

# Évaluation des risques d'AVC liés à une artérite à cellules géantes

Par Mats Junek, M.D., M. Sc., FRCPC

## Présentation du cas

On vous demande d'examiner un homme de 74 ans, auparavant en bonne santé, dans le cadre du suivi d'un diagnostic d'artérite à cellules géantes (ACG). Il s'est initialement présenté au service des urgences avec des maux de tête récents, une sensibilité du cuir chevelu, une claudication de la mâchoire et de la langue, et un taux de protéine C-réactive de 137,2 mg/L. Il a commencé un traitement à base de 60 mg de prednisone. Vous le voyez quatre semaines plus tard, à un moment où son état clinique s'est amélioré et où une échographie des artères temporales montre des signes d'ACG. Peu avant cette consultation, il rapporte avoir constaté une nouvelle apparition d'une vision floue dans son œil droit. Il a consulté un ophtalmologiste qui n'a trouvé aucun signe d'ACG oculaire, mais qui s'est inquiété d'un éventuel accident vasculaire cérébral. Une angiographie par tomodensitométrie (TDM) réalisée en urgence n'a révélé aucune vascularite ni aucun accident vasculaire cérébral. Lors d'un examen de suivi, une imagerie par résonance magnétique (IRM) a montré des modifications inflammatoires persistantes des artères temporales ainsi qu'un petit accident vasculaire cérébral subaigu du cervelet gauche.

## Comment gérez-vous ce cas?

Les accidents vasculaires cérébraux sont l'une des conséquences les plus redoutées mais les moins fréquentes de l'ACG, touchant 2 à 6 % des personnes atteintes<sup>1</sup>. Ils peuvent être causés par une vascularite des artères vertébrales, carotides et/ou intracrâniennes, provoquant soit une occlusion directe et une ischémie, soit agissant comme un foyer pour un événement thromboembolique.

Les éléments clés à prendre en compte lors de l'évaluation et de la prise en charge d'un AVC potentiel dans le cadre d'une ACG sont les suivants :

### 1) Confirmer le diagnostic d'artérite à cellules géantes

Les symptômes neurologiques, les maux de tête, les symptômes constitutionnels et les marqueurs inflammatoires élevés peuvent indiquer diverses maladies autoimmunes, dont l'ACG. Bien que la présence de symptômes plus spécifiques (par exemple, maladie oculaire ischémique, claudication de la mâchoire) suggère une ACG, il convient d'envisager une évaluation plus large d'autres étiologies, telles que la pachymeningite provoquant des maux de tête et des troubles de la vision. Les principaux diagnostics alternatifs à envisager comprennent la maladie liée à l'IgG4, la vascularite associée aux ANCA, la vascularite primaire du système nerveux central (PCNSV), la sarcoïdose, la maladie de Behçet et la vascularopathie infectieuse (notamment la vascularopathie varicelle-zona).

Une imagerie dédiée par échographie, angiographie par résonance magnétique (ARM) et/ou d'autres modalités d'imagerie devraient suggérer une vascularite des gros vaisseaux et devrait être réalisée dès que possible; l'exposition aux glucocorticoïdes peut réduire la sensibilité de l'imagerie de 90 % à 70 % en une semaine d'utilisation<sup>2</sup>. Les biopsies de l'artère temporale peuvent être utiles. Cependant, dans les cas d'ACG avec accident vasculaire cérébral, les artères non temporales sont souvent touchées et l'imagerie est l'examen de référence.

### 2) Confirmer que les symptômes neurologiques sont attribuables à un AVC

Les personnes atteintes de maladies neuro-inflammatoires peuvent présenter d'autres manifestations neurologiques en plus d'un AVC, ce qui suggère d'autres diagnostics. Ainsi, tous les symptômes neurologiques doivent pouvoir être facilement localisés à l'endroit de l'infarctus et/ou de l'hémorragie. Les symptômes inexpliqués doivent être évalués afin de détecter d'autres processus neurologiques à l'aide d'examen sérologiques et d'imagerie complets, ainsi que d'un seuil bas pour les tests du liquide céphalo-rachidien.

Les AVC attribuables à l'ACG surviennent généralement avant le traitement ou au cours des 1 à 2 premières semaines de traitement, avant l'obtention d'une réponse complète. Si les AVC surviennent en dehors de cette période, d'autres étiologies doivent être envisagées. Une attention particulière doit être accordée à la localisation de la cause des symptômes visuels, car l'ACG peut provoquer des syndromes rétinien ischémiques, une périnévrite du nerf optique mise en évidence à l'imagerie et/ou un AVC postérieur. Jusqu'à 80 % des AVC surviennent dans la circulation postérieure et sont attribués à une atteinte des vaisseaux vertébraux, probablement en raison du calibre plus petit de ces vaisseaux<sup>3,4</sup>. Les glucocorticoïdes peuvent également provoquer des symptômes visuels et des complications qui peuvent imiter une activité persistante de la maladie au début du traitement.

### 3) Confirmer la localisation de la maladie et l'étendue de l'ACG

Comprendre l'étendue et la gravité de la maladie aide à déterminer le traitement. L'échographie de l'artère temporale est insuffisante pour évaluer les patients victimes d'un AVC; une tomodensitométrie et/ou, de préférence, une ARM avec

imagerie de la paroi vasculaire sont nécessaires. Les vaisseaux vertébraux, carotidiens et intracrâniens doivent être soigneusement examinés par un radiologue neurovasculaire expérimenté afin d'évaluer l'étendue de l'ACG et la présence d'une atteinte intracrânienne. Il convient de noter qu'entre 14 et 25 % des personnes atteintes d'ACG peuvent présenter une maladie intracrânienne asymptomatique sans accident vasculaire cérébral; on ne sait pas si ces personnes ont besoin d'un traitement ou d'une surveillance supplémentaires<sup>5,6</sup>.

#### 4) Traiter en fonction de la gravité et de l'étendue de la maladie

Toutes les personnes victimes d'un AVC ischémique dans le contexte d'une ACG doivent être traitées à l'aspirine et subir une évaluation complète afin de déterminer les autres mesures de prévention secondaire à prendre, notamment l'arrêt du tabac et le contrôle de la pression artérielle, le cas échéant. Une fois les examens terminés, si le diagnostic d'AVC dans le contexte d'une ACG active est confirmé, trois scénarios thérapeutiques sont généralement envisagés :

- a. **Les personnes ayant subi un seul AVC et ne présentant aucune maladie intracrânienne** : ces personnes peuvent être traitées de la même manière que celles présentant une ACG sévère sans AVC (c'est-à-dire avec une neuropathie optique ischémique) à l'aide de glucocorticoïdes et de tocilizumab. Aucune donnée ne permet de déterminer si ces personnes tirent profit des glucocorticoïdes administrés par voie intraveineuse (IV).
- b. **Les personnes atteintes de vascularite intracrânienne et d'accident vasculaire cérébral** : ces personnes sont considérées comme présentant le phénotype le plus grave de l'ACG et peuvent présenter un chevauchement avec le PCSNV. Les données concernant le traitement sont limitées; le cyclophosphamide IV suivi du tocilizumab ou le tocilizumab avec méthotrexate ont tous deux été utilisés avec des glucocorticoïdes intraveineux suivis de glucocorticoïdes oraux<sup>3</sup>.
- c. **Les personnes ayant subi plusieurs AVC sans vascularite intracrânienne** : ces personnes souffrent d'une maladie intracrânienne non détectée à l'imagerie, soit pour des raisons techniques, soit parce qu'elles ont reçu un traitement partiel aux glucocorticoïdes avant l'acquisition des images, et elles sont généralement traitées comme si elles souffraient d'une maladie intracrânienne.

#### 5) Prendre en compte les conséquences d'un AVC dans le cadre d'un ACG

Des études de cohorte suggèrent qu'il existe un risque plus élevé de décès au cours des deux premières années suivant un diagnostic d'ACG, qui peut revenir à la normale après cette période<sup>7</sup>. Cela peut s'expliquer en partie par le risque élevé d'accident vasculaire cérébral. Le risque accru d'infections dû à l'immunosuppression et d'autres thromboses sont d'autres facteurs potentiels. Les personnes atteintes d'une maladie intracrânienne symptomatique présentaient un taux de mortalité pouvant atteindre 32,6 %, ce qui indique qu'elles ont un pronostic particulièrement défavorable qui nécessite probablement un traitement agressif<sup>3</sup>.

#### MESSAGES CLÉS :

1. Les accidents vasculaires cérébraux sont rares mais graves dans le cas de l'ACG; ils touchent le plus souvent la circulation postérieure et doivent être suspectés chez les patients présentant de nouveaux signes neurologiques et/ou des troubles visuels persistants qui ne s'expliquent pas par une ACG oculaire.
2. L'ACG extracrânienne avec accident vasculaire cérébral peut être traitée de la même manière que la GCA avec perte de vision.
3. Les cas d'ACG intracrânienne et/ou ceux présentant plusieurs AVC ont généralement un pronostic défavorable; le tocilizumab associé au méthotrexate et au cyclophosphamide constituent des options thérapeutiques possibles.
4. Les personnes atteintes d'ACG et ayant subi un AVC doivent bénéficier d'évaluations cardiovasculaires complètes et de mesures préventives secondaires appropriées.

#### Comment cette affaire a été gérée

L'IRM du patient a été réévaluée par un radiologue neurovasculaire qui a constaté une occlusion quasi totale de l'artère vertébrale droite, non signalée précédemment, ainsi qu'une atteinte des artères occipitale et maxillaire. Il n'y avait aucune maladie intracrânienne et aucun autre diagnostic n'était envisageable.

Le patient a commencé un traitement à l'AAS et a été envoyé dans une clinique spécialisée dans les AVC où un bilan complet n'a rien révélé d'anormal. Il a commencé un traitement au tocilizumab et a très bien réagi. Comme il n'y avait pas d'atteinte intracrânienne ni de symptômes persistants, le patient a continué le tocilizumab et a pu arrêter complètement la prednisone.

#### Références :

1. Bonnan M, Debeugny S. Giant-cell arteritis related strokes: scoping review of mechanisms and rethinking treatment strategy? *Front Neurol*. 2023;14:1305093.
2. Hauenstein C, Reinhard M, Geiger J, et coll. Effects of early corticosteroid treatment on magnetic resonance imaging and ultrasonography findings in giant cell arteritis. *Rheumatology (Oxford)*. 2012;51(11):1999-2003.
3. Patel S, Okaj I, Scott J, et coll. Intracranial GCA: a comprehensive systematic review. *Rheumatology (Oxford)*. 2025;64(8):4517-24.
4. de Boysson H, Liozon E, Larivière D, et coll. Giant Cell Arteritis-related Stroke: A Retrospective Multicenter Case-control Study. *J Rheumatol*. 2017;44(3):297-303.
5. Siemonsen S, Brekenfeld C, Holst B, et coll. 3T MRI reveals extra- and intracranial involvement in giant cell arteritis. *American Journal of Neuroradiology*. 2015;36(1):91-7.
6. Junek ML, Riaz S, Garner S, et coll. Added diagnostic yield of temporal artery magnetic resonance angiography in the evaluation of giant cell arteritis. *Rheumatology (Oxford)*. 2023;62(6):2197-202.
7. Hill CL, Black RJ, Nossent JC, et coll. Risk of mortality in patients with giant cell arteritis: A systematic review and meta-analysis. *Semin Arthritis Rheum*. 2017;46(4):513-9.

Mats Junek, M.D., M. Sc., FRCPC.

Rhumatologue et érudit clinique

Université McMaster