



HAL
open science

Role of multimodality imaging in the diagnosis and management of cardiomyopathies

Stéphane Ederhy, Nicolas Mansencal, Patricia Réant, Nicolas Piriou, Gilles Barone-Rochette

► **To cite this version:**

Stéphane Ederhy, Nicolas Mansencal, Patricia Réant, Nicolas Piriou, Gilles Barone-Rochette. Role of multimodality imaging in the diagnosis and management of cardiomyopathies. Archives of cardiovascular diseases, 2019, 112, pp.615 - 629. 10.1016/j.acvd.2019.07.004 . hal-03489143

HAL Id: hal-03489143

<https://hal.science/hal-03489143v1>

Submitted on 20 Jul 2022

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial 4.0 International License

Titre français : Artérite à Cellules Géantes : Nouveaux concepts

Titre anglais : New concepts in Giant Cell Arteritis

Maxime SAMSON (MD, PhD) et Bernard BONNOTTE (MD, PhD)

Service de Médecine Interne et Immunologie Clinique, Hôpital François Mitterrand, CHU Dijon
Bourgogne, Dijon, France ; Université Bourgogne-Franche Comté, INSERM, EFS BFC, UMR1098, F-
21000 Dijon

Auteur correspondant :

Dr Maxime SAMSON
Service de Médecine Interne et Immunologie Clinique
Hôpital François Mitterrand, CHU Dijon Bourgogne
2 Bd Mal de Lattre de Tassigny,
21000 Dijon, France
maxime.samson@chu-dijon.fr

Conflits d'intérêt :

Pr Bernard BONNOTTE : dons pour la recherche par le laboratoire Roche-Chugaï, participation au *board* interrégional Grand-Est du laboratoire Roche-Chugaï

Dr Maxime SAMSON : invitations à des congrès nationaux et internationaux par le laboratoire Roche-Chugaï, symposiums rémunérés pour le laboratoire Roche-Chugaï, participation aux *board* national et inter-régional Grand Est du laboratoire Roche-Chugaï

Ce dossier de *La Presse Médicale* actualise les données de la plus fréquente des vascularites de l'adulte : l'artérite à cellules géantes (ACG).

Depuis sa description initiale par Bayard Horton en 1932 [1], l'ACG a été considérée comme une pathologie du sujet âgé présentant des céphalées temporales, des anomalies à la palpation des artères temporales, un syndrome inflammatoire et nécessitant un traitement par corticoïdes instauré rapidement pour éviter les complications ophtalmologiques et prolongé pendant 18 à 24 mois au minimum pour éviter les rechutes. Cependant, les progrès de l'imagerie et une meilleure

compréhension des mécanismes physiopathologiques de cette vascularite ont transformé la connaissance clinique de l'ACG et vont bouleverser la prise en charge de cette pathologie.

Même si le *gold standard* du diagnostic de l'ACG [2] reste encore à ce jour la mise en évidence de lésions de vascularite granulomateuse sur l'artère temporale, les techniques d'imagerie (écho-Doppler, tomographie par émission de positons, imagerie par résonance magnétique, TEP-scanner) ont révolutionné la connaissance de cette maladie en montrant que l'atteinte vasculaire est beaucoup plus systémique que la présentation « céphalique » initialement décrite par Bayard Horton [1]. Certains patients n'ont même qu'une présentation « extra céphalique » dans laquelle l'atteinte prédomine au niveau de l'aorte et des vaisseaux des membres supérieurs [3]. L'imagerie est donc devenue indispensable au diagnostic de cette affection et permet également de faire son bilan d'extension avec la recherche d'une atteinte des gros vaisseaux, notamment de l'aorte [2], ce qui identifie des patients à risque de complication vasculaire, en particulier dissection et anévrisme de l'aorte [4]. Cet essor de l'imagerie pour le diagnostic et l'évaluation du pronostic de l'ACG a conduit l'*European League Against Rheumatism* (EULAR) et le Groupe Français d'Etude de l'ACG (GEFA) à publier des recommandations, qui seront discutées dans ce numéro spécial de La Presse Médicale, pour l'utilisation de l'imagerie vasculaire au cours de l'ACG dans lesquelles une grande valeur est attribuée à ces techniques non invasives [5].

Des progrès majeurs ont également été réalisés dans la physiopathologie de l'ACG. Cette pathologie comporte 2 axes. D'une part l'axe inflammatoire dont les mécanismes sont de mieux en mieux connus avec une démonstration du rôle majeur des cytokines pro-inflammatoires, notamment l'IL-6, l'IL-12, l'interféron gamma (IFN- γ) et l'IL-23. D'autre part l'axe du remodelage vasculaire aboutissant à l'ischémie et donc à la souffrance cellulaire des territoires irrigués par ces artères expliquant les signes cliniques présentés par les patients. Les corticoïdes ont une efficacité remarquable sur les symptômes de la maladie et permettent une disparition rapide du syndrome inflammatoire et une normalisation des concentrations d'IL-6 mais ont un effet plus limité sur la production d'IFN- γ dans la paroi artérielle et sur le remodelage vasculaire [6]. Ainsi, des phénomènes inflammatoires et de remodelage persistent au sein de la paroi artérielle malgré le traitement [7], expliquant que près d'un patient sur deux rechute lors de la diminution des doses [2]. Chez ces patients, la durée de la corticothérapie est prolongée, conduisant à la survenue d'effets indésirables responsables d'une importante morbidité dans cette population âgée [8].

Les progrès réalisés dans les connaissances de la physiopathologie de l'ACG ont permis d'identifier de nouvelles cibles thérapeutiques pour diminuer le recours à la corticothérapie, en particulier le tocilizumab, un anticorps monoclonal dirigé contre le récepteur de l'IL-6, dont l'efficacité a été démontrée au cours de l'ACG [9] conduisant à l'obtention d'une autorisation de mise sur le marché dans cette indication. Ce traitement est un progrès incontestable pour la prise en charge des patients et devrait significativement diminuer la survenue d'effets indésirables liés à la corticothérapie. Néanmoins, et comme détaillé dans ce numéro, plusieurs facteurs limitent encore son utilisation [10] et expliquent que son indication soit restreinte aux patients présentant une cortico-dépendance à une dose $\geq 7,5$ mg/j de prednisone responsable de rechutes multiples. D'autres traitements sont en cours de développement et devraient également bouleverser la prise en charge de l'ACG dans les années à venir : des nouvelles biothérapies anti-inflammatoires ciblant l'IL-6, l'IL-12/IL-23, l'IL-1 β et surtout des molécules inhibant la signalisation des cytokines, en particulier les inhibiteurs des *Janus Kinases* (JAK). Même si la corticothérapie reste à ce jour le traitement de 1^{ère} ligne de l'ACG,

l'utilisation des nouveaux traitements selon les recommandations des sociétés savantes évitera les prescriptions inutilement prolongées. A ce jour, aucun traitement n'a montré d'efficacité sur le remodelage vasculaire de l'ACG responsable des complications ischémiques qui font la gravité de l'ACG. L'amélioration du pronostic des patients ayant les atteintes les plus sévères nécessitera donc le développement de nouvelles stratégies thérapeutiques ciblant les molécules impliquées dans ce processus de remodelage vasculaire, par exemple en inhibant la voie de l'endothéline ou du *Platelet-Derived Growth Factor* (PDGF) en association avec les traitements contrôlant l'inflammation.

Ce dossier de la Presse Médicale vous propose 6 mises au point pour une vision actualisée de l'ACG en 2019 : physiopathologie, rôle de l'imagerie pour le diagnostic d'ACG, complications ischémiques, caractéristiques de l'atteinte aortique et traitement de l'ACG.

REFERENCES

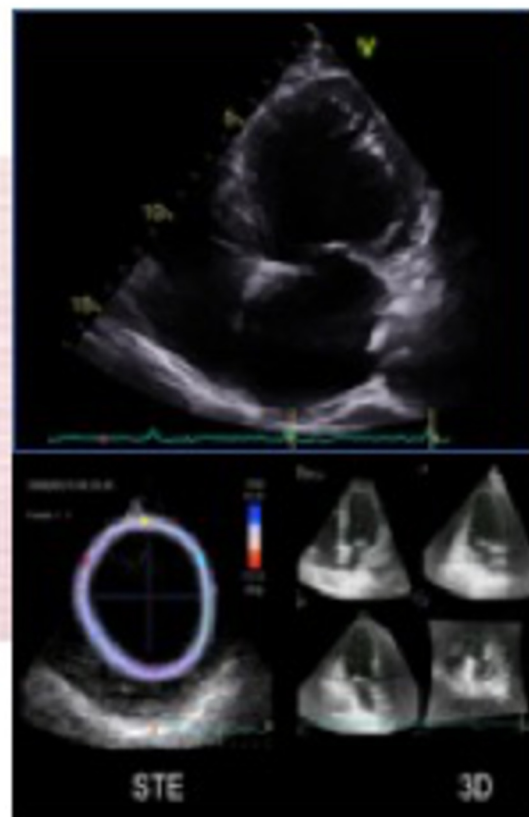
- [1] Horton BT, Magath TB, Brown GE. An undescribed form of arteritis of the temporal vessels. Proc Staff Meet Mayo Clinic. 1932;7:700-1.
- [2] Bienvenu B, Ly KH, Lambert M, Agard C, Andre M, Benhamou Y, et al. Management of giant cell arteritis: Recommendations of the French Study Group for Large Vessel Vasculitis (GEFA). La Revue de medecine interne. 2016;37:154-65.
- [3] 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. Rheumatology (Oxford). 2017;56:506-15.
- [4] de Boysson H, Dumas A, Vautier M, Parienti JJ, Liozon E, Lambert M, et al. Large-vessel involvement and aortic dilation in giant-cell arteritis. A multicenter study of 549 patients. Autoimmunity reviews. 2018;17:391-8.
- [5] 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. Annals of the rheumatic diseases. 2018;77:636-43.
- [6] 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. Autoimmunity reviews. 2017;16:833-44.
- [7] 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. Modern pathology : an official journal of the United States and Canadian Academy of Pathology, Inc. 2017;30:788-96.
- [8] Proven A, Gabriel SE, Orces C, O'Fallon WM, Hunder GG. Glucocorticoid therapy in giant cell arteritis: duration and adverse outcomes. Arthritis and rheumatism. 2003;49:703-8.
- [9] 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. 2017;377:317-28.
- [10] Samson M, Espígol-Frigolé G, Terrades-García N, Prieto-González S, Corbera-Bellalta M, Alba-Rovira R, et al. Biological treatments in giant cell arteritis & Takayasu arteritis. European journal of internal medicine. 2018;50:12-9.

DILATED CARDIOMYOPATHY

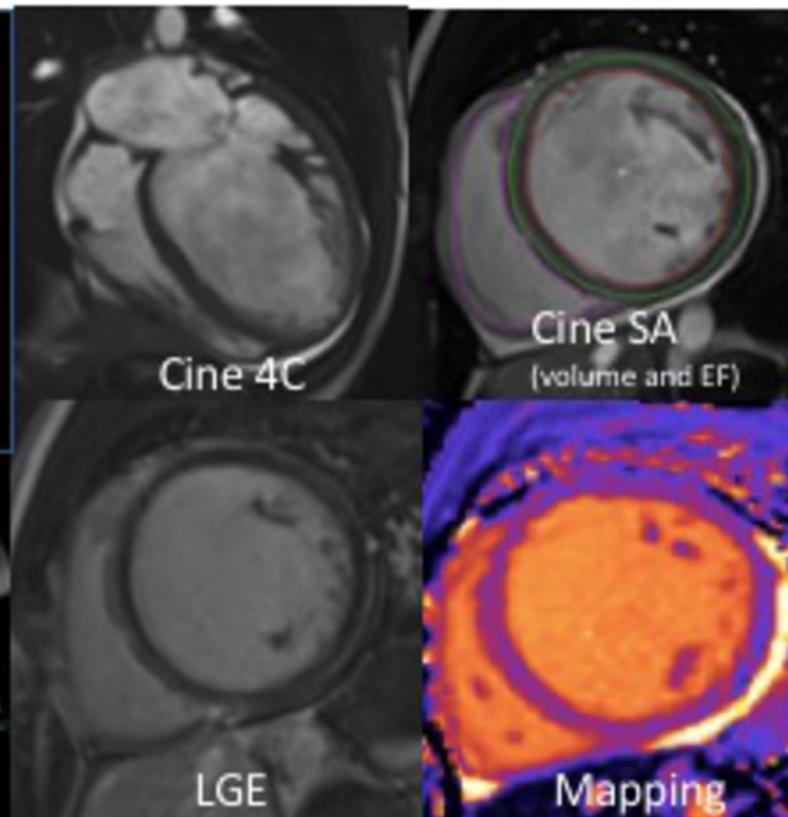
Aspecific ECG



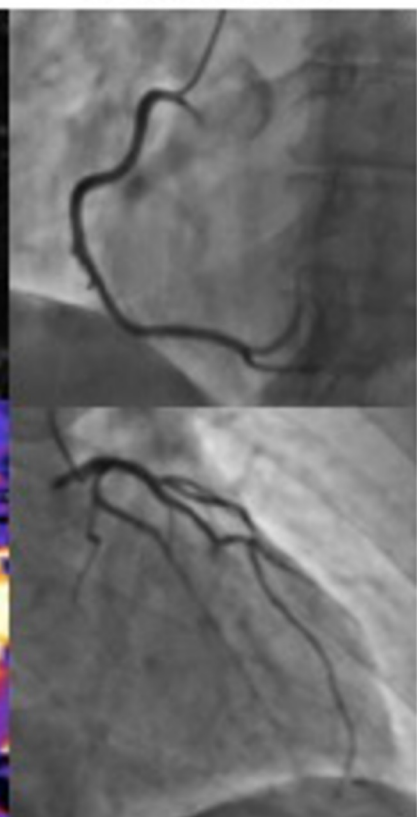
TTE



CMR



Normal
angiography

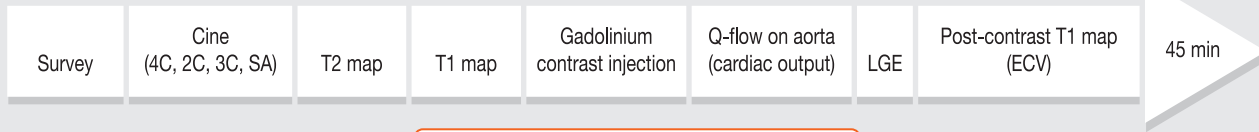


Time evolution to diagnosis

Diagnostic algorithm of cardiomyopathies

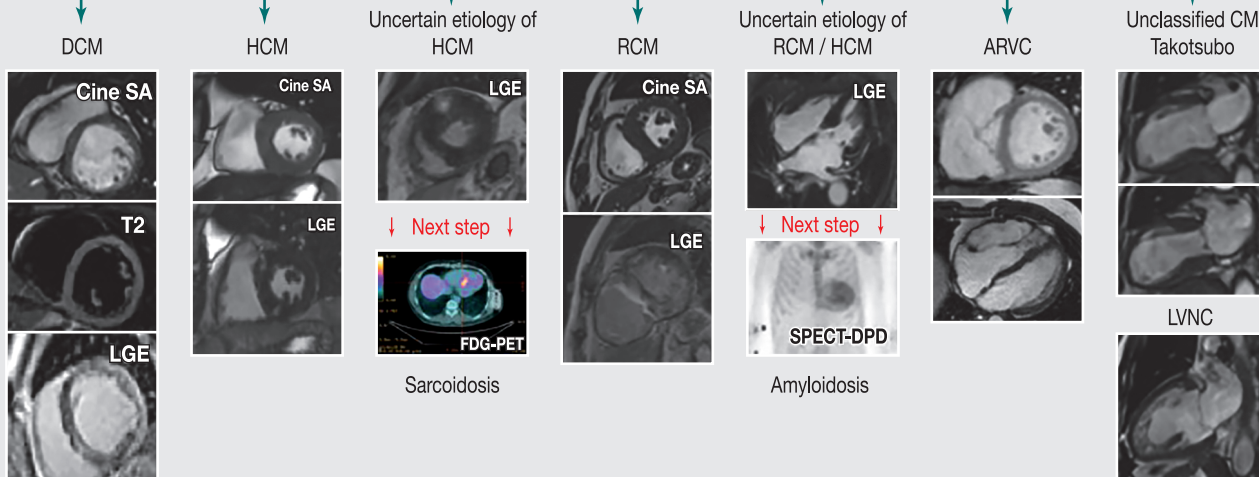
Step 2

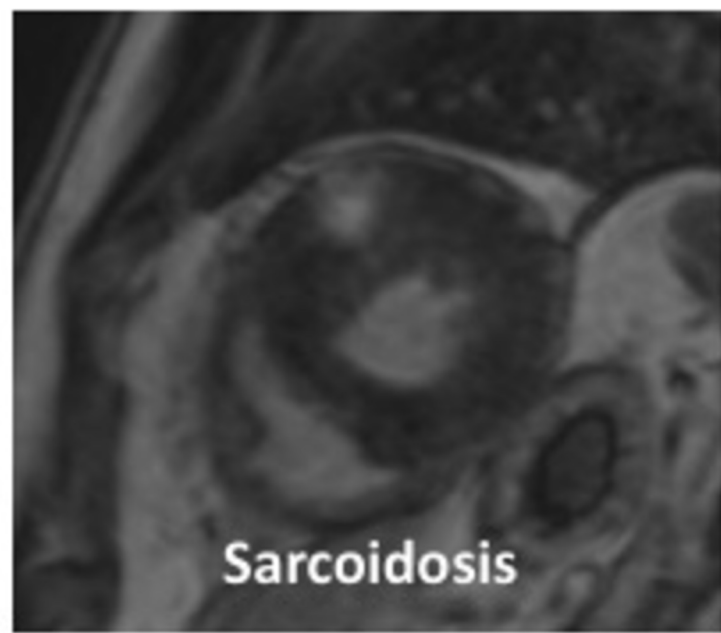
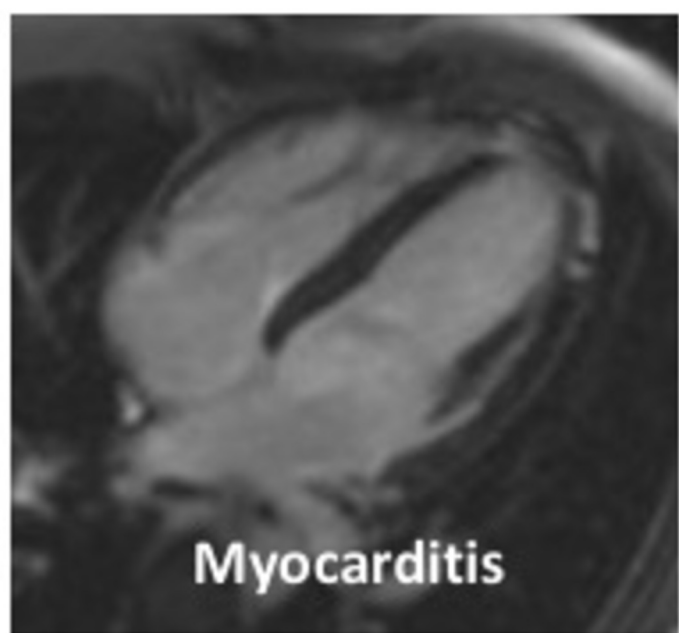
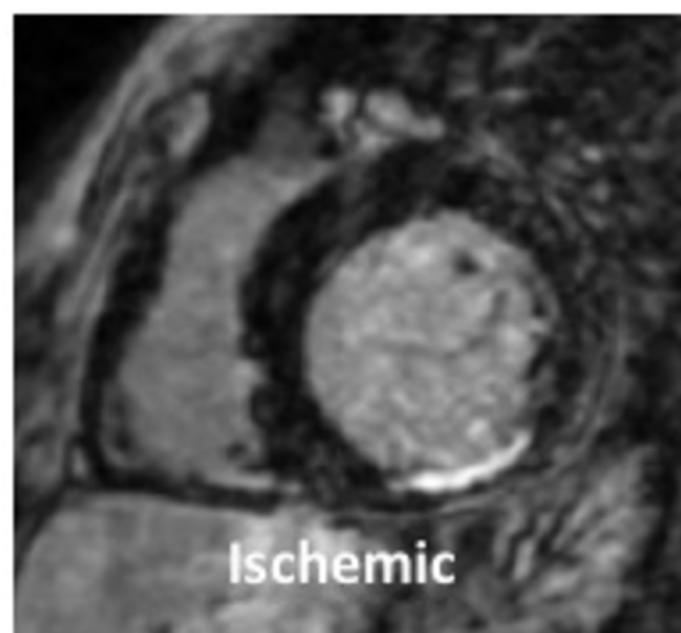
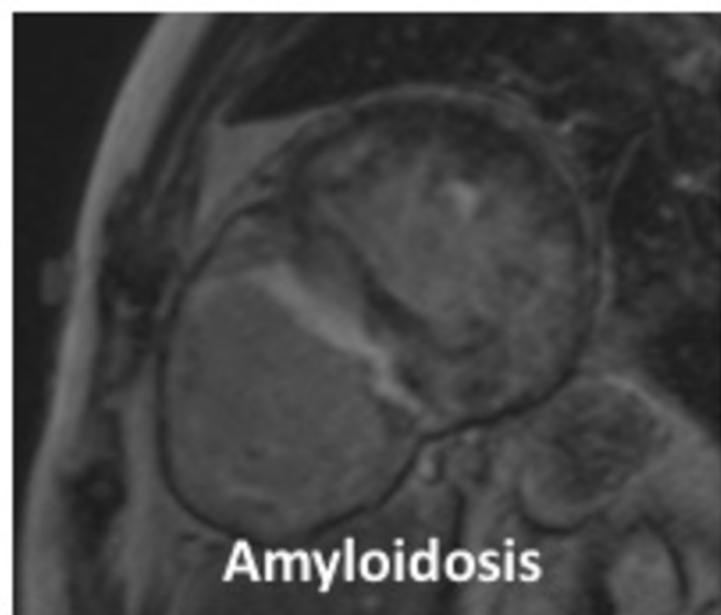
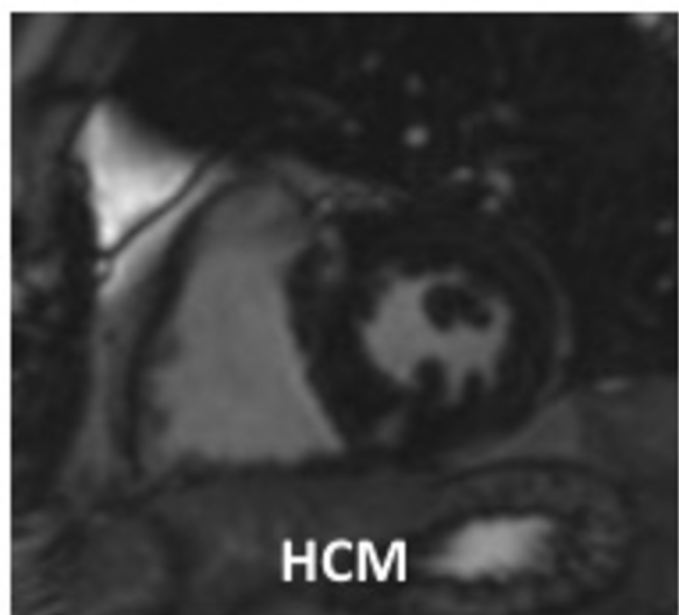
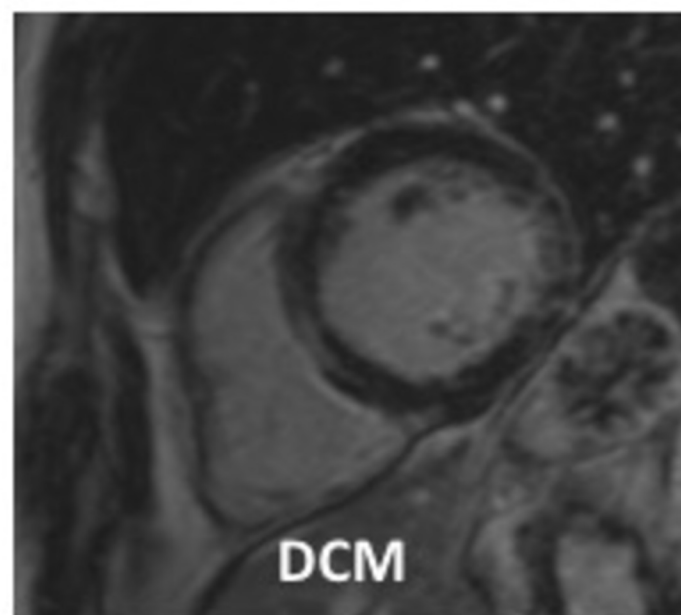
Cardiac magnetic resonance imaging



Answers of CMR are integrated in patient report

Step 3



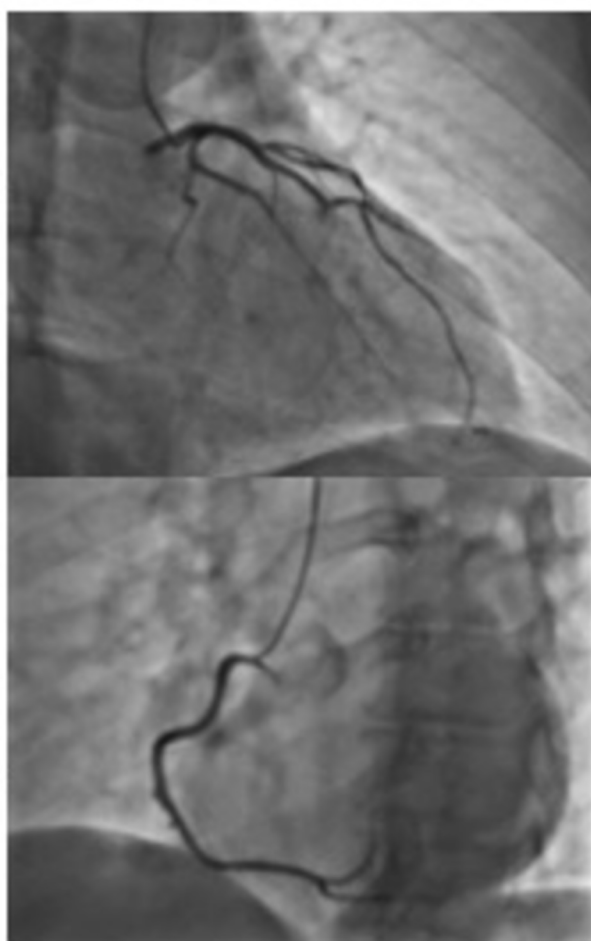


TAKOTSUBO

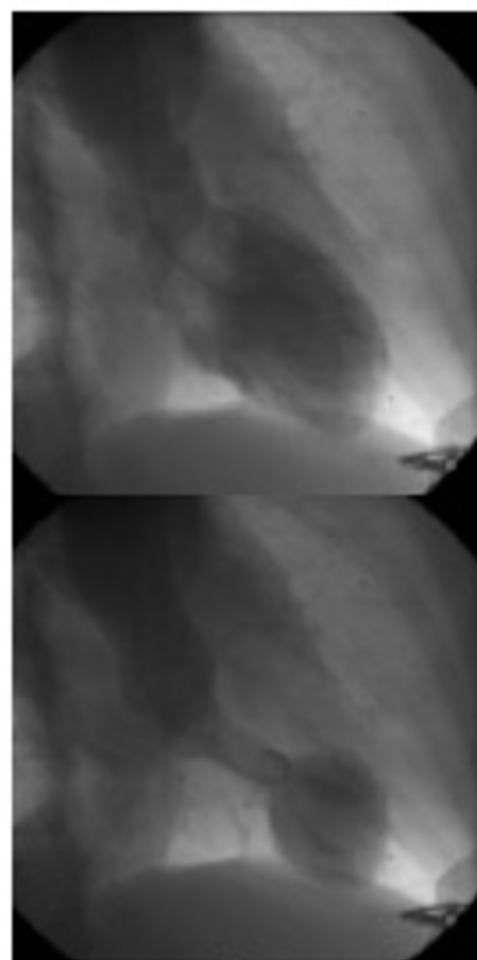
ECG: ST elevation



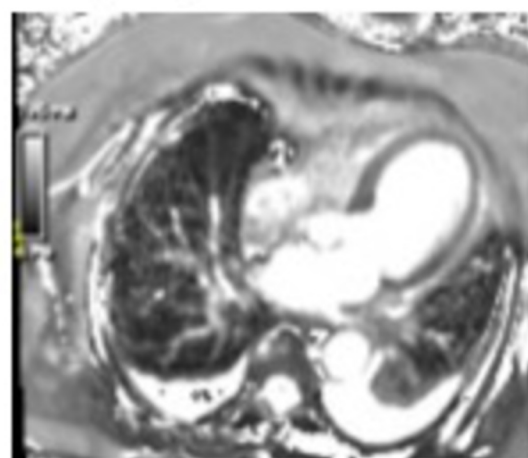
Normal angiography



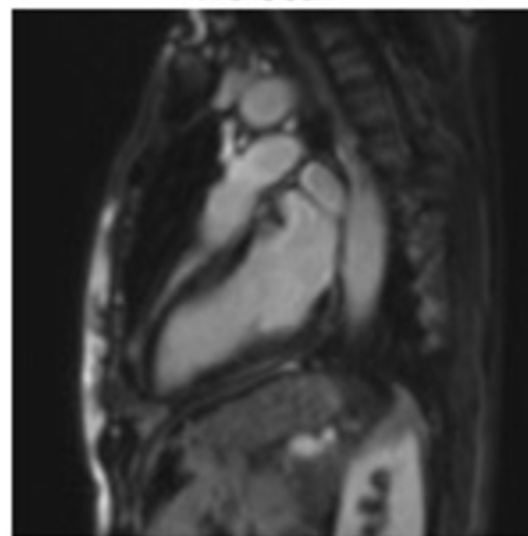
LV angiography:
apical ballooning



T2 map: apical inflammation



Late gadolinium enhancement:
no scar

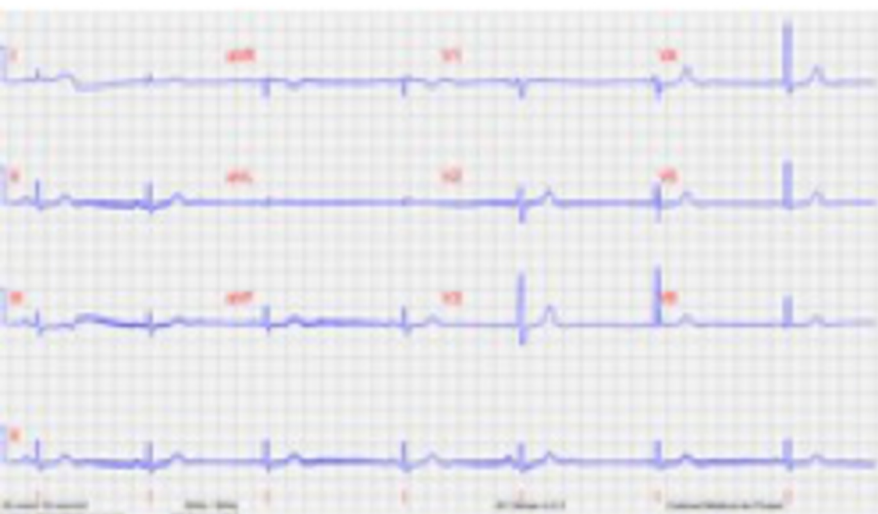


Time evolution to diagnosis

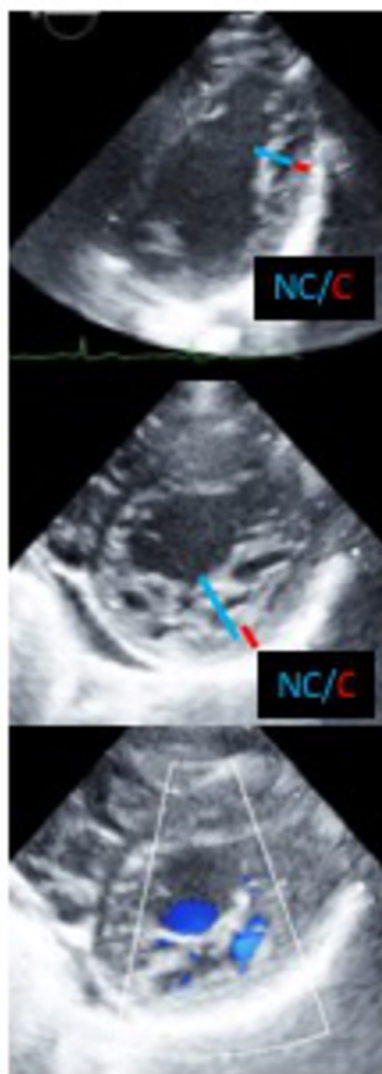
CMR in case of
doubt diagnosis

LV NON COMPACTION

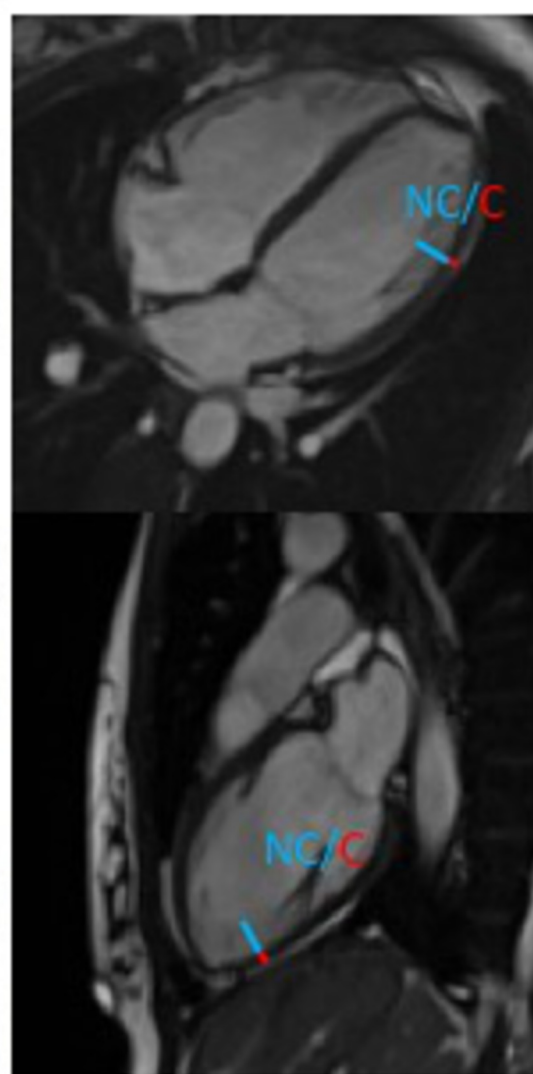
Aspecific ECG



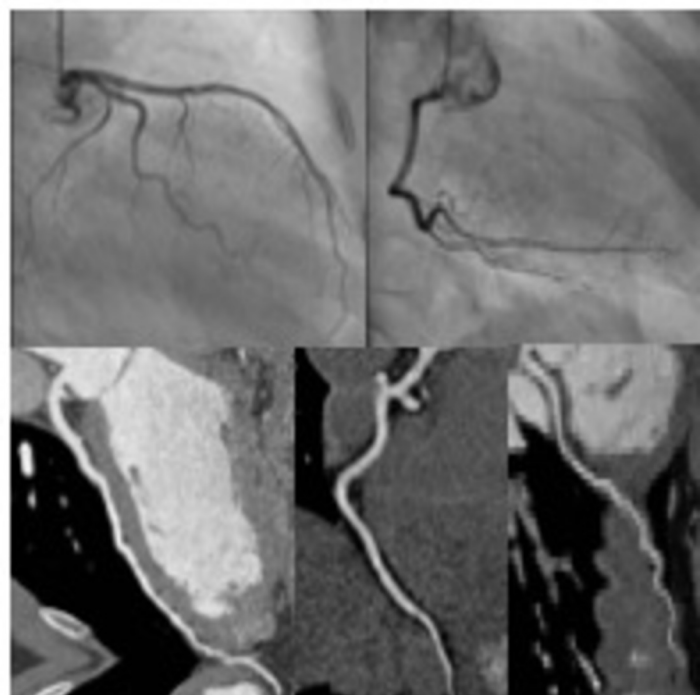
TTE



Cine CMR



Normal angiography or normal CT



Time evolution to diagnosis