

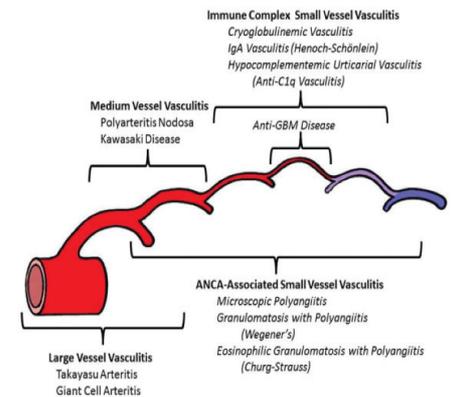
Granulomatose avec polyangéite (GPA)

Critères diagnostics

La nomenclature des vascularites a été révisée par la conférence de Chapel Hill en 2012. Parmi les vascularites des petits vaisseaux, on distingue maintenant les vascularites associées aux ANCA (AAV) qui comporte :

1. La **GPA** : Granulomatose avec polyangéite
2. La **MPA** : Micropolyangéite
3. L'**EGPA** : Granulomatose éosinophile avec polyangéite

Elles partagent une histologie commune : une nécrose focale des vaisseaux de petits calibre, fréquemment concentrique et avec la présence de granulomes sans dépôts de complexes immunes en immunofluorescence (pauci-immune).



Les éléments cliniques et paracliniques essentiels

- Principales atteintes cliniques :
 - Signes généraux (fièvre, asthénie, anorexie)
 - Arthralgies inflammatoires
 - Atteinte ORL (rhinite crouteuse, ulcérations buccales ou du palais, nécrose de la cloison nasale, surdité)
 - Nodules pulmonaires
 - Glomérulonéphrite rapidement progressive
 - Mono ou multinévrite
 - Purpura vasculaire nécrosant
 - Pseudo-tumeur inflammatoire intra-orbitaire
- Diagnostic biologique et histologique :
 - Présence de cANCA anti-PR3
 - Hémorragie alvéolaire au LBA
 - Vascularite nécrosante avec granulomes

A retenir

- Le **FFS** (five factors score) est un score pronostique. Il est composé de 4 facteurs « péjoratifs » (+ 1 point) :
 - âge > 65 ans
 - atteinte cardiaque
 - atteinte rénale
 - atteinte digestiveet d'un facteur « protecteur » (- 1 point) :
 - atteinte ORL
- Le traitement des GPA avec un FFS ≥ 1 repose actuellement sur le Rituximab et les glucocorticoïdes en traitement d'attaque et en traitement d'entretien.
- L'alternative au Rituximab en traitement d'attaque est le Cyclophosphamide qui peut être relayé par le Rituximab ou l'azathioprine ou le méthotrexate.

Références :

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 & Rheumatism*. 2013 Jan;65(1):1-11.
2. Guillevin L et al. The Five Factor Score revisited: assesment of prognoses of systemic necrotizing vasculitides based on the French Vasculitis Study Group (FVSG) cohort. *Medicine (Baltimore)* 2011;90:19-27
3. Guillevin L et al. Rituximab versus Azathioprine for Maintenance in ANCA-Associated Vasculitis. *New England Journal of Medicine*. 2014 Nov 6;371(19):1771-80.