

Cas de la semaine #166

6 Avril 2020

Médecine nucléaire #17



Préparé par Dr David Corcos _{R3}

Dr Alphonse Tran _{MD, FRCPC}

CHUM

Département de radiologie, radio-
oncologie et médecine nucléaire

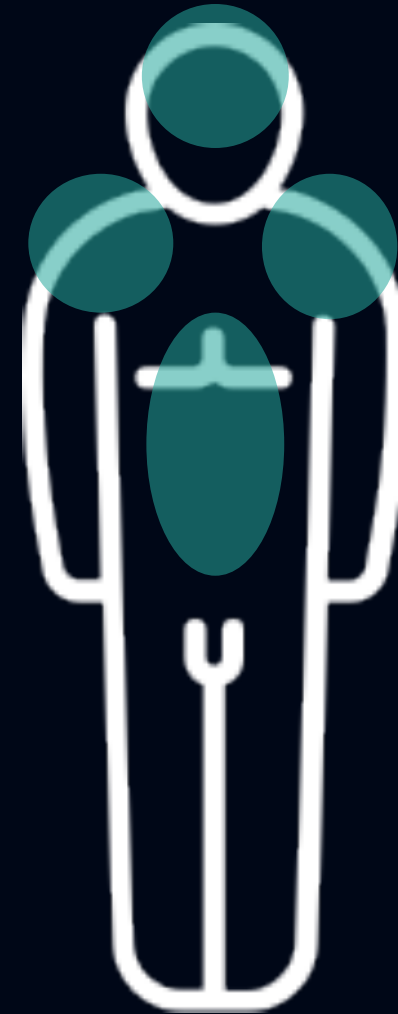


Université 
de Montréal

Faculté de médecine

Histoire Clinique

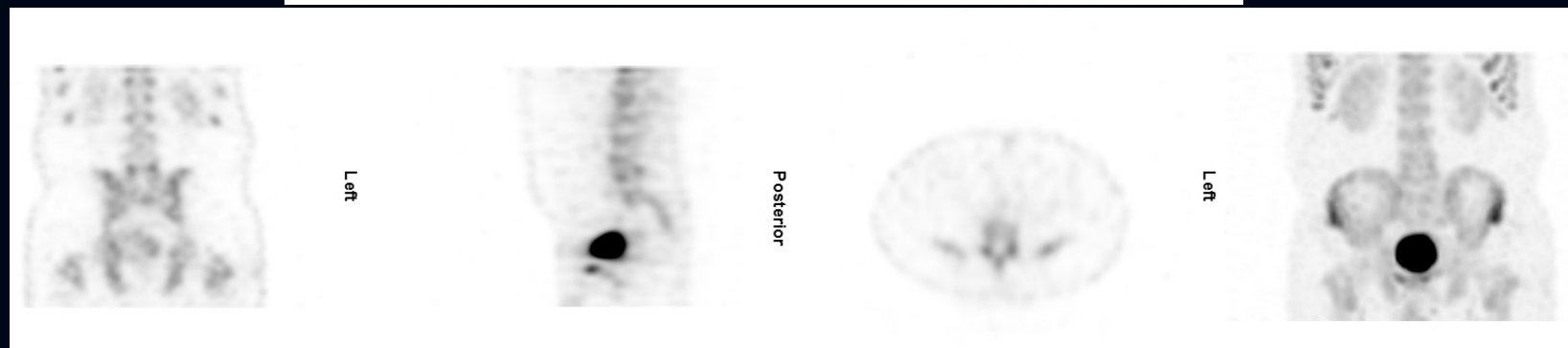
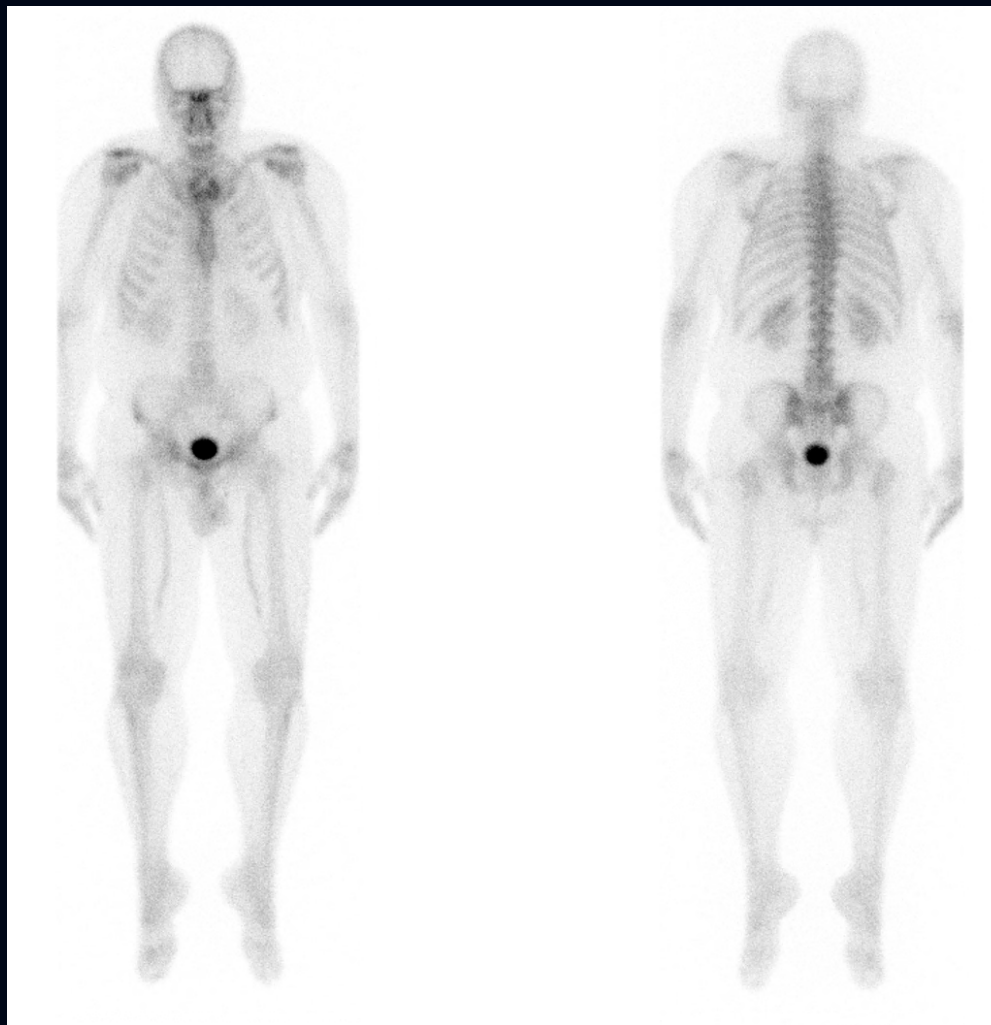
- Homme de 65 ans
- Fièvre d'origine indéterminée
- Douleur osseuse diffuse avec polyarthralgie (surtout ceinture scapulaire et lombaire)
- Perte de poids
- Céphalée
- Protéine C réactive (CRP) élevée



65 ans

Imagerie

Scintigraphie osseuse au Tc-99m-MDP



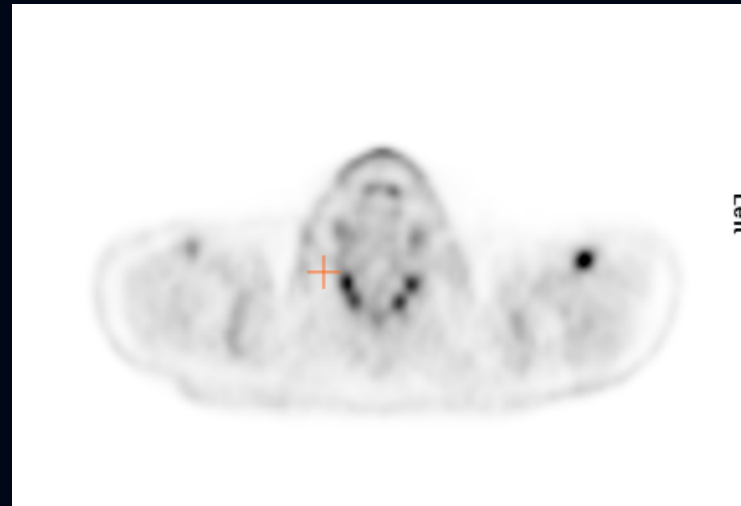
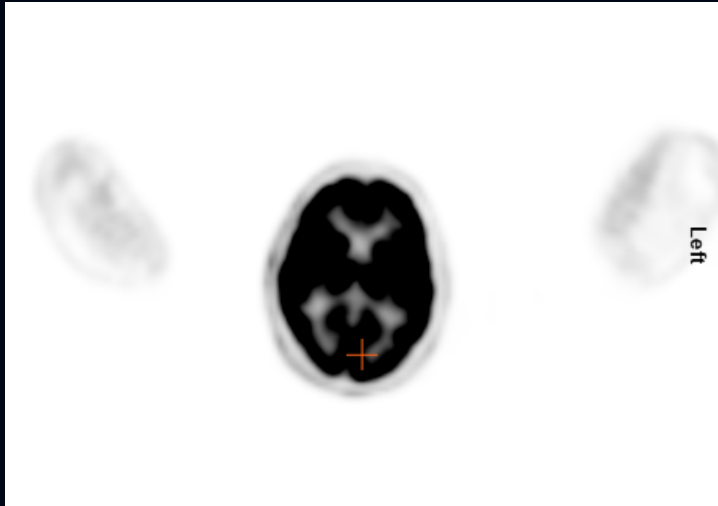
Imagerie

TEP pancorporelle au
F-18-FDG



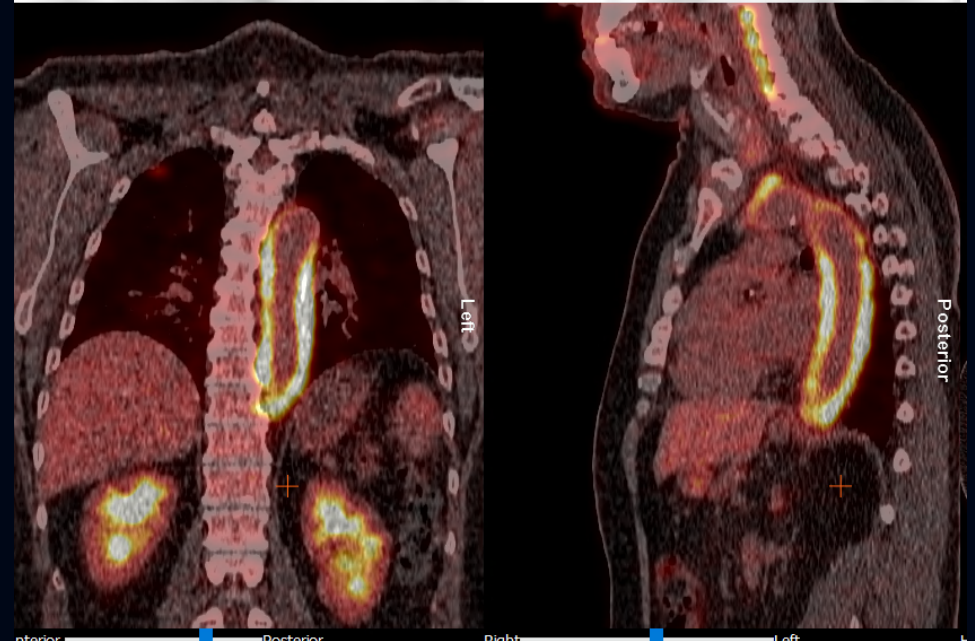
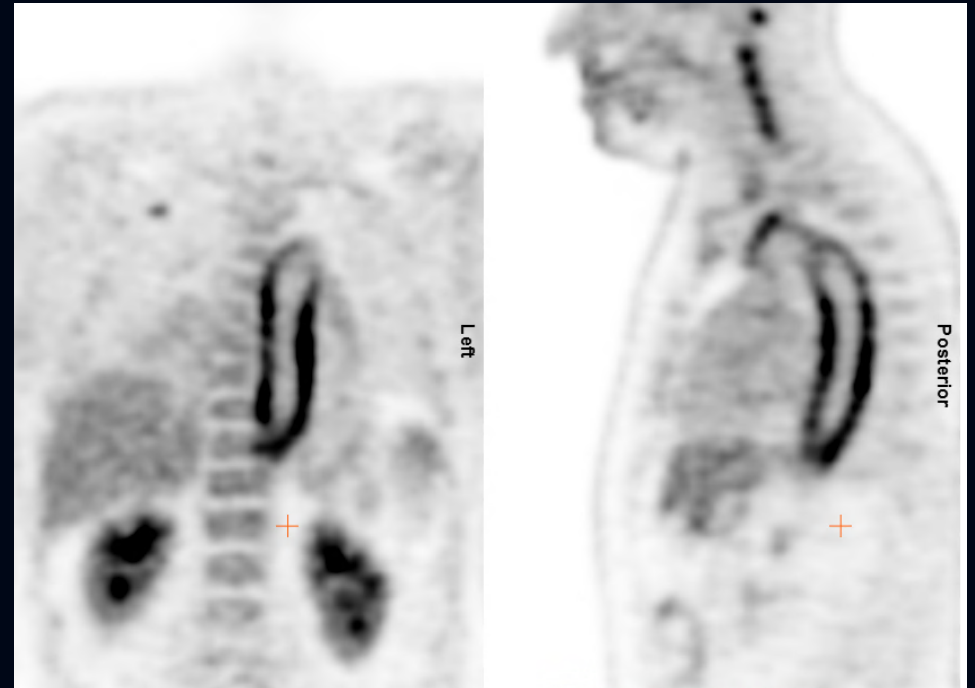
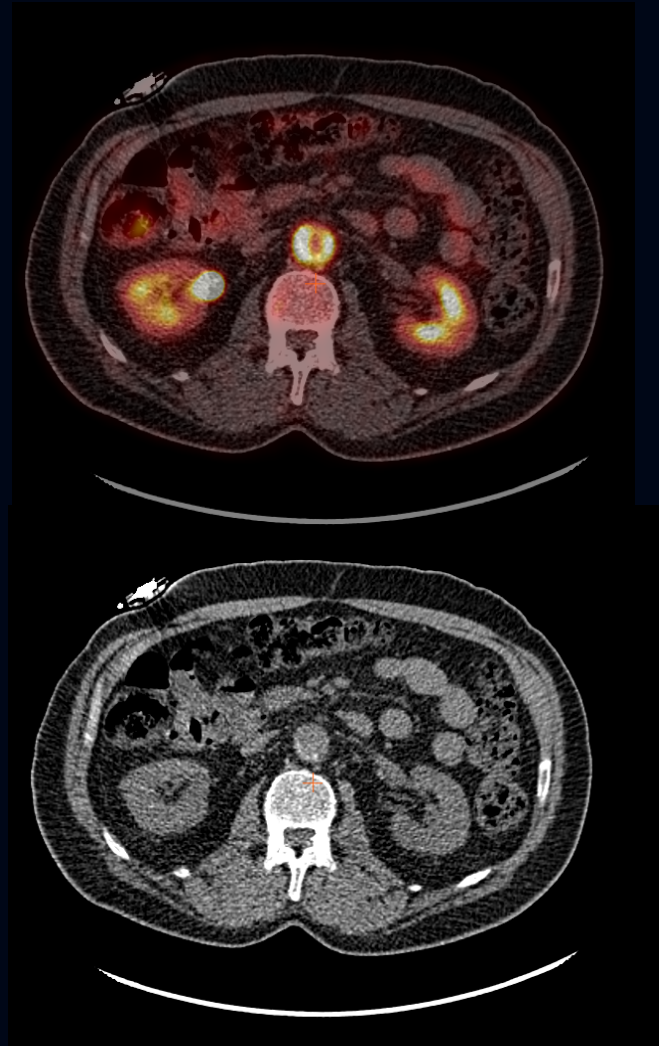
Imagerie

TEP pancorporelle au F-18-FDG



Imagerie

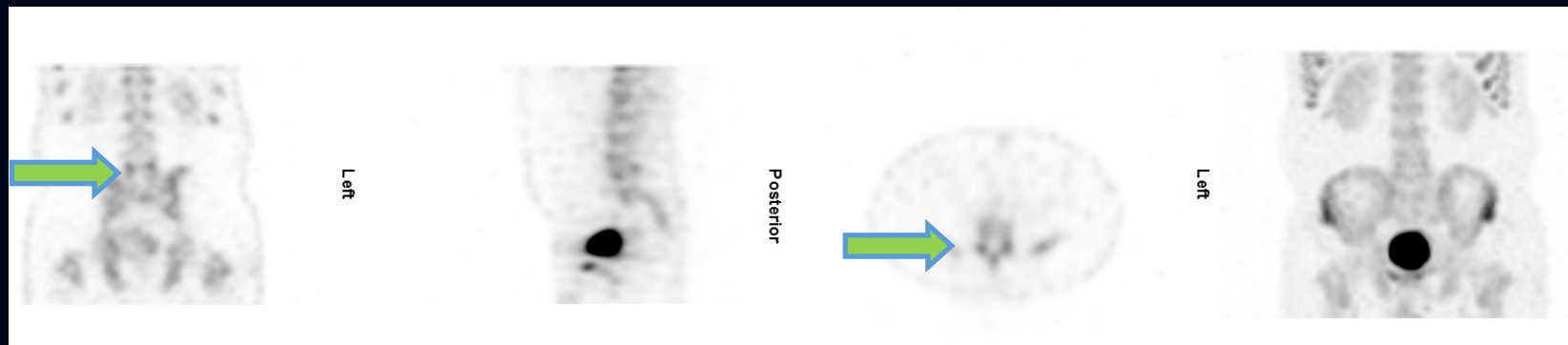
TEP pancorporelle
au **F-18-FDG**



Trouvailles

Scintigraphie osseuse au Tc-99m-MDP

- Légers foyers de captation dégénérative acromio-claviculaire (D > G).
- Captation dégénérative facettaire L4-L5 bilatérale.
- Pas de captation osseuse focale suspecte.
- Pas de captation articulaire significative.



Trouvailles

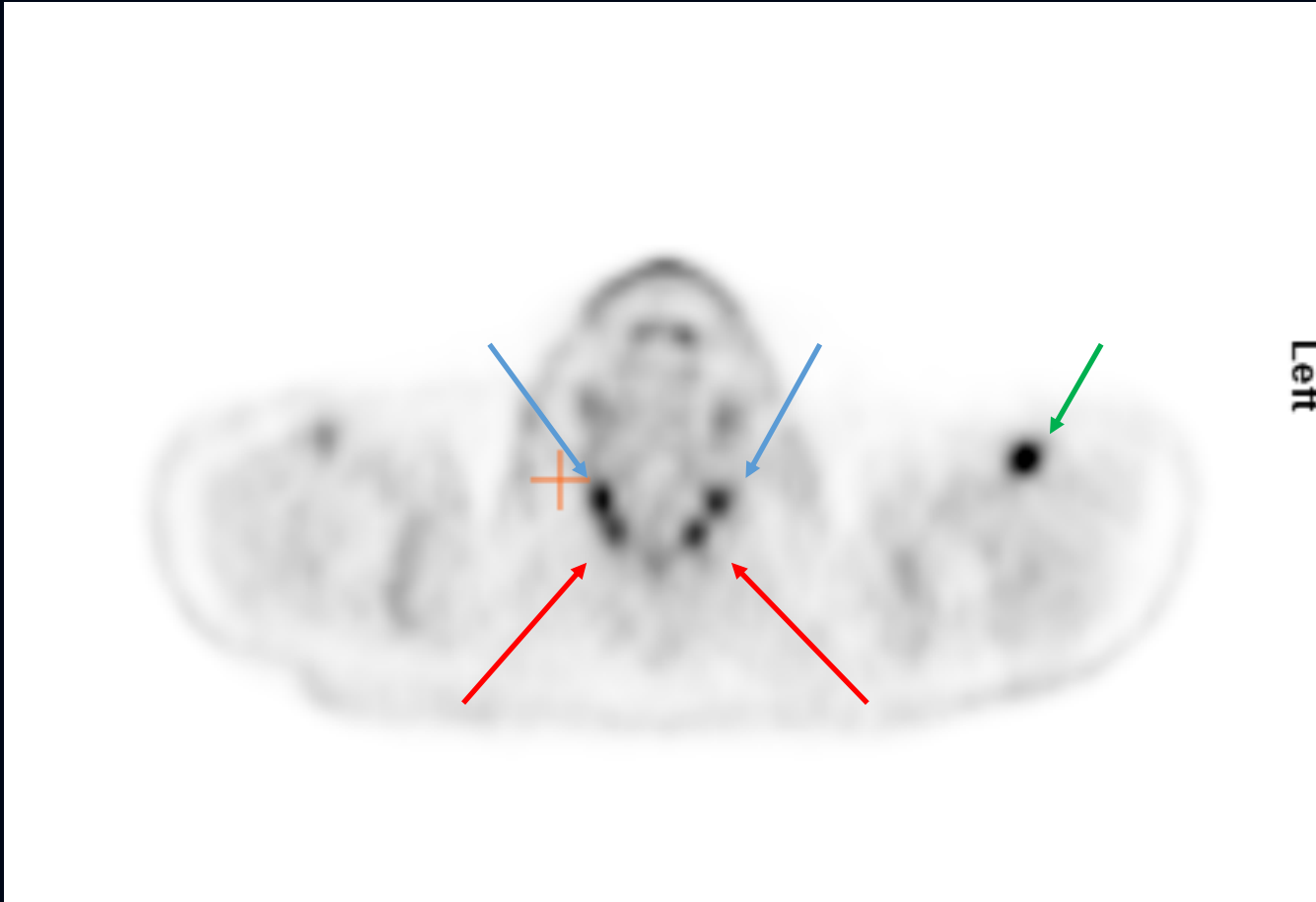
TEP pancorporelle au F-18-FDG

- Hypermétabolisme intense et diffus de tous les segments de l'aorte (flèches bleues), des artères sous-clavières (flèches oranges) et des artères iliaques communes (flèches rouges).
- Pas d'hypermétabolisme artriculaire ou extra-articulaire significatif.
- Pas de foyer hypermétabolique viscéral suspect.



Trouvailles

TEP pancorporelle au F-18-FDG



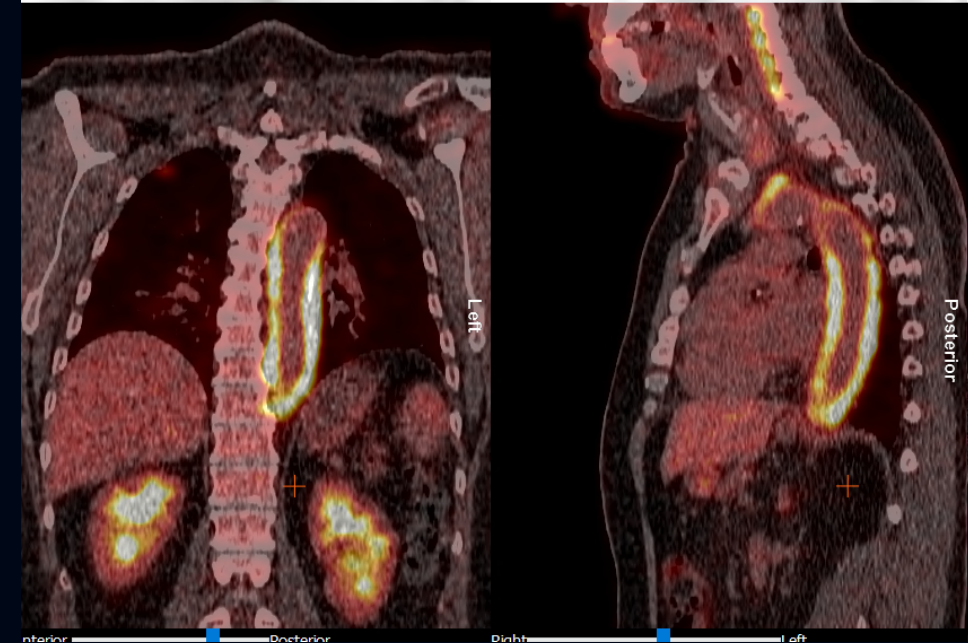
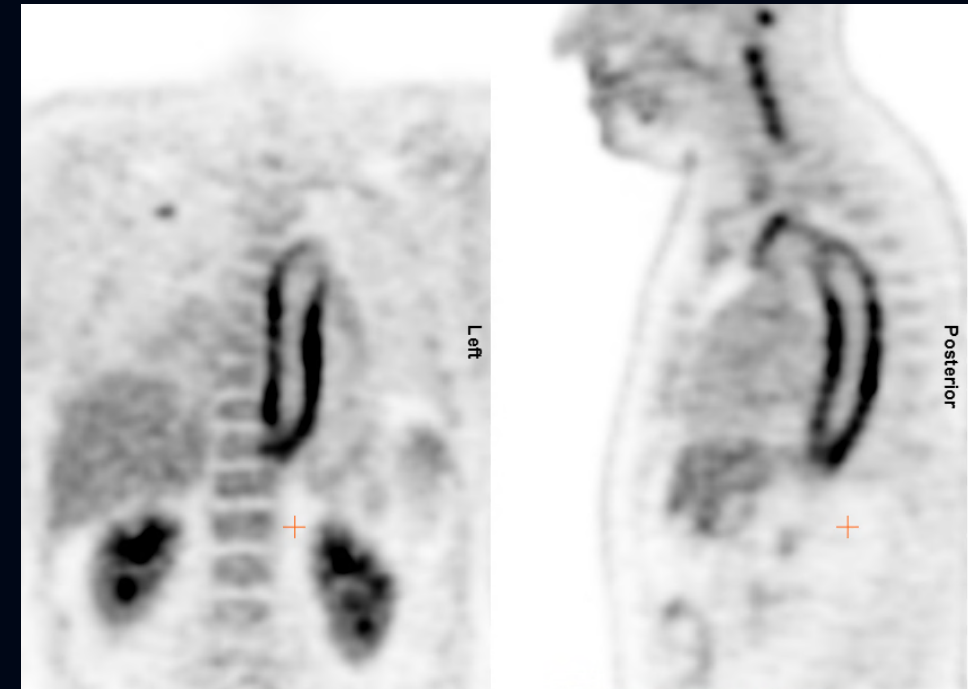
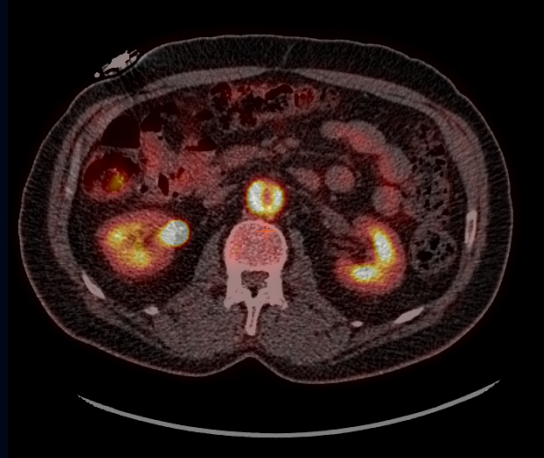
Flèches rouges : Hypermétabolisme intense des artères vertébrales
Flèches bleues : Hypermétabolisme intense des carotides internes
Flèche verte : Hypermétabolisme intense de l'artère sous-clavière



Flèche rose : Hypermétabolisme intense des artères mammaires internes.

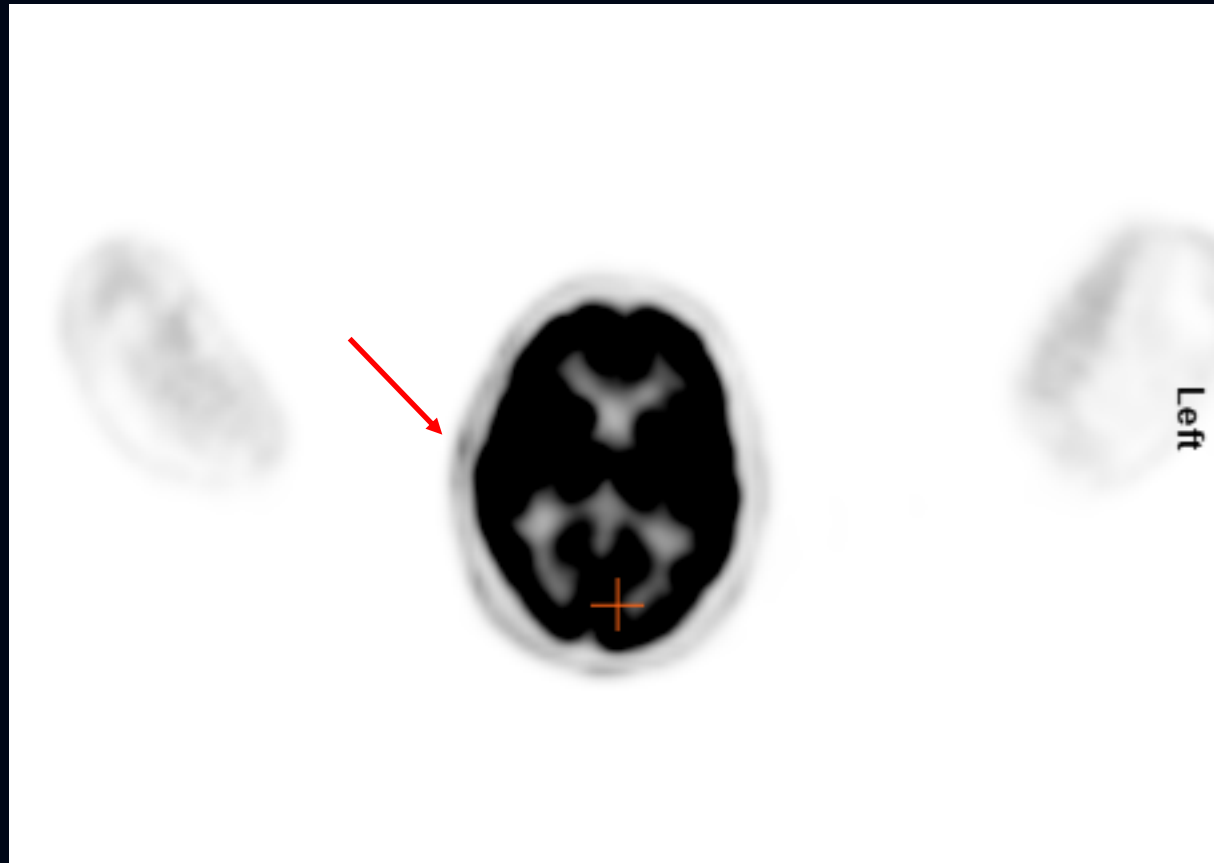
TEP pancorporelle au F-18-FDG

- L'hypermétabolisme vasculaire est circonférentiel et homogène au niveau des parois et n'est pas associé avec des calcifications athérosclérotiques.
- Il n'y a pas de dilatation anévrysmale, pas de collection périvasculaire ni d'infiltration des graisses avoisinantes.
- Pas d'adénopathie hypermétabolique.



Trouvailles

TEP pancorporelle au F-18-FDG



Légère captation au niveau de l'artère temporale droite.

Synthèse radioisotopique

- Hypermétabolisme vasculaire intense impliquant principalement les parois des gros vaisseaux, sans dilatation anévrysmale ni extension extra-vasculaire.
- Pas de lésion viscérale ou ganglionnaire.
- Pas d'anomalie focale osseuse ou articulaire à la TEP ni à la scintigraphie osseuse outre des atteintes dégénératives légères.



Diagnostic différentiel

- **Vasculite des gros vaisseaux**

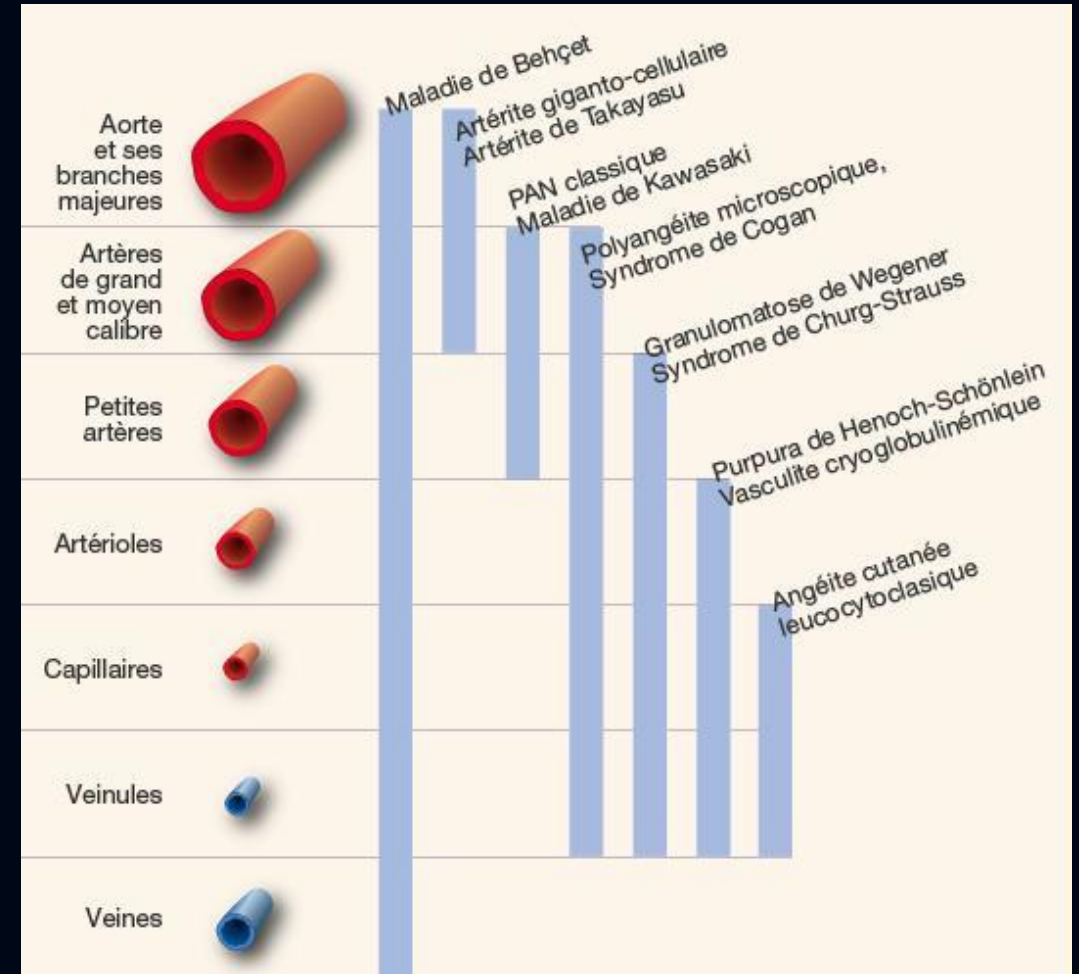
- Artérite à cellules géantes
- Artérite de Takayasu

- **Autres vasculites**


- Maladie de Behçet
- Polyartérite noueuse (PAN)

- **Vasculite/aortite secondaire**

- Infection (bactérienne ou virale)
- Médicamenteuse
- Maladie systémique (arthrite rhumatoïde, lupus, spondylarthropathie séronégative, sarcoïdose)
- Néoplasique
- Fibrose rétropéritonéale idiopathique



Diagnostic différentiel

- **Vasculite des gros vaisseaux**  Plus probable :
 - Artérite à cellules géantes
 - Artérite de Takayasu
 - **Autres vasculites**
 - Maladie de Behçet
 - Polyartérite noueuse (PAN)
 - **Vasculite/aortite secondaire**
 - Infection (bactérienne ou virale)
 - Médicamenteuse
 - Maladie systémique (arthrite rhumatoïde, lupus, spondylarthropathie séronégative, sarcoïdose)
 - Néoplasique
 - Fibrose rétropéritonéale idiopathique
- Âge > 50 ans
 - Distribution typique : aorte, artères sous-clavières, carotides, artères iliaques
 - Possible atteinte de l'artère temporale
 - Céphalée

Diagnostic différentiel

- Vasculite des gros vaisseaux

- Artérite à cellules géantes
- Artérite de Takayasu



Possible mais:

- Groupe d'âge habituellement plus jeune, 10-40 ans


- Autres vasculites

- Maladie de Behçet
- Polyartérite noueuse (PAN)

- Vasculite/aortite secondaire

- Infection (bactérienne ou virale)
- Médicamenteuse
- Maladie systémique (arthrite rhumatoïde, lupus, spondylarthropathie séronégative, sarcoïdose)
- Néoplasique
- Fibrose rétropéritonéale idiopathique


Diagnostic différentiel

- Vasculite des gros vaisseaux
 - Artérite à cellules géantes
 - Artérite de Takayasu
- **Autres vasculites**
 - **Maladie de Behçet** 
 - Polyartérite noueuse (PAN)
- **Vasculite/aortite secondaire**
 - Infection (bactérienne ou virale)
 - Médicamenteuse
 - Maladie systémique (arthrite rhumatoïde, lupus, spondylarthropathie séronégative, sarcoïdose)
 - Néoplasique
 - Fibrose rétropéritonéale idiopathique

Moins probable :

- Se présente habituellement avec une thrombose veineuse des membres inférieurs, une thrombose de la veine cave inférieure ou des anévrysmes des artères pulmonaires.
- Ulcères buccaux et/ou génitaux

Diagnostic différentiel

- Vasculite des gros vaisseaux
 - Artérite à cellules géantes
 - Artérite de Takayasu
- Autres vasculites
 - Maladie de Behçet
 - Polyartérite noueuse (PAN) 
- Vasculite/aortite secondaire
 - Infection (bactérienne ou virale)
 - Médicamenteuse
 - Maladie systémique (arthrite rhumatoïde, lupus, spondylarthropathie séronégative, sarcoïdose)
 - Néoplasique
 - Fibrose rétropéritonéale idiopathique

Moins probable :

- Touche habituellement la peau, les reins, les nerfs et le système gastrointestinal.

Diagnostic différentiel

- Vasculite des gros vaisseaux

- Artérite à cellules géantes
- Artérite de Takayasu

- Autres vasculites

- Maladie de Behçet
- Polyartérite noueuse (PAN)

- **Vasculite/aortite secondaire**

- Infection (bactérienne ou virale)
- Médicamenteuse
- Maladie systémique (arthrite rhumatoïde, lupus, spondylarthropathie séronégative, sarcoïdose)
- Néoplasique
- Fibrose rétropéritonéale idiopathique



Moins probable :

- Pas d'évidence d'atteinte ou d'extension extra-vasculaire.
- Atteinte diffuse plutôt que focale (pour infection)
- Pas de lésion néoplasique à la TEP
- Pas d'autre manifestation systémique
- Pas d'histoire clinique concordante

**Diagnostic
final**

Confirmé par biopsie de
l'artère temporale droite:

**Artérite à cellules
géantes**

Vasculite des gros vaisseaux

Définition:

Vasculite qui affecte l'aorte et ses branches principales plus fréquemment que les autres vasculites. Des vaisseaux de toute taille peuvent être atteints toutefois.

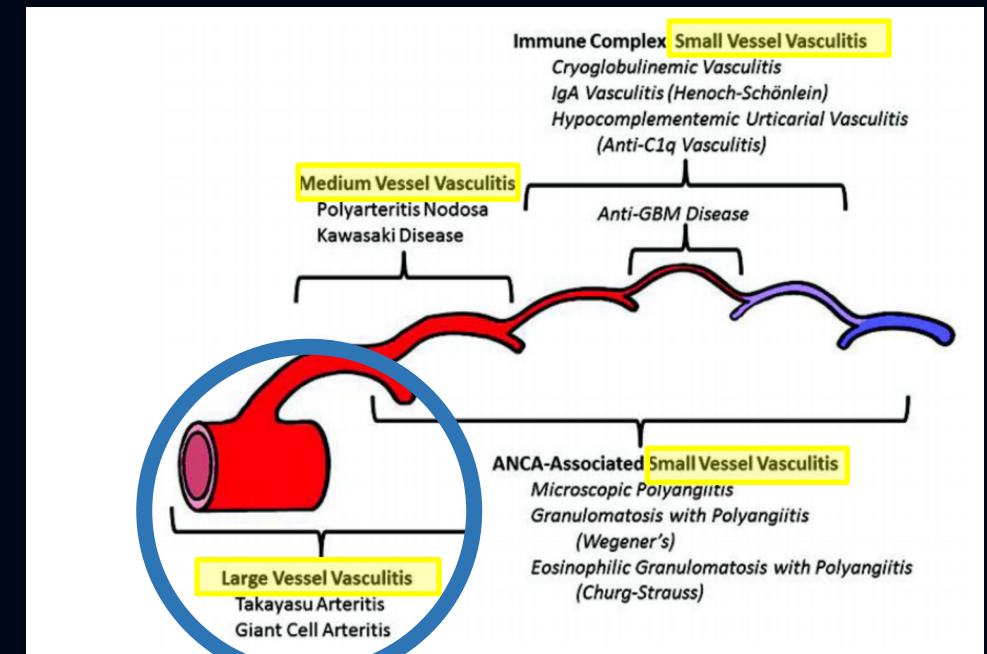
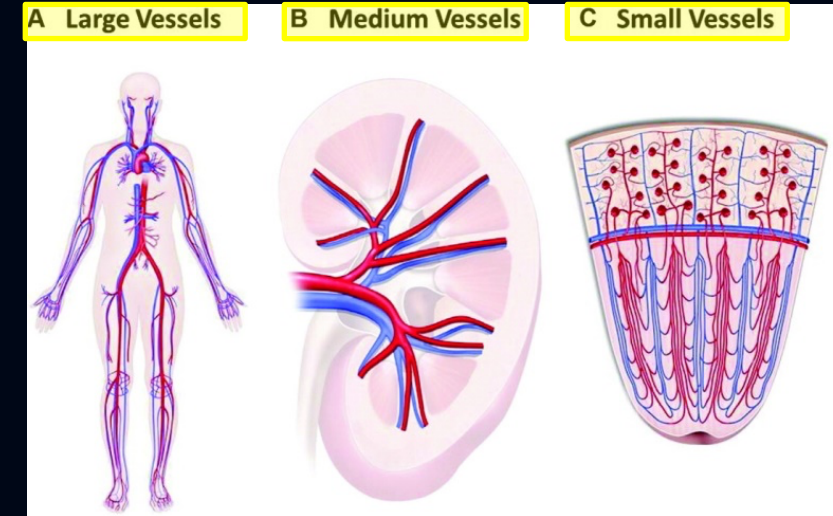
Deux principaux sous-types:

- Artérite de Takayasu
- Artérite à cellules géantes



Artérite à cellules géantes:

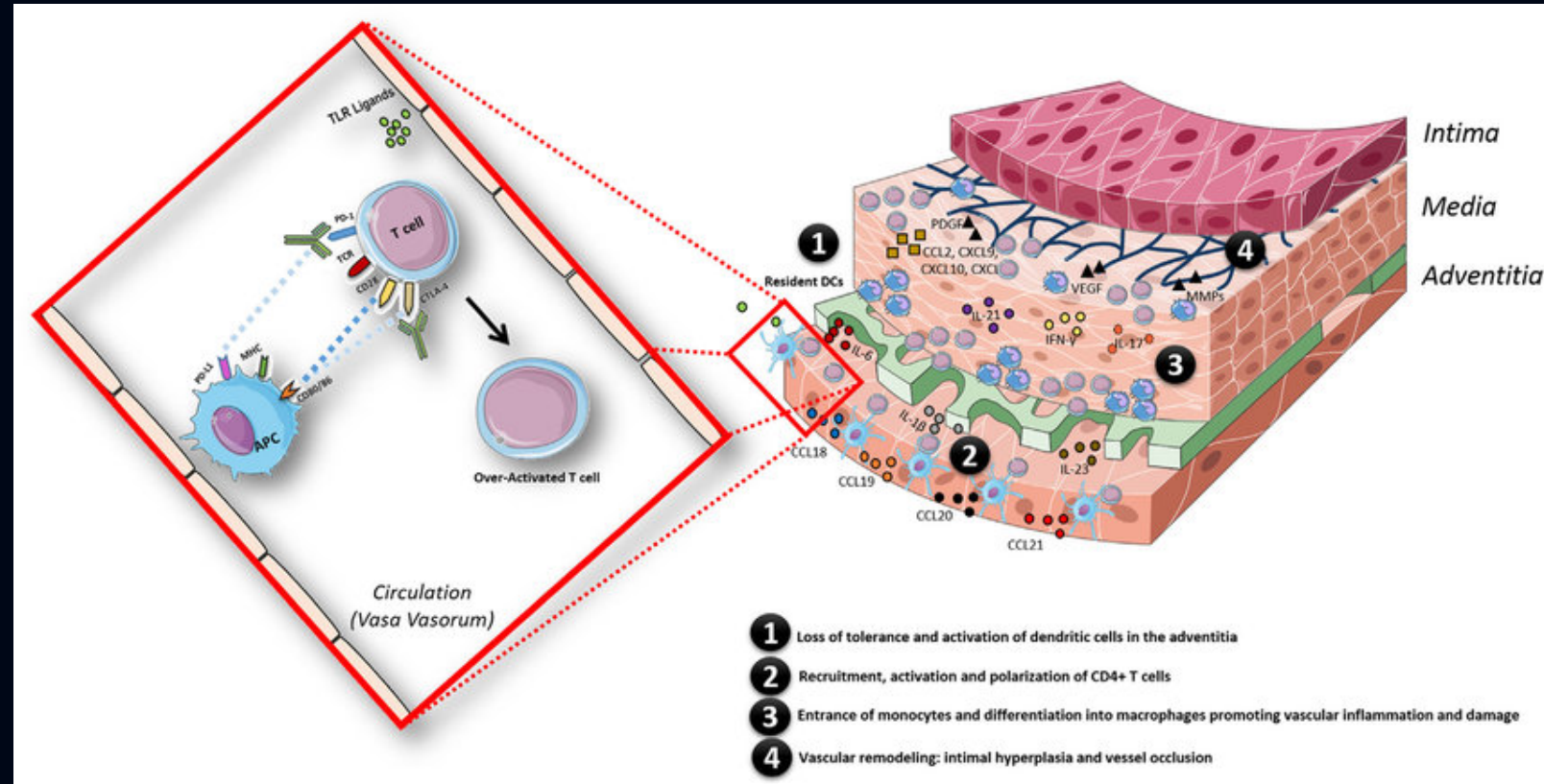
- Artérite granulomateuse qui touche surtout l'aorte et ses branches principales, avec une prédilection pour les artères carotides, vertébrales et temporales.
- Patient habituellement > 50 ans
- Incidence 10-30 nouveaux cas / 100 000 personnes / an
- Ratio F > H (3:2 à 3:1)
- Associée avec la polymyalgia rheumatica (PMR) dans 30-50% des cas.



Pathophysiologie

Vasculite des gros vaisseaux

- Connaissances sur le mécanisme demeurent incomplètes.
- Cascade immunitaire débutant avec un recrutement de cellules dendritiques puis de lymphocytes T.
- Inflammation granulomateuse transmurale qui mène à un épaississement de l'intima et à une occlusion vasculaire qui cause de l'ischémie aux organes cibles.
- Destruction des fibres d'élastine dans les parois vasculaires qui mène à une dilatation progressive et la formation d'anévrisme, qui peut éventuellement rompre ou disséquer.



Schématization de la pathophysiologie des vasculites des gros vaisseaux. Processus complexe avec une multitude de médiateurs de l'inflammation et une activation lymphocytaire et granulocytaire. Dommages causés par la relâche de cytokines et de métalloprotéases matricielles.

Artérite à cellules géantes

Signes et symptômes cliniques / Investigations

Généraux

- Asthénie, anorexie, perte de poids
- Fièvre

Musculosquelettiques

- Arthralgies et myalgies
- PMR associée (raideur musculaire au niveau des épaules et de la ceinture pelvienne)

Atteinte d'organes cibles

- Céphalées bitemporales
- Hyperesthésie du cuir chevelu
- Claudication de la mâchoire
- Amaurose fugace

Bilans:

- Vitesse de sédimentation
- Protéine C réactive

Biopsie de l'artère temporale

- Gold standard
- Sensibilité d'environ 77% mais très variable dans la littérature⁹
- Risque de faux négatifs en raison de « skip lesions » ou si le patient est sous corticothérapie

Artérite à cellules géantes

- Classification de *l'American College of Rheumatology*
- Basé sur 5 critères:
 1. Apparition des symptômes ≥ 50 ans
 2. Céphalée nouvelle
 3. Anomalie de l'artère temporale
 4. Vitesse de sédimentation élevée
 5. Biopsie artérielle anormale
- Diagnostic requiert 3 de 5 critères présents
 - Sensibilité de 93,5 %
 - Spécificité de 91,2%

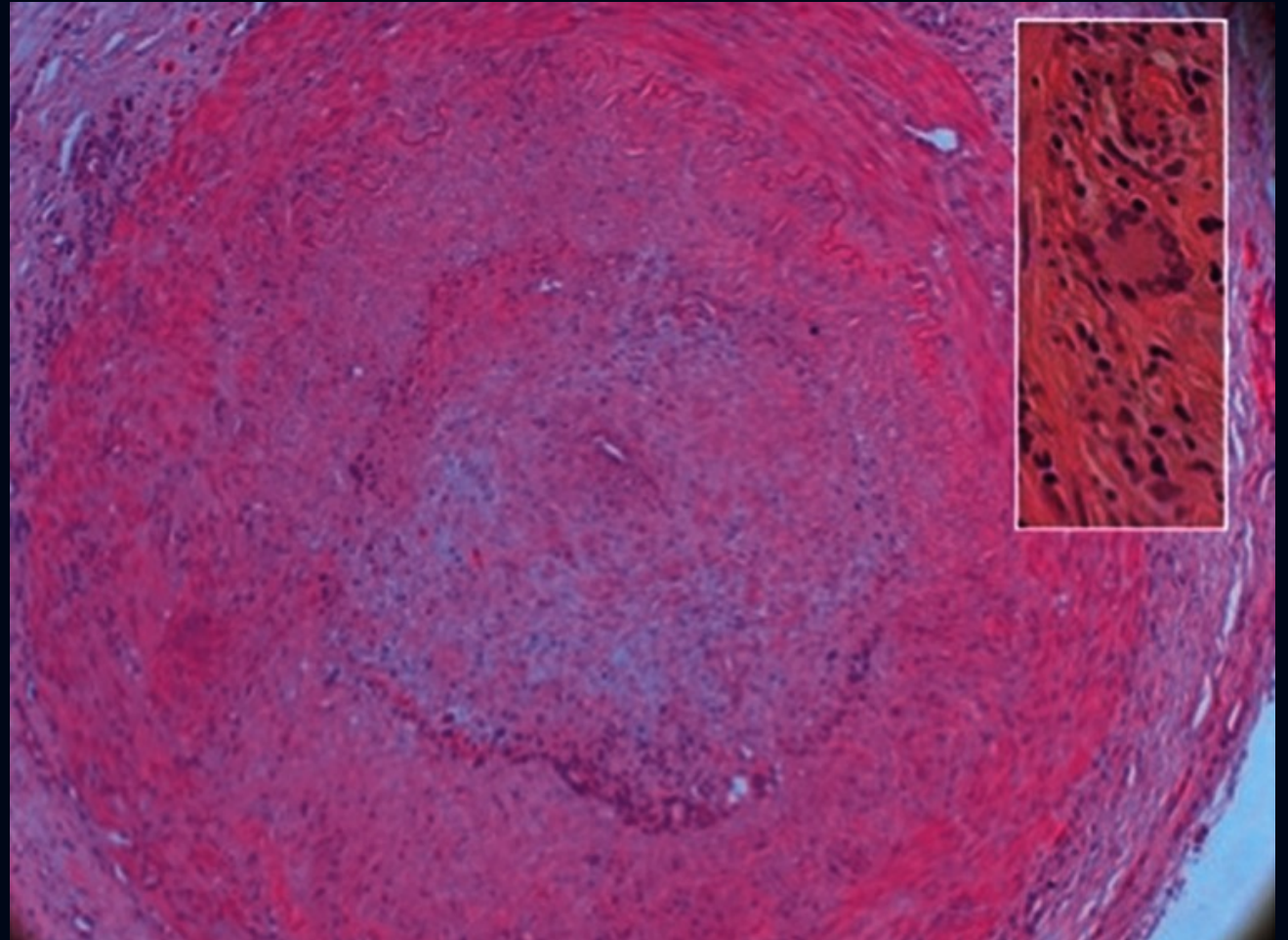
Table 3. 1990 criteria for the classification of giant cell (temporal) arteritis (traditional format)*

Criterion	Definition
1. Age at disease onset ≥ 50 years	Development of symptoms or findings beginning at age 50 or older
2. New headache	New onset of or new type of localized pain in the head
3. Temporal artery abnormality	Temporal artery tenderness to palpation or decreased pulsation, unrelated to arteriosclerosis of cervical arteries
4. Elevated erythrocyte sedimentation rate	Erythrocyte sedimentation rate ≥ 50 mm/hour by the Westergren method
5. Abnormal artery biopsy	Biopsy specimen with artery showing vasculitis characterized by a predominance of mononuclear cell infiltration or granulomatous inflammation, usually with multinucleated giant cells

* For purposes of classification, a patient shall be said to have giant cell (temporal) arteritis if at least 3 of these 5 criteria are present. The presence of any 3 or more criteria yields a sensitivity of 93.5% and a specificity of 91.2%.

Histologie artérite à cellules géantes

- Inflammation de l'artère temporale avec un œdème de l'intima, une infiltration cellulaire, et une membrane élastique interne fragmentée.
- Cellules géantes avec infiltration au niveau de la transition entre l'intima et la muscularis media (boîte de droite).



Rôle de la TEP au FDG



- Diagnostic précoce de la maladie lorsque la clinique est incertaine.
- Évaluer la réponse à la thérapie (rôle limité non défini).

Critères d'interprétation à la TEP pour gradation de l'activité métabolique pour vasculites des gros vaisseaux (LVV)

Recommended PET interpretation criteria

LVV visual grading (GCA and TA)

Grade 0: No vascular uptake (\leq mediastinum)

Grade 1: Vascular uptake < liver uptake

Grade 2: Vascular uptake = liver uptake, may be PET-positive

Grade 3: Vascular uptake > liver uptake, considered PET-positive

PMR associated visual assessment (only GCA)

Grade 0: No uptake

Grade 1: Uptake < liver uptake

Grade 2: Uptake = liver uptake

Grade 3: Uptake > liver uptake

Increased metabolic activity of the scapular and pelvic girdles

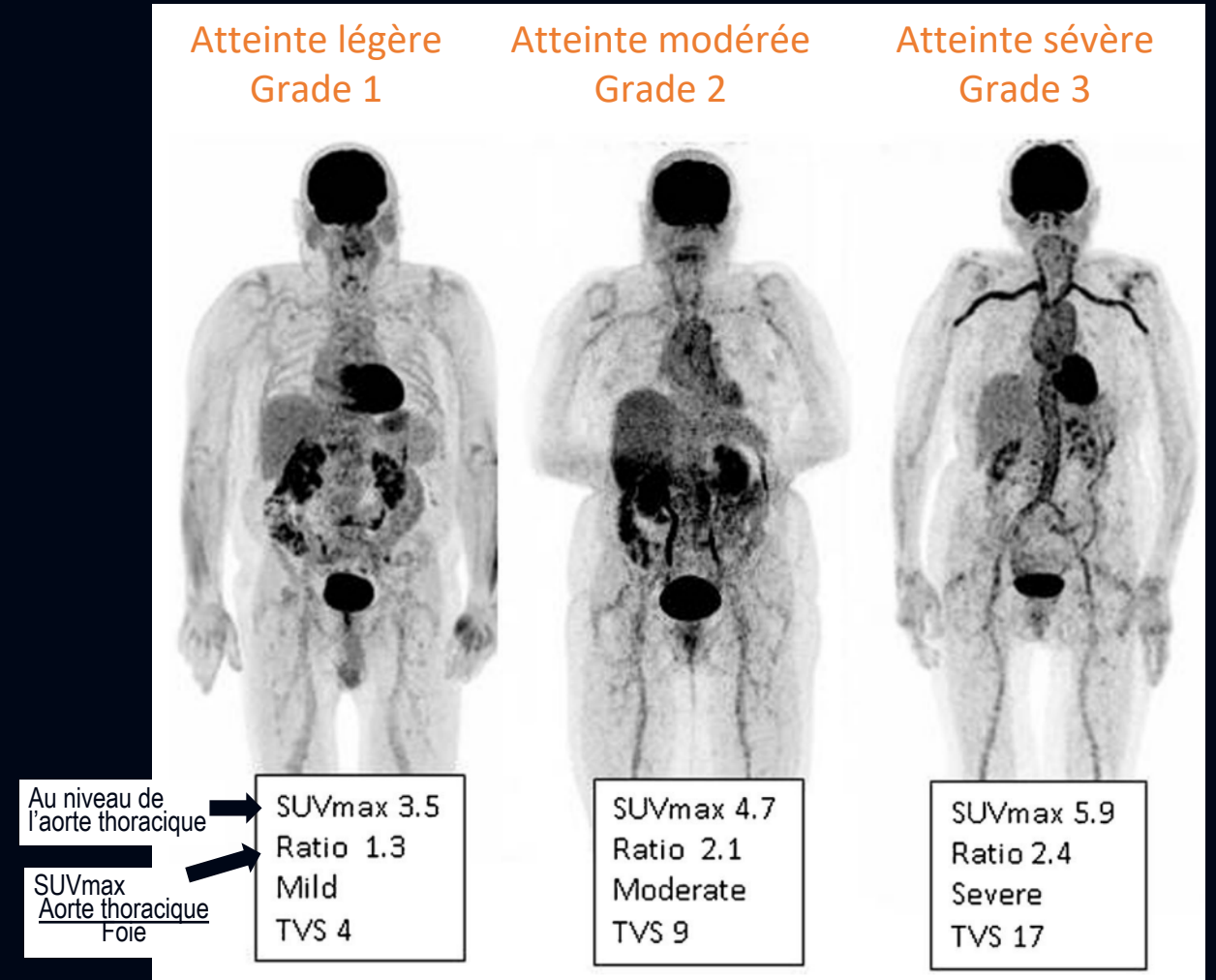
Increased metabolic activity of the knee bursae and capsule

Increased metabolic activity at the site of the cervical and lumbar interspinous bursae

Increased metabolic activity of the trochanteric and ischial bursae

Rôle de la TEP au FDG

- La TEP démontre une hypercaptation circonférentielle au niveau des parois des gros vaisseaux en lien avec l'infiltration par les macrophages.
- Sensibilité 90% & spécificité 98%¹¹
- La TEP permet d'évaluer l'intensité et l'étendue de la maladie (figure).
- L'évaluation des artères temporales est limitée en raison de leur petite taille et de la proximité avec l'activité cérébrale physiologique, mais peuvent parfois être identifiées.
- Les corticostéroïdes diminuent l'activité 3 jours après le début de la thérapie, d'où l'importance de faire l'examen avant de débuter le traitement ou considérer suspendre le traitement, si possible selon les risques cliniques.



Total vascular score (TVS): addition du pointage de 7 régions vasculaires (aorte thoracique, aorte abdominale, artères sous-clavières, artères axillaires, artères carotides, artères iliaques et artères fémorales).

Tiré de réf. 10

Association avec la polymyalgia rheumatica (dans 30-50% des cas)

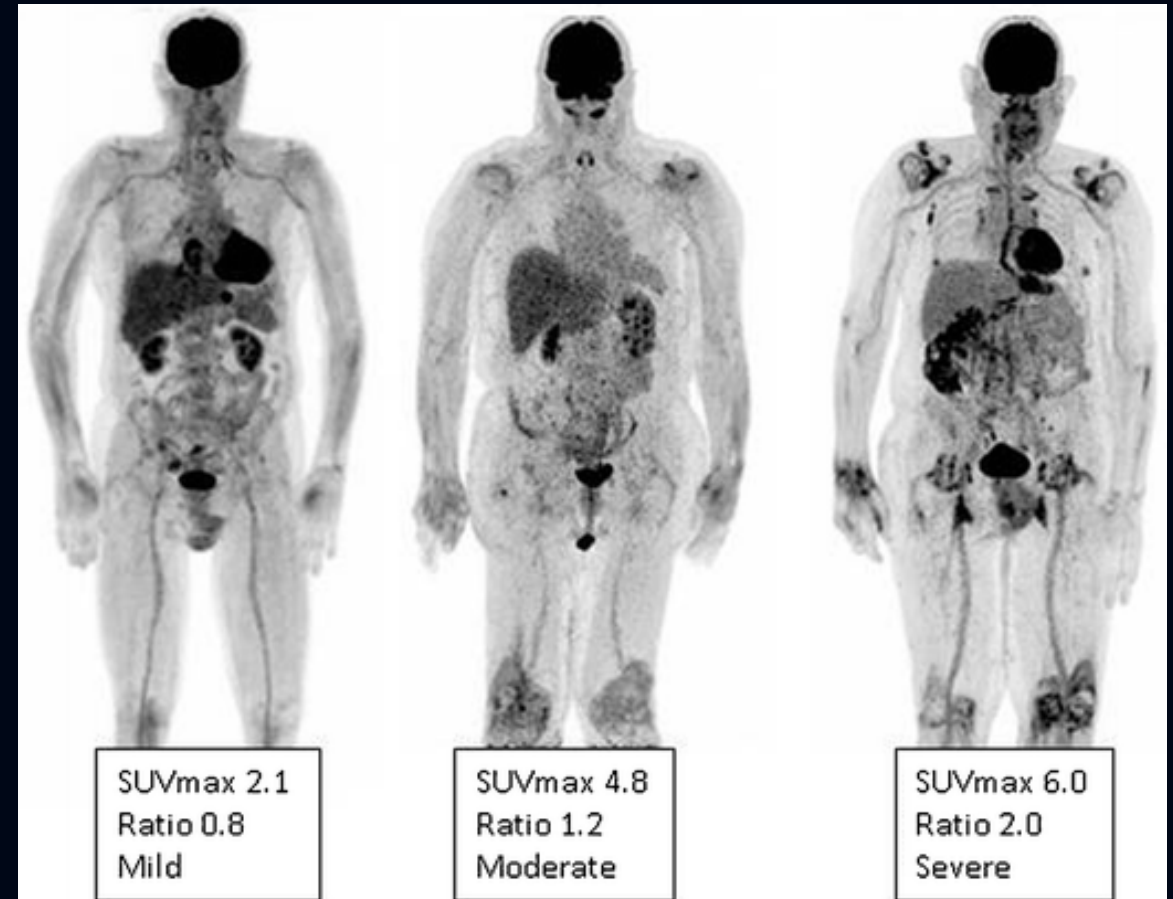
Manifestations cliniques de la PMR:

- Douleur et raideur au niveau des épaules, du cou et des hanches.
- Symptômes pires le matin, durée > 30 minutes.
- Sensation de fatigue générale.
- Perte de poids et fièvre (plus rare).

Captations à la TEP au FDG:

- Synoviale glénohumérale
- Bourse sous-acromiale
- Insertion du sus-épineux et des biceps (épaules)
- Bourse trochantérienne et ischiatique
- Synoviale coxo-fémorale
- Régions inter-épineuses en cervical et lombaire
- Synoviale des genoux

* Sites les plus fréquents: épaules, hanches, interépineux

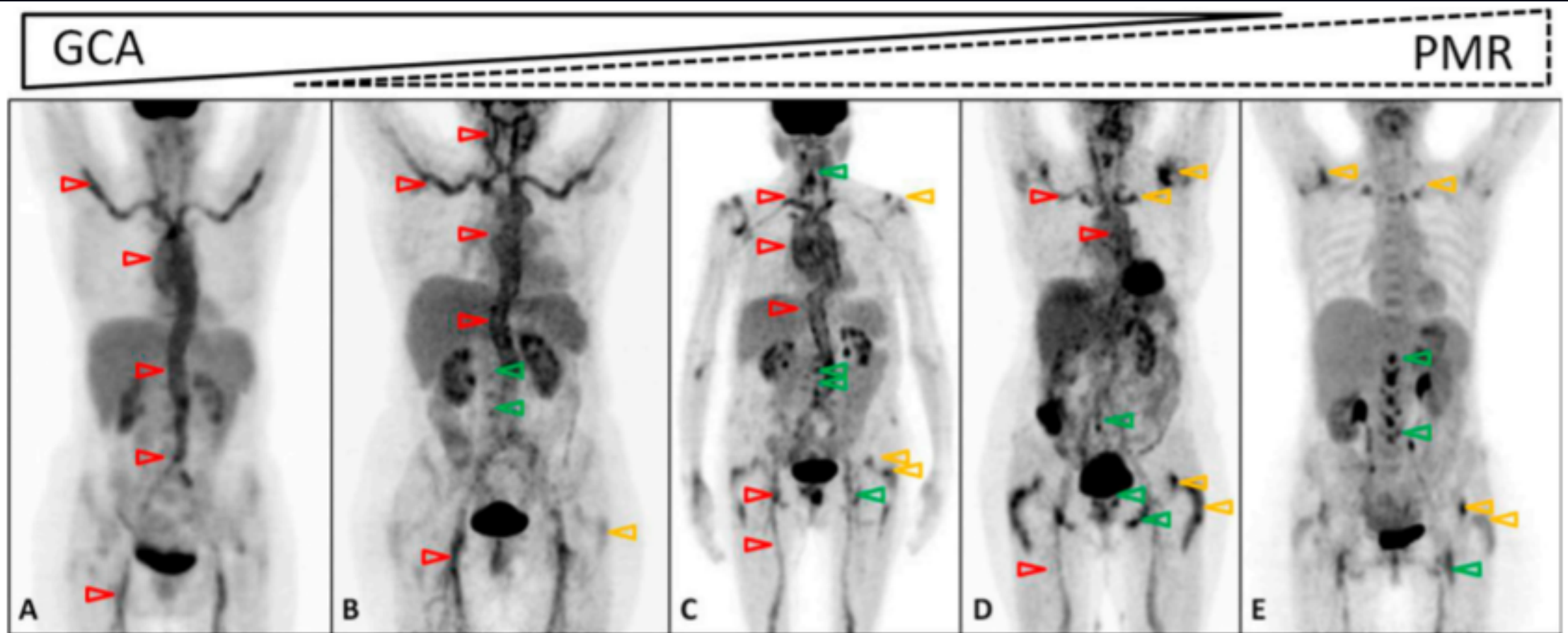


Tiré de réf. 10

Artérite à cellules géantes et PMR à la TEP

Flèches rouges: caractéristiques d'artérite à cellules géantes

Flèches jaune et vert: caractéristiques de PMR



A et B sont des exemples typiques d'artérite à cellules géantes

C est un exemple de cas mixte

D et E sont des exemples typiques de PMR

Traitement

- Débuter les **corticostéroïdes** le plus tôt possible après le diagnostic.
 - Sevrage progressif selon les symptômes et le bilan (Vit. Séd. - CRP), pour obtenir la plus faible dose de maintien possible.
 - Réaugmenter la dose si récurrence de signes ou symptômes (30-50% des cas vont récidiver)
- Si symptômes visuels (urgence médicale): **prednisone haute dose** pour prévenir perte de vision irréversible.
- Agent de 2^e ligne: **méthotrexate**
- Autres agents : **Azathioprine, Cyclosporine, Infliximab**
- **Aspirine** pour prévenir thromboses

Pronostic

- **Réponse en quelques jours** après le début du traitement
 - Durée moyenne du traitement: 2 ans
 - 20-25% nécessitent traitement à plus long terme
- **Complications si non traitée:**
 - cécité/trouble visuel, infarctus, ACV, dissection d'anévrisme de l'aorte.
- Avec traitement, le **pronostic** devient similaire à la population générale à long terme.
- **Si corticothérapie prolongée**, haut risque d'effets secondaires liés au traitement:
 - fracture, infection, diabète, myopathie, psychose.

1. <https://www.chuv.ch/fr/ial/ial-home/professionnels-de-la-sante/maladies-immunologiques/classification-des-vasculites/>
2. Jennette JC. Overview of the 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference nomenclature of vasculitides. Clin Exp Nephrol. 2013;17(5):603–606. doi:10.1007/s10157-013-0869-6
3. *Clinical differentiation between giant cell (temporal) arteritis and Takayasu's arteritis*, Michel B.A., J Rheumatol 1996; 23:106.
4. <http://www.lecofer.org/item-cours-1-16.php>
5. Gokhan Keser. Diagnosis and differential diagnosis of large-vessel vasculitides. Rheumatology International. September 2018 <https://doi.org/10.1007/s00296-018-4157-3>
6. [Hid, Rebeca & Abdulahad, Wayel & Hospers, G. & Wind, T. & Boots, Annemieke & Heeringa, Peter & Brouwer, Elisabeth. \(2018\). Checks and Balances in Autoimmune Vasculitis. Frontiers in Immunology. 9. 10.3389/fimmu.2018.00315.](#)
7. *The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis*, Hunder G.G. & al., Arthritis Rheum. 1990 Aug;33(8):1122-8.
8. Ness T. The Diagnosis and Treatment of Giant Cell Arteritis. [Dtsch Arztebl Int](#). 2013 May; 110(21): 376–386
9. Emma Rubenstein, Carla Maldini, Solange Gonzalez-Chiappe, Sylvie Chevret, Alfred Mahr, Sensitivity of temporal artery biopsy in the diagnosis of giant cell arteritis: a systematic literature review and meta-analysis, *Rheumatology*, , kez385, <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kez385>
10. Riemer H.J.A. Slart. FDG-PET/CT(A) imaging in large vessel vasculitis and polymyalgia rheumatica: joint procedural recommendation of the EANM, SNMMI, and the PET Interest Group (PIG), and endorsed by the ASNC. European Journal of Nuclear Medicine and Molecular Imaging (2018) 45:1250–1269
11. Soussan M, Nicolas P, Schramm C, Katsahian S, Pop G, Fain O, et al. Management of large-vessel vasculitis with FDG-PET: a systematic literature review and meta-analysis. Medicine (Baltimore). 2015;94:e622.
12. Rehak Z, Sprlakova-Pukova A, Kazda T, Fojtik Z, Vargova L, Nemec P. 18F-FDG PET/CT in polymyalgia rheumatica—a pictorial review. Br J Radiol 2017; 90: 20170198.
13. Medscape: Giant Cell Arteritis Updated oct 9, 2019. <https://emedicine.medscape.com/article/332483>

Références