoimmun Rev.* janv 2019;18(1):56-61.
19. Ješe R, Rotar Ž, Tomšič M, Hočevár A. The cut-off values for the intima-media complex thickness assessed by colour Doppler sonography in seven cranial and aortic arch arteries. *Rheumatology (Oxford).* 2 mars 2021;60(3):1346-52.
20. Thibault T, Durand-Bailoud B, Soudry-Faure A, Greigert H, Drouet C, Devilliers H, et al. PET/CT of cranial arteries for a sensitive diagnosis of giant cell arteritis. *Rheumatol Oxf Engl.* 3 avr 2023;62(4):1568-75.
21. Berthod PE, Aho-Glélé S, Ornetti P, Chevallier O, Devilliers H, Ricolfi F, et al. CT analysis of the aorta in giant-cell arteritis: a case-control study. *Eur Radiol.* sept 2018;28(9):3676-84.
22. Samson M, Jacquin A, Audia S, Daubail B, Devilliers H, Petrella T, et al. Stroke associated with giant cell arteritis: a population-based study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* févr 2015;86(2):216-21.
23. de Boysson H, Aouba A. An Updated Review of Cardiovascular Events in Giant Cell Arteritis. *J Clin Med.* 15 févr 2022;11(4):1005.
24. Greigert H, Zeller M, Putot A, Steinmetz E, Terriat B, Maza M, et al. Myocardial infarction during giant cell arteritis: A cohort study. *Eur J Intern Med.* juill 2021;89:30-8.
25. Moreel L, Coudyzer W, Boeckxstaens L, Betrains A, Molenberghs G, Vanderschueren S, et al. Association Between Vascular 18F-Fluorodeoxyglucose Uptake at Diagnosis and Change in Aortic Dimensions in Giant Cell Arteritis : A Cohort Study. *Ann Intern Med.* oct 2023;176(10):1321-9.
26. Kermani TA, Warrington KJ, Crowson CS, Ytterberg SR, Hunder GG, Gabriel SE, et al. Large-vessel involvement in giant cell arteritis: a population-based cohort study of the incidence-trends and prognosis. *Ann Rheum Dis.* déc 2013;72(12):1989-94.
27. de Boysson H, Liozon E, Espitia O, Daumas A, Vautier M, Lambert M, et al. Different patterns and specific outcomes of large-vessel involvements in giant cell arteritis. *J Autoimmun.* sept 2019;103:102283.
28. Espitia O, Néel A, Leux C, Connault J, Espitia-Thibault A, Ponge T, et al. Giant cell arteritis with or without aortitis at diagnosis. A retrospective study of 22 patients with longterm followup. *J Rheumatol.* nov 2012;39(11):2157-62.
29. Dumont A, Parienti JJ, Delmas C, Boutemy J, Maigné G, Martin Silva N, et al. Factors Associated with Relapse and Dependence on Glucocorticoids in Giant Cell Arteritis. *J Rheumatol.* janv 2020;47(1):108-16.
30. Samson M, Devilliers H, Ly KH, Maurier F, Bienvenu B, Terrier B, et al. Tocilizumab as an

- add-on therapy to glucocorticoids during the first 3 months of treatment of Giant cell arteritis: A prospective study. *Eur J Intern Med.* nov 2018;57:96-104.
31. Tomasson G, Merkel PA. In response: risk for cardiovascular disease early and late after a diagnosis of giant-cell arteritis. *Ann Intern Med.* 5 août 2014;161(3):230.
 32. Pujades-Rodriguez M, Morgan AW, Cubbon RM, Wu J. Dose-dependent oral glucocorticoid cardiovascular risks in people with immune-mediated inflammatory diseases: A population-based cohort study. *PLoS Med.* déc 2020;17(12):e1003432.
 33. Souverein PC, Berard A, Van Staa TP, Cooper C, Egberts ACG, Leufkens HGM, et al. Use of oral glucocorticoids and risk of cardiovascular and cerebrovascular disease in a population based case-control study. *Heart Br Card Soc.* août 2004;90(8):859-65.
 34. Greigert H, Genet C, Ramon A, Bonnotte B, Samson M. New Insights into the Pathogenesis of Giant Cell Arteritis: Mechanisms Involved in Maintaining Vascular Inflammation. *J Clin Med.* 20 mai 2022;11(10):2905.
 35. Ramon A, Greigert H, Ornetti P, Bonnotte B, Samson M. Mimickers of Large Vessel Giant Cell Arteritis. *J Clin Med.* 19 janv 2022;11(3):495.
 36. Masson E. EM-Consulte. [cité 26 août 2023]. Artérite à cellules géantes (maladie de Horton) - Pseudopolyarthrite rhizomélique. Disponible sur: <https://www.em-consulte.com/article/1248451/arterite-a-cellules-geantes-maladie-de-horton-pseu>
 37. Villiger PM, Adler S, Kuchen S, Wermelinger F, Dan D, Fiege V, et al. Tocilizumab for induction and maintenance of remission in giant cell arteritis: a phase 2, randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet Lond Engl.* 7 mai 2016;387(10031):1921-7.
 38. Stone JH, Tuckwell K, Dimonaco S, Klearman M, Aringer M, Blockmans D, et al. Trial of Tocilizumab in Giant-Cell Arteritis. *N Engl J Med.* 27 juill 2017;377(4):317-28.
 39. Adler S, Reichenbach S, Gloor A, Yerly D, Cullmann JL, Villiger PM. Risk of relapse after discontinuation of tocilizumab therapy in giant cell arteritis. *Rheumatol Oxf Engl.* 1 sept 2019;58(9):1639-43.
 40. Stone JH, Han J, Aringer M, Blockmans D, Brouwer E, Cid MC, et al. Long-term effect of tocilizumab in patients with giant cell arteritis: open-label extension phase of the Giant Cell Arteritis Actemra (GiACTA) trial. *Lancet Rheumatol.* 1 mai 2021;3(5):e328-36.
 41. Samec MJ, Rakholiya J, Langenfeld H, Crowson CS, Abril A, Wang B, et al. Relapse Risk and Safety of Long-Term Tocilizumab Use Among Patients With Giant Cell Arteritis: A Single-Enterprise Cohort Study. *J Rheumatol.* oct 2023;50(10):1310 7.
 42. Mahr AD, Jover JA, Spiera RF, Hernández-García C, Fernández-Gutiérrez B, Lavalley MP, et al. Adjunctive methotrexate for treatment of giant cell arteritis: an individual patient data meta-analysis. *Arthritis Rheum.* août 2007;56(8):2789-97.
 43. Venhoff N, Schmidt WA, Bergner R, Rech J, Unger L, Tony HP, et al. Safety and efficacy of secukinumab in patients with giant cell arteritis (TitAIN): a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 2 trial. *Lancet Rheumatol.* 1 juin 2023;5(6):e341-50.
 44. Langford CA, Cuthbertson D, Ytterberg SR, Khalidi N, Monach PA, Currence S, et al. A Randomized, Double-Blind Trial of Abatacept (CTLA-4Ig) for the Treatment of Giant Cell Arteritis. *Arthritis Rheumatol Hoboken NJ.* avr 2017;69(4):837-45.
 45. Koster MJ, Crowson CS, Giblon RE, Jaquith JM, Duarte-García A, Matteson EL, et al. Baricitinib for relapsing giant cell arteritis: a prospective open-label 52-week pilot study. *Ann Rheum Dis.* juin 2022;81(6):861 7.
 46. Cid MC, Unizony SH, Blockmans D, Brouwer E, Dagna L, Dasgupta B, et al. Efficacy and safety of mavrilimumab in giant cell arteritis: a phase 2, randomised, double-blind,

- placebo-controlled trial. *Ann Rheum Dis.* mai 2022;81(5):653 61.
47. Conway R, O'Neill L, Gallagher P, McCarthy GM, Murphy CC, Veale DJ, et al. Ustekinumab for refractory giant cell arteritis: A prospective 52-week trial. *Semin Arthritis Rheum.* déc 2018;48(3):523 8.
 48. Hoffman GS, Cid MC, Rendt-Zagar KE, Merkel PA, Weyand CM, Stone JH, et al. Infliximab for maintenance of glucocorticosteroid-induced remission of giant cell arteritis: a randomized trial. *Ann Intern Med.* 1 mai 2007;146(9):621 30.
 49. Martínez-Taboada VM, Rodríguez-Valverde V, Carreño L, López-Longo J, Figueroa M, Belzunegui J, et al. A double-blind placebo controlled trial of etanercept in patients with giant cell arteritis and corticosteroid side effects. *Ann Rheum Dis.* mai 2008;67(5):625 30.
 50. Seror R, Baron G, Hachulla E, Debandt M, Larroche C, Puéchal X, et al. Adalimumab for steroid sparing in patients with giant-cell arteritis: results of a multicentre randomised controlled trial. *Ann Rheum Dis.* déc 2014;73(12):2074 81.
 51. Chanson P, Guignat L, Goichot B, Chabre O, Boustani DS, Reynaud R, et al. Group 2: Adrenal insufficiency: screening methods and confirmation of diagnosis. *Ann Endocrinol.* déc 2017;78(6):495 511.
 52. Neshar G, Berkun Y, Mates M, Baras M, Rubinow A, Sonnenblick M. Low-dose aspirin and prevention of cranial ischemic complications in giant cell arteritis. *Arthritis Rheum.* avr 2004;50(4):1332 7.
 53. Lee MS, Smith SD, Galor A, Hoffman GS. Antiplatelet and anticoagulant therapy in patients with giant cell arteritis. *Arthritis Rheum.* oct 2006;54(10):3306 9.
 54. Berger CT, Wolbers M, Meyer P, Daikeler T, Hess C. High incidence of severe ischaemic complications in patients with giant cell arteritis irrespective of platelet count and size, and platelet inhibition. *Rheumatology (Oxford).* mars 2009;48(3):258 61.
 55. Visseren FLJ, Mach F, Smulders YM, Carballo D, Koskinas KC, Bäck M, et al. 2021 ESC Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice. *Eur Heart J.* 7 sept 2021;42(34):3227 337.
 56. Mancia G, Kreutz R, Brunström M, Burnier M, Grassi G, Januszewicz A, et al. 2023 ESH Guidelines for the management of arterial hypertension The Task Force for the management of arterial hypertension of the European Society of Hypertension: Endorsed by the International Society of Hypertension (ISH) and the European Renal Association (ERA). *J Hypertens.* 1 déc 2023;41(12):1874 2071.
 57. Briot K, Cortet B, Roux C, Fardet L, Abitbol V, Bacchetta J, et al. 2014 update of recommendations on the prevention and treatment of glucocorticoid-induced osteoporosis. *Joint Bone Spine.* déc 2014;81(6):493 501.