

Vascularites systémiques

Quoi de neuf ?

Divi Cornec, Rhumatologie, Brest

Emilie Cornec-Le Gall,
Néphrologie, Brest

La nouvelle nosologie des vascularites...

ARTHRITIS & RHEUMATISM

Vol. 65, No. 1, January 2013, pp 1–11

DOI 10.1002/art.37715

© 2013, American College of Rheumatology

Arthritis & Rheumatism

An Official Journal of the American College of Rheumatology
www.arthritisrheum.org and wileyonlinelibrary.com

SPECIAL ARTICLE

2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides

J. C. Jennette,¹ R. J. Falk,¹ P. A. Bacon,² N. Basu,³ M. C. Cid,⁴ F. Ferrario,⁵ L. F. Flores-Suarez,⁶ W. L. Gross,⁷
L. Guillevin,⁸ E. C. Hagen,⁹ G. S. Hoffman,¹⁰ D. R. Jayne,¹¹ C. G. M. Kallenberg,¹² P. Lamprecht,¹³
C. A. Langford,¹⁰ R. A. Luqmani,¹⁴ A. D. Mahr,¹⁵ E. L. Matteson,¹⁶ P. A. Merkel,¹⁷ S. Ozen,¹⁸ C. D. Pusey,¹⁹
N. Rasmussen,²⁰ A. J. Rees,²¹ D. G. I. Scott,²² U. Specks,¹⁶ J. H. Stone,²³ K. Takahashi,²⁴ and R. A. Watts²⁵

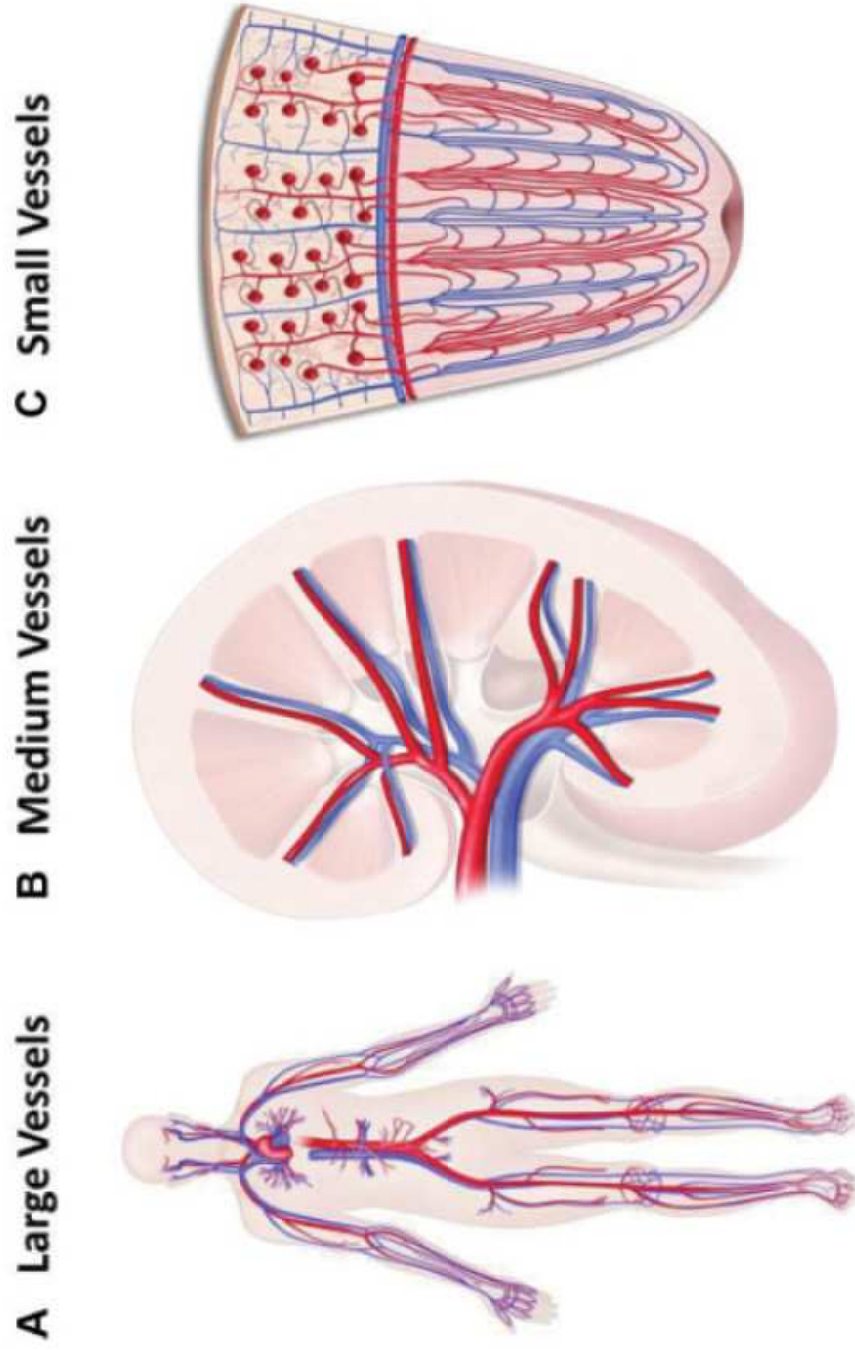
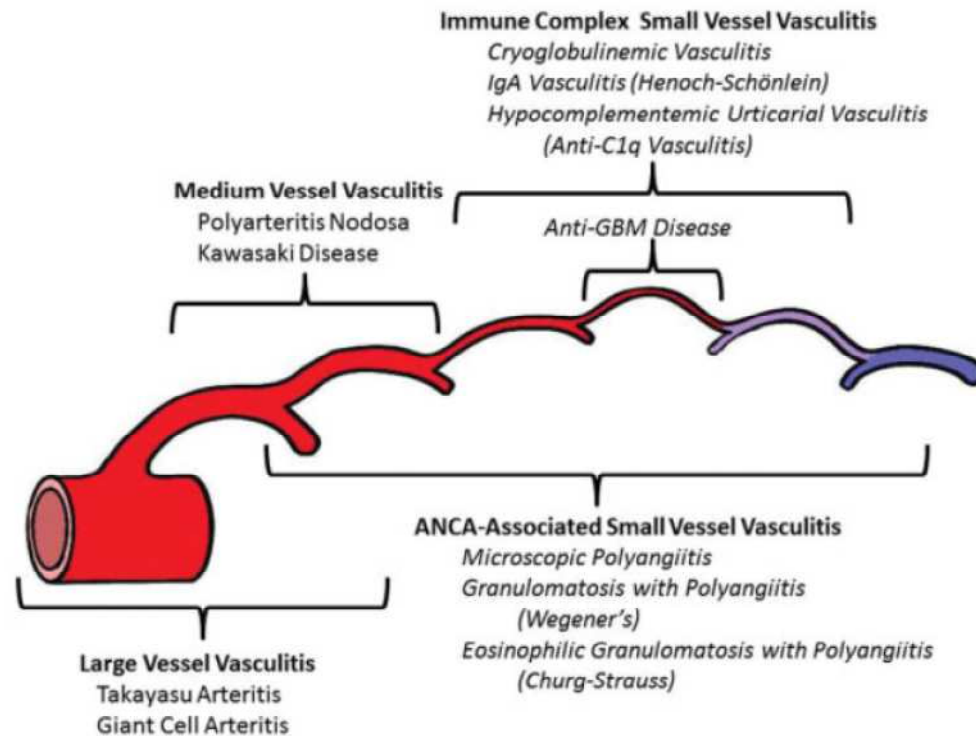


Figure 1. Types of vessels that are defined as large vessels (A), medium vessels (B), and small vessels (C) in the Chapel Hill Consensus Conference nomenclature system. The kidney is used to exemplify medium and small vessels. Large vessels are the aorta and its major branches and the analogous veins. Medium vessels are the main visceral arteries and veins and their initial branches. Small vessels are intraparenchymal arteries, arterioles, capillaries, venules, and veins.



Adieu Horton, Kussmaul-Maier, Henoch-Schönlein,
Mac Duffie, Goodpasture, Wegener, Churg-
Strauss...

Table 2. Names for vasculitides adopted by the 2012 International Chapel Hill Consensus Conference on the Nomenclature of Vasculitides

Large vessel vasculitis (LVV)
Takayasu arteritis (TAK)
Giant cell arteritis (GCA)
Medium vessel vasculitis (MVV)
Polyarteritis nodosa (PAN)
Kawasaki disease (KD)
Small vessel vasculitis (SVV)
Antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (AAV)
Microscopic polyangiitis (MPA)
Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's) (GPA)
Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss) (EGPA)
Immune complex SVV
Anti-glomerular basement membrane (anti-GBM) disease
Cryoglobulinemic vasculitis (CV)
IgA vasculitis (Henoch-Schönlein) (IgAV)
Hypocomplementemic urticarial vasculitis (HUV) (anti-C1q vasculitis)
Variable vessel vasculitis (VVV)
Behçet's disease (BD)
Cogan's syndrome (CS)
Single-organ vasculitis (SOV)
Cutaneous leukocytoclastic angiitis
Cutaneous arteritis
Primary central nervous system vasculitis
Isolated aortitis
Others
Vasculitis associated with systemic disease
Lupus vasculitis
Rheumatoid vasculitis
Sarcoid vasculitis
Others
Vasculitis associated with probable etiology
Hepatitis C virus-associated cryoglobulinemic vasculitis
Hepatitis B virus-associated vasculitis
Syphilis-associated aortitis
Drug-associated immune complex vasculitis
Drug-associated ANCA-associated vasculitis
Cancer-associated vasculitis
Others

Vascularites systémiques : le
rhumatologue en première ligne !

Vascularites systémiques : le rhumatologue en première ligne !

- PAM

Table 1. Clinical manifestations observed in the entire study population (n = 85)*

Mean $\pm$ SD age (range), years	56.8 $\pm$ 14.6 (16–86)
Sex ratio, M:F	47:38
Renal manifestations†	67 (78.8)
Weight loss	62 (72.9)
Skin involvement	53 (62.4)
Purpura	35 (41.2)
Livedo	11 (12.9)
Nodules	11 (12.9)
Urticaria	3 (3.5)
Fever	47 (55.3)
Mononeuritis multiplex	49 (57.6)
Superficial peroneal nerve	43 (50.6)
Deep peroneal nerve	23 (27.1)
Cubital	18 (21.2)
Radial	10 (11.8)
Bilateral	47/49 (95.9)
Unilateral	2/49 (4.1)
Cranial nerve involvement	6 (7.1)
Arthralgias	43 (50.6)
Myalgias	41 (48.2)
Vascular manifestations	43 (50.6)
Hypertension	29 (34.1)
Cardiac failure	15 (17.6)
Pericarditis	9 (10.6)
Digital ischemia	6 (7.1)
Myocardial infarction	2 (2.4)
Gastrointestinal tract involvement	26 (30.6)
Lung involvement	21 (24.7)
Alveolar hemorrhage	10 (11.8)
Pneumonitis	9 (10.6)
Pleuritis	5 (5.9)
Eye involvement	1 (1.2)
Central nervous system involvement	10 (11.8)
Orchitis	1/47 (2.1)
Sinusitis	1 (1.2)

Vascularites systémiques : le rhumatologue en première ligne !

- EGPA (Churg-Strauss)

Table 1. Main clinical characteristics at diagnosis of the 383 patients with EGPA, according to ANCA status*

Characteristic	All (n = 383)	ANCA status unknown (n = 35)	ANCA-positive patients (n = 108)	ANCA-negative patients (n = 240)	P†
Sex, no. male/female	199/184	14/21	60/48	125/115	0.55
Age at diagnosis, mean $\pm$ SD years	50.3 $\pm$ 15.7	47.5 $\pm$ 15.7	52.5 $\pm$ 15.3	49.6 $\pm$ 15.8	0.15
Diagnosis in 1996 or before, no. (%)	128 (33.4)	33 (94.3)	27 (25.0)	68 (28.3)	0.52
History of allergy, no. (%)	104 (27.2)	9 (25.7)	31 (28.7)	64 (26.7)	0.69
Asthma, no. (%)	349 (91.1)	31 (88.6)	100 (92.6)	218 (90.8)	0.59
Duration of asthma at EGPA diagnosis, mean $\pm$ SD years	9.3 $\pm$ 10.8	7.6 $\pm$ 14.2	10.0 $\pm$ 11.7	9.4 $\pm$ 9.7	0.77
Symptoms and manifestations, no. (%)					
Weight loss	189 (49.3)	25 (71.4)	62 (57.4)	102 (42.5)	0.01
Mean $\pm$ SD kg lost	7.8 $\pm$ 4.7	10.6 $\pm$ 7.0	7.8 $\pm$ 4.4	7.3 $\pm$ 4.1	0.44
Fever	149 (38.9)	22 (62.9)	44 (40.7)	83 (34.6)	0.27
Myalgias	149 (38.9)	14 (40.0)	44 (40.7)	91 (37.9)	0.62
Arthralgias	114 (29.8)	13 (37.1)	37 (34.3)	64 (26.7)	0.15
ENT manifestations	184 (48.0)	14 (40.0)	64 (59.3)	106 (44.2)	<0.01
Rhinitis	65 (17.0)	4 (11.4)	27 (25.0)	34 (14.2)	0.01
Sinusitis/polypsis	160 (41.8)	13 (37.1)	56 (51.9)	91 (37.9)	0.02
Lung manifestations	350 (91.4)	31 (88.6)	100 (92.6)	219 (91.3)	0.68
Chest pain	28 (7.3)	0	6 (5.6)	22 (9.2)	0.25
Lung nodule(s)	20 (5.2)	1 (2.9)	9 (8.3)	10 (4.2)	0.11
Lung infiltrates	148 (38.6)	10 (28.6)	44 (40.7)	94 (39.2)	0.78
Pleural effusion	34 (8.9)	1 (2.9)	5 (4.6)	28 (11.7)	0.04
Alveolar hemorrhage	16 (4.2)	1 (2.9)	8 (7.4)	7 (2.9)	0.06
Cutaneous manifestations	152 (39.7)	16 (45.7)	49 (45.4)	87 (36.3)	0.11
Purpura	86 (22.5)	8 (22.9)	31 (28.7)	47 (19.6)	0.06
Pseudo-urticarial rash, hives	38 (9.9)	1 (2.9)	13 (12.0)	24 (10.0)	0.57
Subcutaneous nodule(s)	37 (9.7)	8 (22.9)	9 (8.3)	20 (8.3)	0.99
Livedo reticularis	15 (3.9)	3 (8.6)	2 (1.9)	10 (4.2)	0.27
Gangrenous necrotic lesions	14 (3.7)	0	5 (4.6)	9 (3.8)	0.70
Neurologic symptoms	211 (55.1)	25 (71.4)	72 (66.7)	114 (47.5)	<0.01
Peripheral neuropathy	197 (51.4)	23 (65.7)	68 (63.0)	106 (44.2)	<0.01
Mononeuritis multiplex	176 (46.0)	23 (65.7)	59 (54.6)	94 (39.2)	<0.01
CNS involvement	20 (5.2)	4 (11.4)	7 (6.5)	9 (3.8)	0.26
Cranial nerve involvement	12 (3.1)	3 (8.6)	3 (2.8)	6 (2.5)	0.88
Cardiovascular manifestations	105 (27.4)	12 (34.3)	20 (18.5)	73 (30.4)	0.02
Raynaud's phenomenon	6 (1.6)	0	2 (1.9)	4 (1.7)	0.90
Cardiomyopathy (FFS item)	63 (16.4)	8 (22.9)	9 (8.3)	46 (19.2)	0.01
Pericarditis	58 (15.1)	4 (11.4)	14 (13.0)	40 (16.7)	0.38
Deep venous thrombosis/pulmonary embolism	29 (7.6)	1 (2.9)	8 (7.4)	20 (8.3)	0.77
Gastrointestinal involvement	89 (23.2)	9 (25.7)	24 (22.2)	56 (23.3)	0.82
Abdominal pain	78 (20.4)	6 (17.1)	21 (19.4)	51 (21.3)	0.70
Surgical abdomen	22 (5.7)	1 (2.9)	3 (2.8)	18 (7.5)	0.09
FFS-defined manifestations	7 (1.8)	0	1 (0.9)	6 (2.5)	0.33
Eye involvement	25 (6.5)	2 (5.7)	9 (8.3)	14 (5.8)	0.39
Renal manifestations	83 (21.7)	15 (42.9)	29 (26.9)	39 (16.3)	0.02
Proteinuria >0.4 gm/24 hours	49 (12.8)	6 (17.1)	24 (22.2)	19 (7.9)	<0.01
Creatinine >140 μ moles/liter (FFS item)‡	11 (4.3)	1 (4.3)	5 (6.2)	5 (3.3)	0.31

Vascularites systémiques : le rhumatologue en première ligne !

- PAN

Table 1. Main clinical characteristics at diagnosis of the 348 patients with PAN, by HBV status*

Characteristic	All patients (n = 348)	Non-HBV-related PAN (n = 225)	HBV-related PAN (n = 123)	P†
No. of men/women (ratio)	220/128 (1.7)	137/88 (1.6)	83/40 (2.1)	0.22
Age at diagnosis, mean $\pm$ SD years	51.2 $\pm$ 17.3	50.9 $\pm$ 17.8	51.7 $\pm$ 16.4	0.66
Time from first symptom to diagnosis, mean $\pm$ SD months	7.4 $\pm$ 23.2	8.9 $\pm$ 27.3	4.7 $\pm$ 12.4	0.05
General symptoms	324 (93.1)	209 (92.9)	115 (93.5)	0.83
Fever	222 (63.8)	136 (60.4)	86 (69.9)	0.08
Weight loss	242 (69.5)	149 (66.2)	93 (75.6)	0.07
Weight lost, mean $\pm$ SD kg	6.3 $\pm$ 6.5	5.4 $\pm$ 5.9	7.9 $\pm$ 7.2	0.001
Myalgias	204 (58.6)	139 (61.8)	65 (52.8)	0.11
Arthralgias	170 (48.9)	106 (47.1)	64 (52.0)	0.38
Neurologic manifestations	275 (79.0)	167 (74.2)	108 (87.8)	0.003
Peripheral neuropathy	258 (74.1)	153 (68.0)	105 (85.4)	<0.001
Mononeuritis multiplex	246 (70.7)	145 (64.4)	101 (82.1)	<0.001
Central nervous system	16 (4.6)	11 (4.9)	5 (4.1)	0.73
Urologic and renal manifestations	176 (50.6)	100 (44.4)	76 (61.8)	0.002
Hematuria	53 (15.2)	34 (15.1)	19 (15.4)	0.93
Proteinuria (>0.4 gm/24 hours)	75 (21.6)	46 (20.4)	29 (23.6)	0.50
Recent-onset hypertension	121 (34.8)	61 (27.1)	60 (48.8)	<0.001
Severe hypertension	24 (6.9)	11 (4.9)	13 (10.6)	0.05
Orchitis or testicular tenderness	38 (17.3)	18 (13.1)	20 (24.1)	0.02
Cutaneous manifestations	173 (49.7)	130 (57.8)	43 (35)	<0.001
Nodules	60 (17.2)	53 (23.6)	7 (5.7)	<0.001
Purpura	77 (22.1)	55 (24.4)	22 (17.9)	0.16
Livedo	58 (16.7)	45 (20.0)	13 (10.6)	0.02
Peripheral limb edema	85 (24.4)	50 (22.2)	35 (28.5)	0.20
Gastrointestinal manifestations	132 (37.9)	70 (31.1)	62 (50.4)	<0.001
Abdominal pain	124 (35.6)	62 (27.6)	62 (50.4)	<0.001
Bleeding	12 (3.4)	8 (3.6)	4 (3.3)	0.99
Perforation(s)	15 (4.3)	8 (3.6)	7 (5.7)	0.35
Cholecystitis	13 (3.7)	5 (2.2)	8 (6.5)	0.07
Appendicitis	4 (1.1)	2 (0.9)	2 (1.6)	0.62
Pancreatitis	13 (3.7)	6 (2.7)	7 (5.7)	0.23
Gastrointestinal manifestations requiring surgery	48 (13.8)	24 (10.7)	24 (19.5)	0.02
Cardiac and vascular manifestations	78 (22.4)	46 (20.4)	32 (26.0)	0.23
Vasculitis-related cardiomyopathy	26 (7.5)	10 (4.4)	16 (13.0)	0.004
Pericarditis	19 (5.5)	11 (4.9)	8 (6.5)	0.53
Digital ischemia (without necrotic lesions)	21 (6.0)	12 (5.3)	9 (7.3)	0.46
Distal necrotic lesions and/or limb arterial claudication	22 (6.3)	14 (6.2)	8 (6.5)	0.92
Ophthalmologic manifestations	30 (8.6)	17 (7.6)	13 (10.6)	0.34
Retinal vasculitis/exudate	15 (4.3)	8 (3.6)	7 (5.7)	0.35
Pulmonary manifestations‡				
Cough	20 (5.7)	14 (6.2)	6 (4.9)	0.61
Lung infiltrates	12 (3.4)	10 (4.4)	2 (1.6)	0.23
Pleural effusions	12 (3.4)	7 (3.1)	5 (4.1)	0.76

Vascularites systémiques : le rhumatologue en première ligne !

- Cryoglobulinémies

Table 1. Clinical and biological features of patients with cryoglobulinemia vasculitis according to immunochemical type and hepatitis C virus status

HCV status Type	HCV–		HCV+
	Monoclonal	Mixed	Mixed
Number of patients	64	242	165
Age (years)	65	63	60
Women (%)	56	69	54
Clinical features			
Skin (%)	86	83	76
Purpura (%)	69	75	71
Raynaud phenomenon (%)	30	26	–
Necrosis (%)	28	16	1
Ulcers (%)	27	14	4
Livedo (%)	13	2	4
Joints (%)	28	40	53
Peripheral neuropathy (%)	44	52	74
Central nervous system (%)	0	2	9
Kidney (%)	30	35	34
Gastrointestinal (%)	0	5	7

Intérêt des ANCA

- c-ANCA (anti-PR3), p-ANCA (anti-MPO), et x-ANCA (élastase, lactoferrine, cathepsine...)
- Diagnostic :
 - faux-positifs, diagnostics différentiels
 - Infections (mucoviscidose)
 - MICI
 - PR ? Maladies de système ?
 - Vascularites ANCA -
 - Les ANCA avant la vascularite ?

Des ANCA sont présents avant le début de la maladie

- Etude sur les banques de sérum de soldats américains
- 30 cas de maladie à anti-MBG

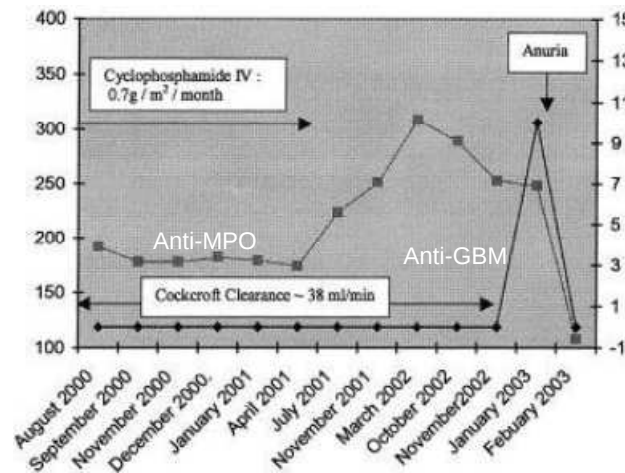
Table 3. A comparison between the percentage of disease subjects with detectable autoantibody in multiple serum samples over time versus matching healthy controls

Detectable antibody in multiple serum samples per subject	Patients (%)	Controls (%)	Odds Ratio	Confidence Interval	P (Fisher's Exact)
GBM (≥ 1 U/ml)	50 (11/22)	0 (0/22)	30*	(3.4–268*)	0.0002
PR3 (≥ 1 U/ml)	82 (18/22)	14 (3/22)	29	(5.6–146)	<0.0001
MPO (> 1 U/ml)	73 (16/22)	27 (6/22)	7	(1.9–27)	0.006

Only 22 of 30 of the study subjects had multiple serum samples. GBM, glomerular basement membrane; PR3, proteinase 3; MPO, myeloperoxidase.

Olson et al, JASN, 2011

- PAM puis maladie à anti-MBG
- Les ANCA déclenchent l'apparition des anti-MBG ?



Serratrice et al, AJKD, 2004

Cas clinique

- Femme de 60 ans, enseignante
- Janvier 2010 : arthromyalgies des ceintures, syndrome inflammatoire marqué, bilan immunologique négatif (dont ANCA)
 - Diagnostic de **PPR** mais réponse lente à la corticothérapie
- Juin 2010 : apparition d'un syndrome sec oculaire et buccal marqué et de troubles sensitifs. Pas d'auto-anticorps, BGSA grade 4, polynévrite sensitive
 - Diagnostic de **syndrome de Sjögren primitif**
 - Pas de modification thérapeutique (décroissance de la corticothérapie)

- Septembre 2011 : bilan d'évolutivité de son Sjögren, clinique stable, apparition de c-ANCA à la limite (1/20) et anti-PR3 à faible taux (0,4, N<0,3), pas d'argument pour une vascularite
- Début 2012 : apparition d'une polyarthrite des mains, fébricule chronique, perte de poids (6 kg), aggravation des troubles sensitifs des MI et apparition brutale d'un steppage G, cholestase anictérique, syndrome inflammatoire biologique marqué.
- Mai 2012 : hospitalisation pour bilan. Le lendemain de son admission, transfert en réanimation pour état de choc hémorragique (Hb 4,5 g/l) et détresse respiratoire

Se:11
Im:27

[A]

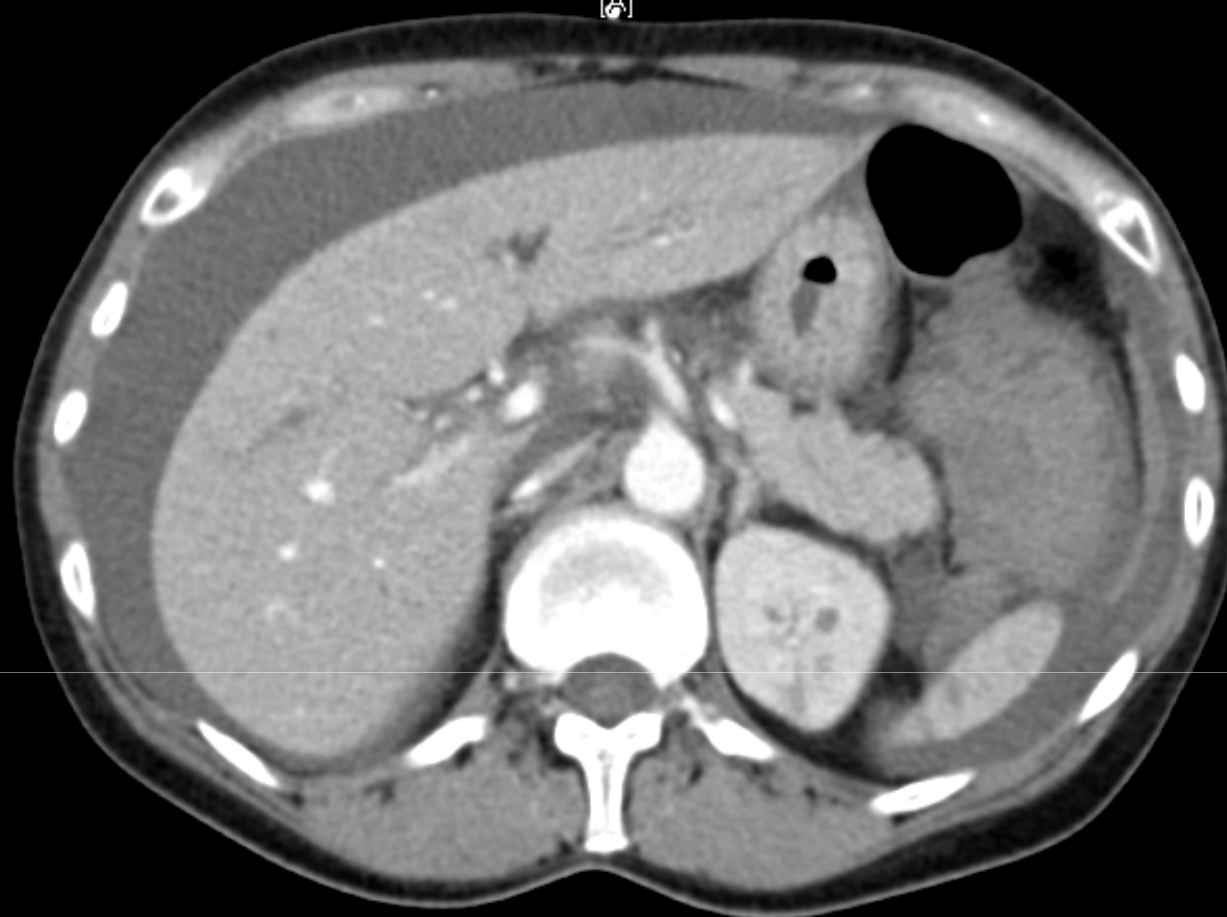
[R]

[L]

Abdopelv IV 5.0 B20f
APPLIED

[B]

C40
M200



Se:7
Im:185

[A]

[R]

[L]

Abdopelv IV 1.5 B20f
APPLIED

[P]

C40
W300



Se:3
Im:172

[A]

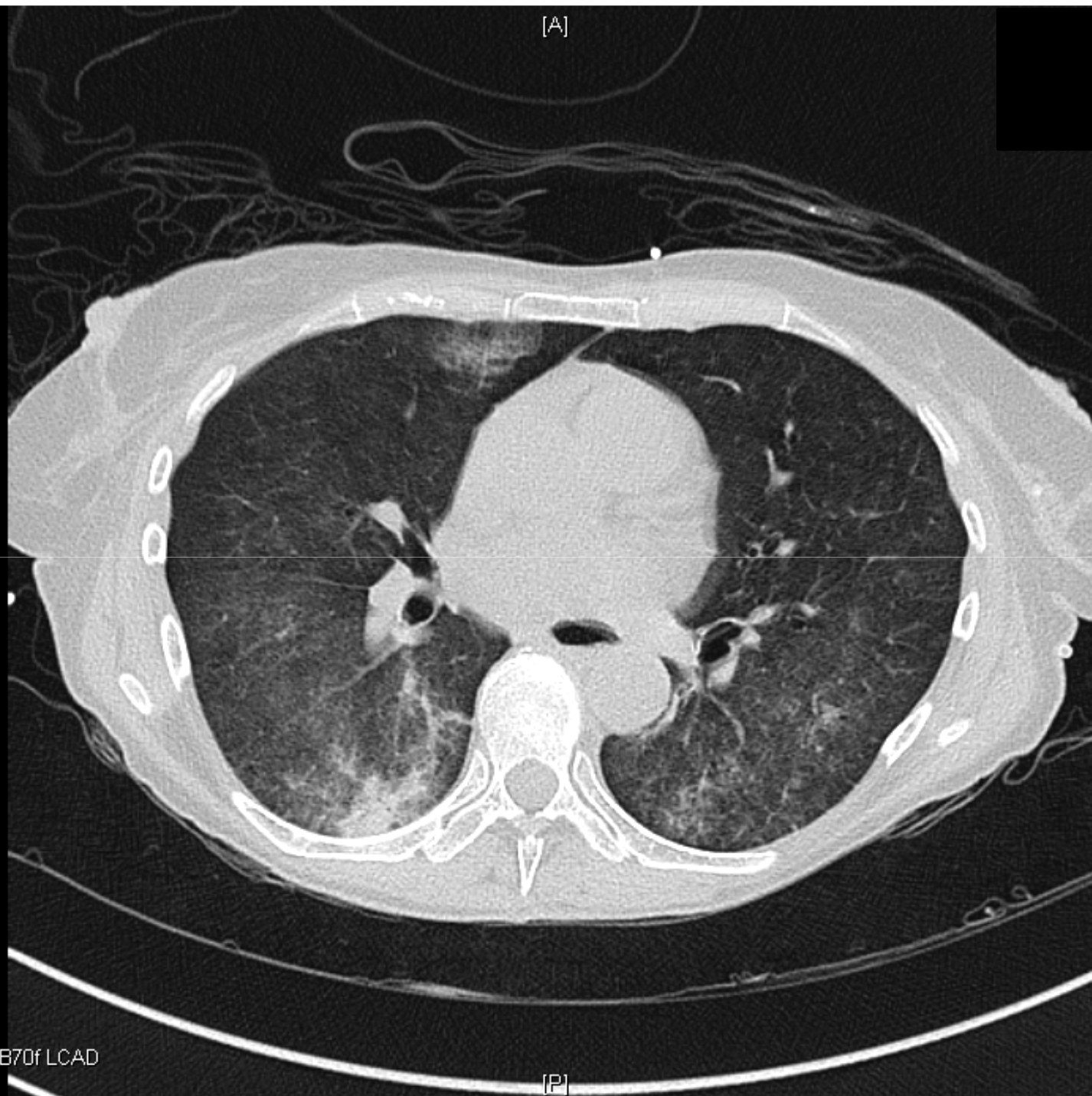
[R]

[L]

Poumons 1.0 B70f LCAD

[P]

C-400
W1400



- Biologie :
 - Hb 4,5 g/dl
 - Protéinurie 0,15 g/24h, hématurie 50/champ, fonction rénale normale
 - Pas de LBA car instabilité respiratoire
 - c-ANCA 1/40, anti-PR3 0,8 (N>0,3)
- **Résection étendue colon + grêle** : vascularite nécrosante des artères de petit et moyen calibre
- **Granulomatose avec polyangéite (Wegener)** avec ischémie digestive, mononeuropathie multiple, probable hémorragie intra-alvéolaire

Intérêt des ANCA

- c-ANCA (anti-PR3), p-ANCA (anti-MPO), et x-ANCA (élastase, lactoferrine, cathepsine...)
- Diagnostic :
 - faux-positifs, diagnostics différentiels
 - Infections (mucoviscidose)
 - MICI
 - PR ? Maladies de système ?
 - Vascularites ANCA -
 - Les ANCA avant la vascularite ?
- Suivi de la maladie : valeur pronostique incertaine

Traitements

- Années 50 : mortalité à 1 an $> 80\%$ (Walton, BMJ, 1958)
- Actuellement : survie à 5 ans $> 80\%$
- MAIS rémissions prolongées à 5 ans $< 50\%$
(Hoffman et al., Ann Intern Med. 1992, Gordon et al., Q J Med. 1993)
- Iatrogénie (corticoïdes, immunosuppresseurs...)

Adaptez le traitement à la sévérité !

FFS 2011

✓ **Symptômes qui aggravent le pronostic**

- ✓ Age > 60
- ✓ Créatinine > 150 mmol /l
- ✓ Atteinte digestive
- ✓ Atteinte cardiaque

✓ **Symptôme qui améliore le pronostic**

- ✓ Atteinte ORL

Medicine 2011, 90: 19-27

- Bon pronostic (formes granulomateuses de GPA, PAM ou PAN sans signe de gravité...)
 - Corticothérapie modérée +/- MTX ou Azathioprine
- Mauvais pronostic
 - Corticoïdes forte dose (bolus ?)
 - Echanges plasmatiques ?
 - Immunosuppresseur (cyclophosphamide ou rituximab)
 - Entretien (azathioprine ou methotrexate)

L'ère du rituximab

The NEW ENGLAND JOURNAL *of* MEDICINE

ESTABLISHED IN 1812

JULY 15, 2010

VOL. 363 NO. 3

Rituximab versus Cyclophosphamide for ANCA-Associated Vasculitis

John H. Stone, M.D., M.P.H., Peter A. Merkel, M.D., M.P.H., Robert Spiera, M.D., Philip Seo, M.D., M.H.S., Carol A. Langford, M.D., M.H.S., Gary S. Hoffman, M.D., Cees G.M. Kallenberg, M.D., Ph.D., E. William St. Clair, M.D., Anthony Turkiewicz, M.D., Nadia K. Tchao, M.D., Lisa Webber, R.N., Linna Ding, M.D., Ph.D., Lourdes P. Sejismundo, R.N., B.S.N., Kathleen Mieras, C.C.R.P., David Weitzenkamp, Ph.D., David Ikle, Ph.D., Vicki Seyfert-Margolis, Ph.D., Mark Mueller, B.S., C.C.R.P., Paul Brunetta, M.D., Nancy B. Allen, M.D., Fernando C. Fervenza, M.D., Ph.D., Duvuru Geetha, M.D., Karina A. Keogh, M.D., Eugene Y. Kissin, M.D., Paul A. Monach, M.D., Ph.D., Tobias Peikert, M.D., Coen Stegeman, M.D., Ph.D., Steven R. Ytterberg, M.D., and Ulrich Specks, M.D., for the RAVE-ITN Research Group*

Etude RAVE

Rituximab versus Cyclophosphamide in ANCA-Associated Renal Vasculitis

Rachel B. Jones, M.R.C.P., M.D., Jan Willem Cohen Tervaert, M.D., Ph.D., Thomas Hauser, M.D., Raashid Luqmani, D.M., F.R.C.P., F.R.C.P.(E.), Matthew D. Morgan, M.R.C.P., Ph.D., Chen Au Peh, F.R.A.C.P., Ph.D., Caroline O. Savage, Ph.D., F.R.C.P., F.Med.Sci., Mårten Segelmark, M.D., Ph.D., Vladimir Tesar, M.D., Ph.D., Pieter van Paassen, M.D., Ph.D., Dorothy Walsh, B.S.C.N., Michael Walsh, M.D., F.R.C.P.(C.), Kerstin Westman, M.D., Ph.D., and David R.W. Jayne, M.D., F.R.C.P., for the European Vasculitis Study Group

Etude RITUXVAS

Etude RITUXVAS

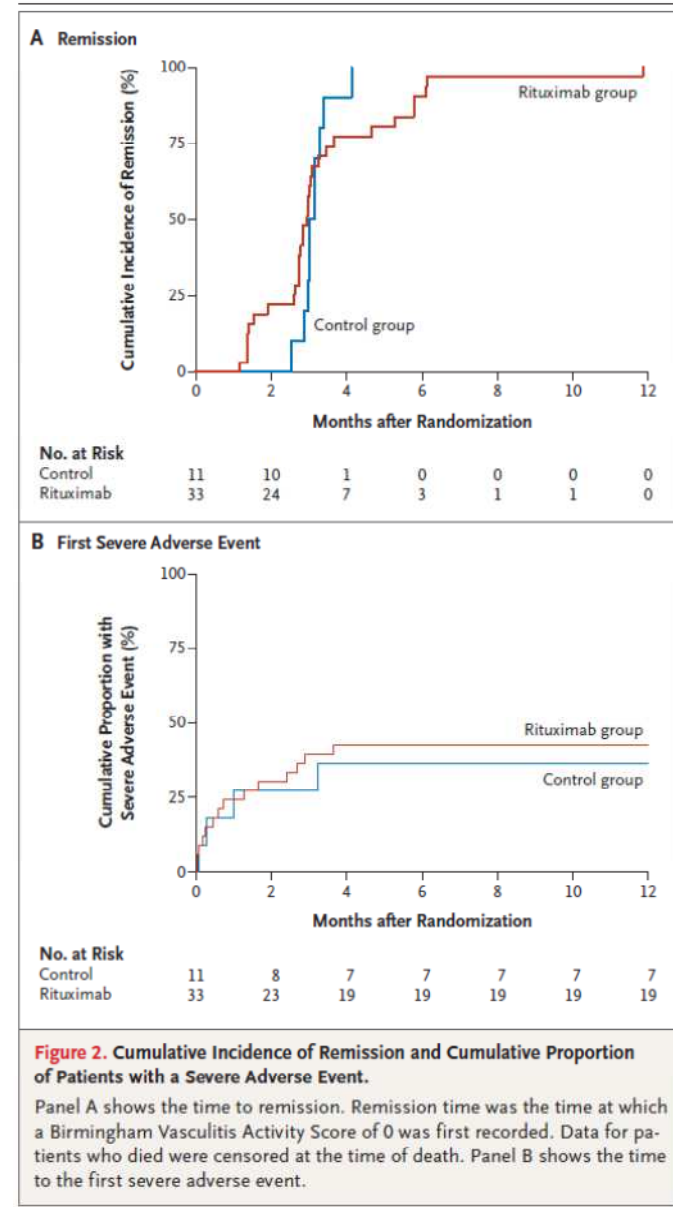
44 Patients avec atteinte rénale

Groupe RTX
33 patients
4 inj RTX/4 s
+ 2 EDX
 + *Stéroïdes, objectif*
5 mg à M6

Groupe contrôle
11 patients
Bolus EDX
 + *Stéroïdes, objectif*
5 mg à M6
 Puis entretien AZA

12
M
O
I
S

Critères primaires:
 Rémission prolongée et effets secondaires



Etude RAVE

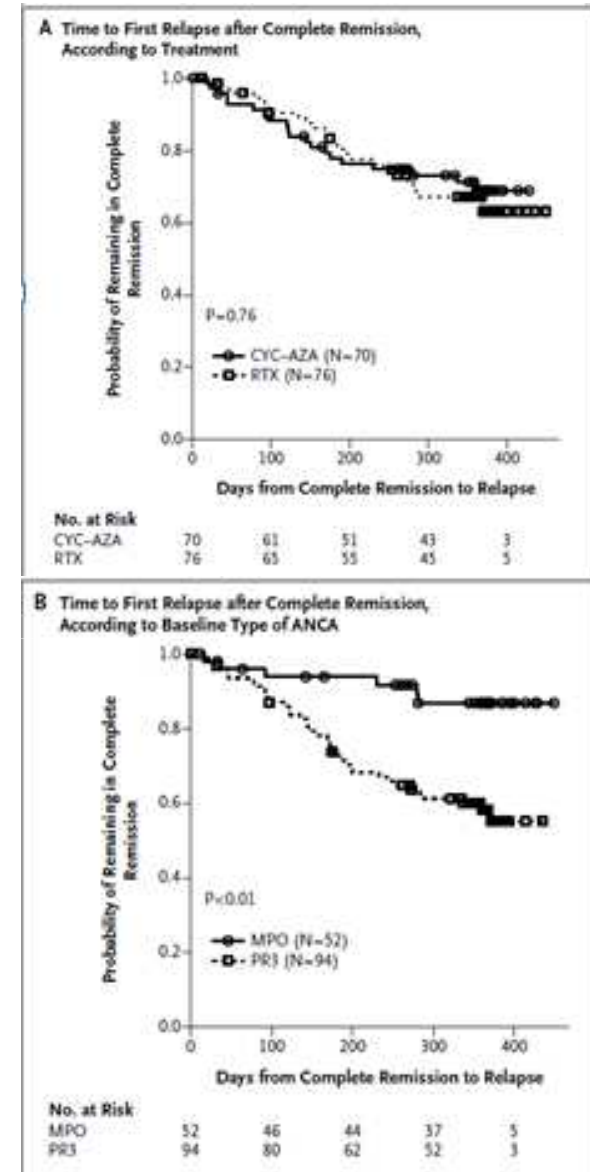
197 Patients

Groupe RTX
99 patients
4 inj RTX/4 s
 + *Stéroïdes, objectif*
0 mg à M5

Groupe contrôle
98 patients
EDX 2mg/kg/j
 + *Stéroïdes, objectif*
0 mg à M5
 Puis entretien AZA

12
M
O
I
S

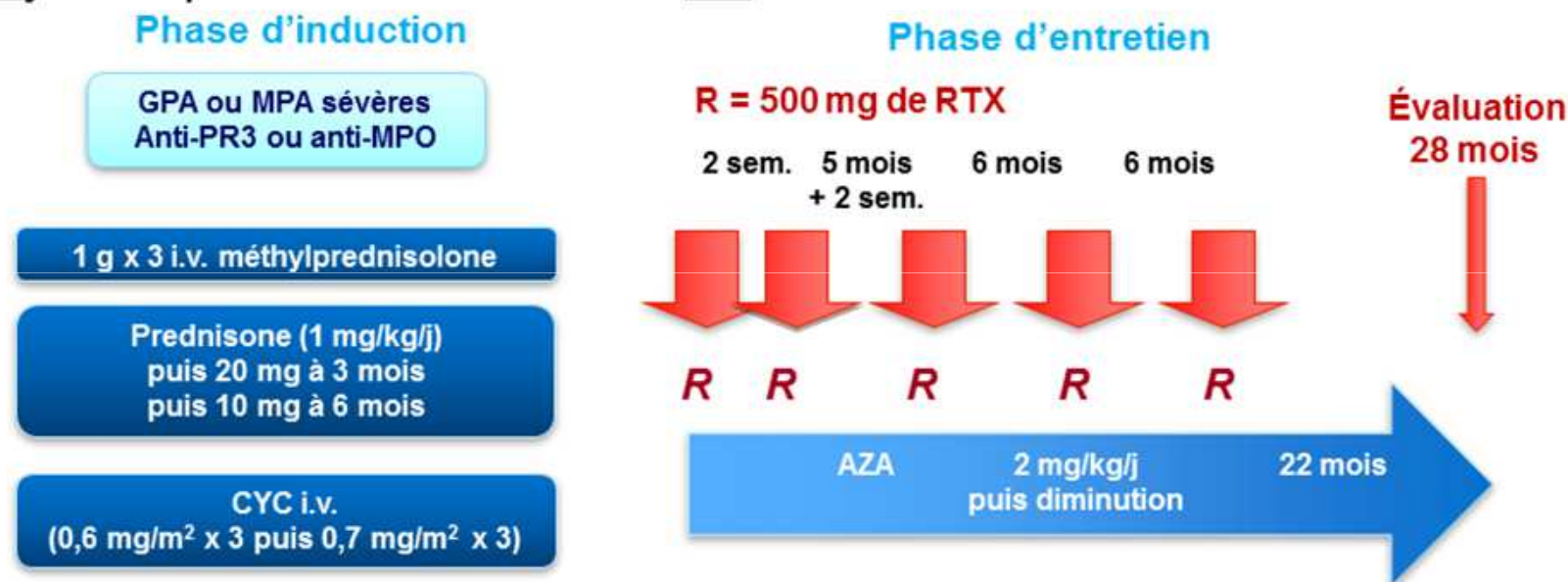
Critère primaire:
 Rémission sans corticoïdes à M6



Specks, NEJM 2013

Etude Mainritsan : Rituximab vs Azathioprine en traitement d'entretien

- MAINTien de la rémission sous RItuximab pour les atteintes Systémiques des vascularites à ANCA : suivi à 38 mois



- 117 patients : âge > 18 ans et < 75 ans, 56 % d'hommes et 44 % de femmes
- Vascularite à ANCA (GPA [80 pts], MPA [24] et atteinte rénale seule [5]) en rechute après une première rémission ou rechutes ultérieures
- 59 patients dans le groupe AZA, 58 patients dans le groupe RTX

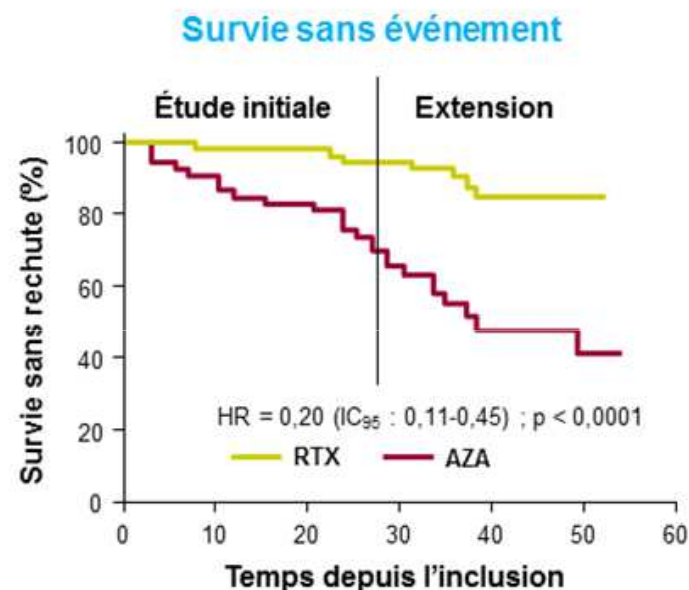
Etude Mainritsan : Rituximab vs Azathioprine en traitement d'entretien

- **Résultats**

- Durée moyenne de suivi : 38,6 mois [33,5-45,2]
- AZA : 26/54 rechutes majeures (48,1 %)
- RTX : 7/55 rechutes majeures (12,7 %)

- **Tolérance**

- Décès : 3/54 groupe AZA versus 0/55 groupe RTX



Conclusions

Les vascularites systémiques

- Des maladies rares et graves
- Les signes rhumatologiques sont très fréquents !
- Il faut suivre les patients qui ont des ANCA...
- Le rituximab tend à prendre une place prépondérante dans leur traitement