Vascularites associées aux ANCA (AAV)
Granulomatose avec polyangéite (GPA) • Polyangéite microscopique (MPA) • Granulomatose éosinophilique avec polyangéite (EGPA)
Vascularites nécrosantes des petits vaisseaux, avec ANCA anti-PR3 ou anti-MPO fréquents mais non obligatoires

	Présentation initiale	Diagnostic	Traitement	Suivi
Maladie	Maladies rares pouvant survenir à tout âge, le plus souvent chez l'adulte Inflammation des petits vaisseaux, souvent associée aux ANCA anti-PR3 ou anti-MPO Symptômes variables selon les organes: fatigue, fièvre, amaigrissement, sinusite/otite, toux, essoufflement, hémoptysie, purpura, douleurs articulaires, neuropathie, anomalies urinaires…	**Plusieurs étapes diagnostiques:** 1. Suspecter une vascularite devant l'association de manifestations systémiques et d'atteintes d'organes 2. Rechercher les ANCA anti-PR3/anti-MPO et éliminer les diagnostics différentiels, notamment infectieux 3. Évaluer rapidement les organes atteints et confirmer le diagnostic par biopsie lorsqu'elle est indiquée	**Objectifs du traitement:** Obtenir rapidement la rémission et préserver les organes Prévenir les rechutes et les séquelles irréversibles Réduire l'exposition cumulée aux corticostéroïdes et la toxicité des immunosuppresseurs	Suivi régulier nécessaire pour détecter une rechute, évaluer les séquelles et la fonction des organes atteints, et surveiller la tolérance et les complications des traitements
Clinique	Examen clinique approfondi en consultation: interrogatoire sur symptômes ORL, pulmonaires, rénaux, cutanés, neurologiques et généraux, médicaments et antécédents Examen physique complet, avec pression artérielle et recherche de signes de gravité	Analyses de sang: créatinine/eGFR, CRP, hémogramme, ANCA PR3/MPO Analyse urinaire: hématurie, protéinurie, sédiment Imagerie selon la présentation, notamment CT thorax si atteinte respiratoire suspectée Selon les cas: avis ORL, explorations pulmonaires, neurologiques, cardiaques et biopsie rénale ou d'un autre organe atteint	Induction adaptée à la gravité: corticostéroïdes associés le plus souvent au rituximab ou cyclophosphamide dans les formes menaçant un organe ou le pronostic vital Réduction rapide des corticostéroïdes; avacopan possible chez certains patients Puis traitement d'entretien de la rémission, souvent par rituximab ou autre immunosuppresseur adapté	Fréquence des consultations adaptée à l'activité, aux atteintes d'organes et au traitement Examen clinique, créatinine/eGFR, analyse urinaire, CRP et hémogramme Surveillance des infections et effets indésirables Examens ciblés selon les organes atteints; les ANCA seuls ne suffisent pas à définir une rechute
Défis	Les premiers signes sont souvent peu spécifiques et peuvent toucher plusieurs spécialités. Une atteinte rénale peut être initialement asymptomatique; une atteinte pulmonaire ou rénale sévère peut évoluer rapidement.	**Retard diagnostique possible** - maladie rare et présentation multisystémique - ANCA parfois négatifs, notamment dans certaines formes d'EGPA - nécessité de distinguer rapidement vascularite active, infection et autres diagnostics - accès variable à la biopsie et à l'expertise multidisciplinaire	**Exposition importante aux corticostéroïdes et risque infectieux** Choix du traitement selon gravité, phénotype, fonction rénale, risque de rechute et comorbidités Accès variable aux traitements permettant l'épargne cortisonique Prévention et surveillance des toxicités indispensables	**Coordonner le suivi entre médecine interne/rhumatologie, néphrologie, pneumologie, ORL et autres spécialistes selon les atteintes** Distinguer rechute, séquelles, effets indésirables et infection Maintenir un suivi prolongé malgré la rémission
Objectifs	Sensibiliser la première ligne aux signes d'alerte: hématurie/protéinurie, dégradation rénale, hémoptysie, infiltrats pulmonaires, purpura, neuropathie, atteinte ORL persistante Faciliter l'orientation rapide vers une équipe experte en cas de suspicion	**Réduire le délai diagnostique et identifier rapidement les atteintes menaçant un organe** Standardiser le bilan initial: ANCA PR3/MPO, fonction rénale et urines, bilan inflammatoire, imagerie/biopsie selon le contexte Organiser une prise en charge multidisciplinaire précoce	**Obtenir la rémission tout en minimisant la toxicité thérapeutique** Réduire la dose et la durée des corticostéroïdes Assurer un accès rapide aux traitements d'induction et d'entretien adaptés Prévenir les infections et autres complications du traitement	**Définir un calendrier de suivi et un référent médical** Surveiller systématiquement activité, dommages d'organes et toxicité thérapeutique Informer le patient des signes de rechute nécessitant une consultation rapide Partager des objectifs de suivi clairs avec les centres non experts

Les AAV regroupent principalement la GPA, la MPA et l'EGPA. Le diagnostic repose sur l'intégration de la clinique, des ANCA, de l'imagerie et, lorsque possible et pertinente, de l'histologie.