

Journée vascularites

12.10.2023

Dr Sandrine ROQUE

Assistante de médecine interne

Service du Pr KAPLANSKI CHU Nord-Conception



Cas clinique

Mme E, 72 ans

❖ Antécédents :

➤ Personnels :

- K du col de l'utérus à l'âge de 38 ans avec hystérectomie
- Gastrite chronique Helicobacter Pylori négative
- HTA
- Nodule pulmonaire basal droit 6-8mm
- Tabac sevré en 2013

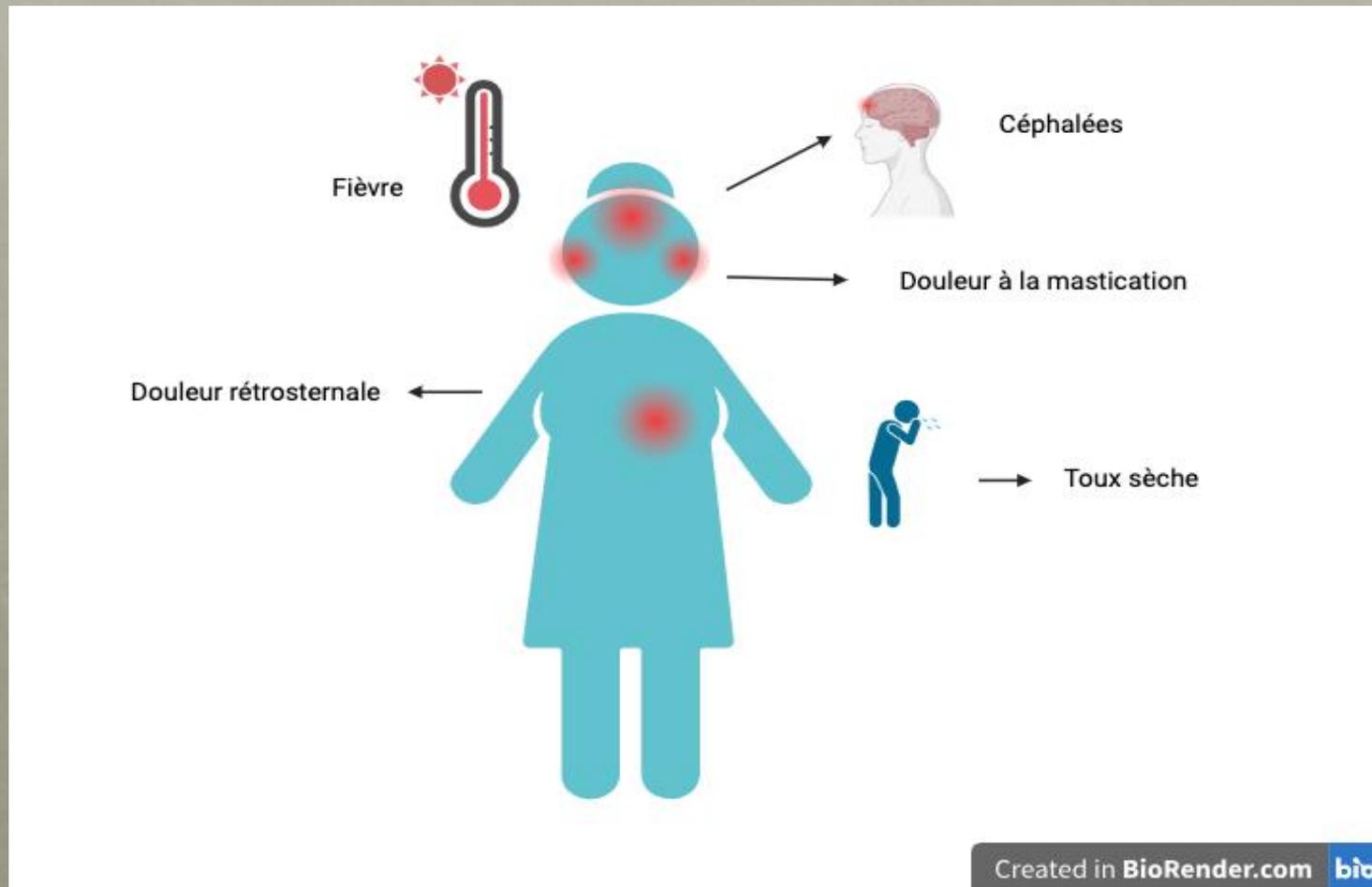
➤ Allergie : non connue

- ### ➤ Mode de vie : vit avec son mari, retraitée, autonome. 2 enfants. Origine libanaise. Pas de voyage, pas d'animaux.

❖ Traitement habituel : aucun

Anamnèse

❖ 2013



Explorations

❖ Bilan biologique standard :

- syndrome inflammatoire biologique modéré** : CRP 40mg/L
- NFS normale, CPK normales, ferritine 180microg/L

❖ Bilan infectieux :

- hémocultures et ECBU stériles
- ETT non en faveur d'une endocardite infectieuse
- Quantiféron négatif
- sérologies VHB : vaccination, VHC négative, VIH négative, coxiella négative, brucella négative, rickettsies négatives, syphilis négative

Explorations

- ❖ Bilan immunologique et hématologique :
 - EPS : **syndrome inflammatoire biologique**
 - typage lymphocytaire : lymphopénie NK sévère, pas de population monoclonale
 - AAN négatifs, anti ADN négatifs, anti ECT négatifs, ANCA négatifs
- ❖ Biopsie artère temporale : compatible avec une artérite à cellules géantes
- ❖ TEP scanner: **hypermétabolisme des artères sous-clavières, des carotides, aorte thoracique et abdominale et artères fémorales**

Diagnostic

Critères cliniques :

- Dérouillage matinal des épaules / du cou
2 points
- Amaurose
3 points
- Claudication de mâchoire ou de langue
2 points
- Céphalée temporale inhabituelle
2 points
- Hyperesthésie du cuir chevelu
2 points
- Palpation de l'artère temporale anormale
2 points

Critères biologique, d'imagerie et histologiques :

- VS \geq 50 mm à la première heure et/ou CRP \geq 10 mg/L
3 points
- BAT positive ou signe du halo à l'échographie de l'artère temporale
5 points
- Atteinte bilatérale de l'artère axillaire (sténose, occlusion ou anévrisme)
2 points
- Hyperactivité de l'aorte au TEP-scanner
2 points

Score = 14 selon les critères ACR 2022

Diagnostic d'**artérite à cellules géantes**

Prise en charge et évolution

2013-2015 :

diagnostic

ACG :

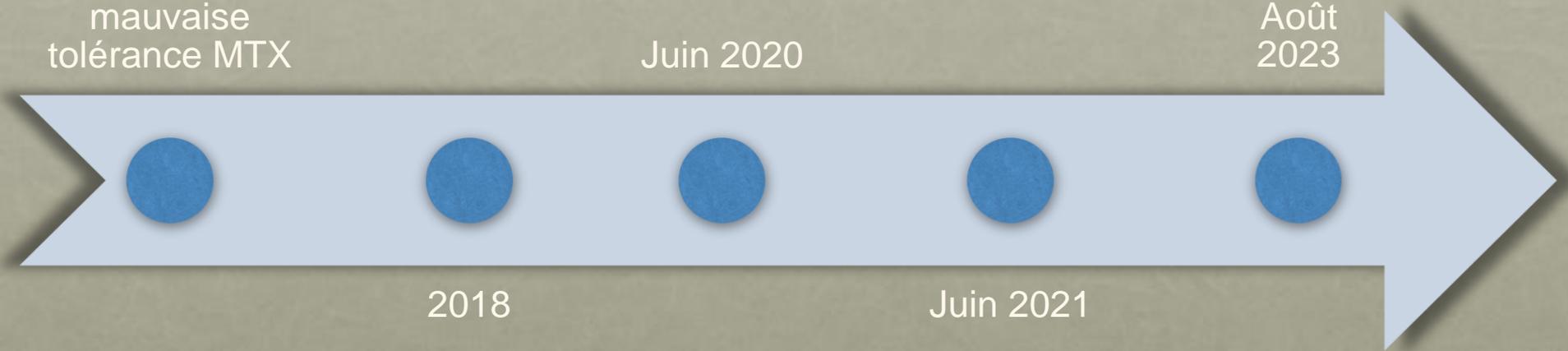
début CTC,
mauvaise
tolérance MTX

Juin 2020

Août
2023

2018

Juin 2021



Prise en charge et évolution

2013-2015 :

diagnostic

ACG :

début CTC,
mauvaise
tolérance MTX

Juin 2020

Août
2023

2018 :
récidive
PPR :
reprise CTC

Juin
2021



Prise en charge et évolution

2013-2015 :
diagnostic ACG :
début CTC,
mauvaise
tolérance MTX

Juin 2020 :
rechute ACG
sous 2mg/j :
introduction
TOCILIZUMAB IV
puis SC

Août 2023

2018 :
récidive PPR :
reprise CTC

Juin 2021



Prise en charge et évolution

2013-2015 :
**diagnostic
ACG** :
début CTC,
mauvaise
tolérance MTX

Juin 2020 : **rechute
ACG** sous 2mg/j :
introduction
TOCILIZUMAB IV
puis SC

Août 2023

2018 :
récidive PPR
:
reprise CTC

Juin 2021 : arrêt
TOCILIZUMAB car
neutropénie :
rechute ACG/PPR
sous 8mg/j

Prise en charge et évolution

2013-2015 :
diagnostic ACG :
début CTC,
mauvaise
tolérance MTX

Juin 2020 :
rechute ACG
sous 2mg/j :
introduction
TOCILIZUMAB IV
puis SC

Août 2023 :
rechute ACG sous
5mg/j

2018 :
récidive PPR
:
reprise CTC

Juin 2021 : arrêt
TOCILIZUMAB car
neutropénie :
rechute ACG/PPR
sous 8mg/j

Prise en charge et évolution

- ❖ Août 2023 : 4^{ème} rechute/récidive clinique, biologique et métabolique avec :
 - seuil de corticodépendance 5-10mg/jour avec complications de la corticothérapie au long cours : HTA, ostéoporose non fracturaire
 - intolérance METHOTREXATE
 - effets indésirables TOCILIZUMAB

Image TEP TDM à rajouter

Prise en charge et évolution

❖ RCP nationale vascularite FAI2R 05/09/23 :

- proposition en première intention d'un nouveau traitement adjuvant par **SECUKINUMAB SC** en ouvert hors protocole selon schéma d'étude de l'essai de phase II TitAIN
- Alternatives en cas d'échec : autre **anti-IL-6, inhibiteur de JAK**



Essai de phase II TitAIN

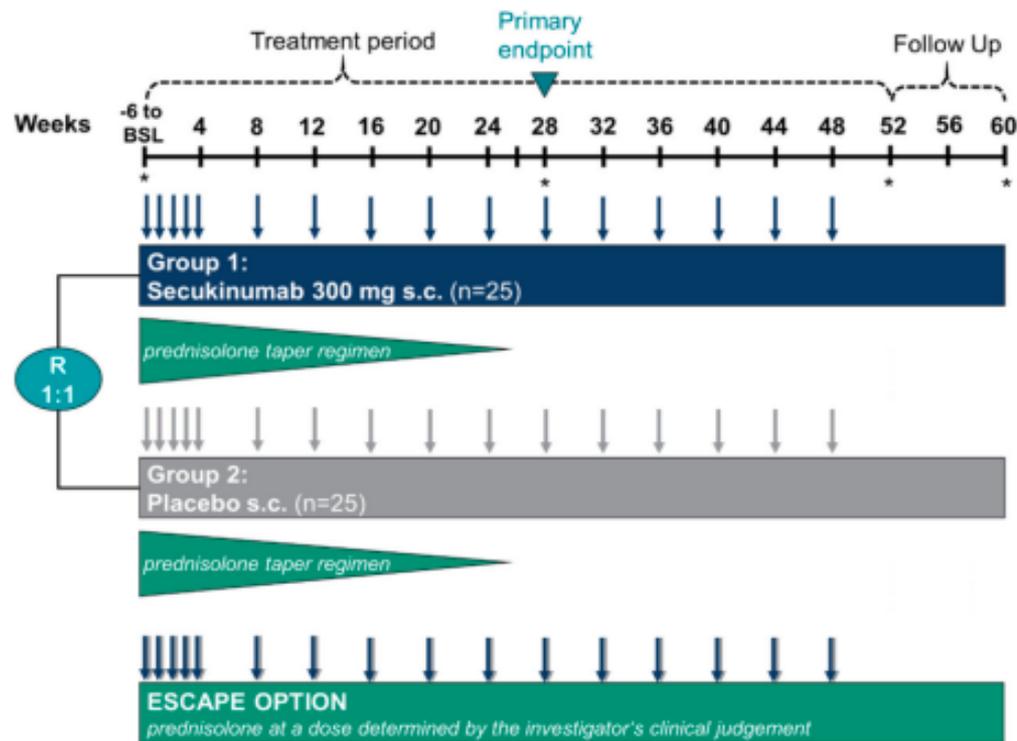


Fig. 1 Study design. Arrows indicate the application time points of secukinumab and placebo; stars indicate the time points at which imaging (ultrasound and/or magnetic resonance angiography) is performed. BSL, baseline; mg, milligram; s.c., subcutaneous; R, randomization (randomization occurs after the 6-week screening period at baseline); n, number

Que faire devant une ACG corticodépendante?

**D'après les recommandations GEFA 2016, EULAR 2018 et
PNDS révisé 2020**

Généralités

- ❖ Fréquence : **47% des cas** (*Mainbourg* et al., Arthritis Care Res. 2020)
- ❖ **Haut niveau de corticodépendance** si seuil supérieur à 7,5mg/jour de prednisone
- ❖ Gravité moins importante que la présentation initiale (**3,3% d'atteinte sévère**), situations possibles :
 - réapparition de signes cliniques SANS syndrome inflammatoire biologique
 - rechute biologique sans signes cliniques

Attitude thérapeutique

- ❖ **Pas de consensus** : discussion en fonction du niveau de corticodépendance, du nombre de rechute/récidive, de la tolérance de la corticothérapie, de la survenue d'une complication ischémique grave (NOIAA ou AVC)
 - ❖ Traitements adjuvants disponibles :
 - **TOCILIZUMAB** : *Villiger* et al, Lancet 2016, *Stone* et al, NEJM 2017 (étude GIACTA)
- => AMM pour la voie sous-cutanée depuis 2018
- **METHOTREXATE** (*Mahr* et al, Arthritis Rheum 2007) : hors AMM

Attitude thérapeutique

❖ Synthèse des recommandations actuelles :

- Première rechute ou rechute avec faible niveau de corticodépendance : **reprise de la corticothérapie** à la posologie préalablement efficace
- Rechutes multiples avec haut niveau corticodépendance ou mauvaise tolérance corticothérapie :
 - **dans tous les cas : introduction d'un traitement adjuvant (TOCILIZUMAB SC pendant 12 mois ou METHOTREXATE pendant 12 à 24 mois)**
 - réascension corticothérapie à 0,7-1mg/kg **si signes ischémiques**
- ❖ Perspectives : essais en cours : **SECUKINUMAB**, inhibiteur de **JAK**,...

Merci pour votre attention !

