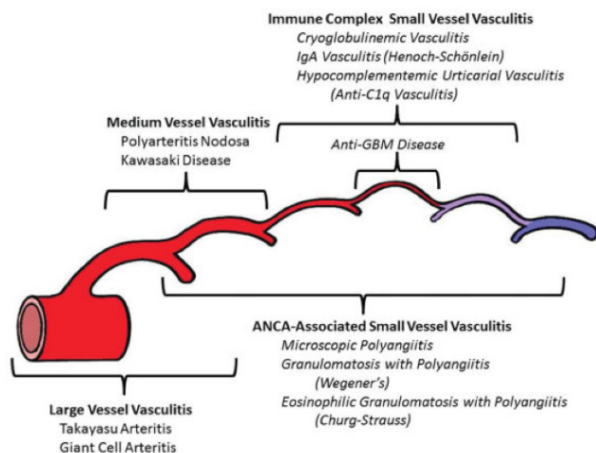


# GRANULOMATOSE AVEC POLYANGÉITE (GPA)



## 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 :

- La GPA : Granulomatose avec polyangéite

- La MPA : Micropolyangéite
  - 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

## À 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 digestive et d'un facteur « protecteur » (- 1 point)
- atteinte ORL

Le traitement des GPAs avec un FFS  $\geq 1$  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.

## Pour plus d'informations

### 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: assessment 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.

