

Tableau I - Caractéristiques de la granulomatose avec polyangéite (Wegener) selon les principales séries de la littérature.

Auteur	Hoffman	Anderson	Matteson	Guillevin	Reinhold-Keller	Iudici
Année	1992	1992	1996	1997	2000	2019
Référence	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
Nombre de patients	158	265	77	50	155	795
Homme/femme	50/50	55/45	64/36	30/20	49/51	445/350
Âge au diagnostic, années	41	50	45	54	48	53
Année du diagnostic	1966–1990	1975–1985	1978–1987	1990–1993	1966–1993	1983–2018
Forme localisée au diagnostic	NI	22	NI	0	15	55
cANCA positif/anti-PR3 positif (%)*	88	NI	NI	86	84	75
ORL	73/92	75/NI	NI/NI	43/50	93/99	80 %
Poumons	45/85	63/NI	NI/53	41/50	55/66	68 %
Arthralgies	32/67	20/NI	NI/NI	32/50	61/77	52 %
Rein	18/77	60/NI	NI/73	37/50	54/70	56 %
Œil	15/52	14/NI	NI/NI	14/50	40/61	27 %
Peau	13/46	25/NI	NI/NI	15/50	21/33	33 %
Nerf périphérique	NI/15	NI/NI	NI/	7/50	21/40	51 %
Cœur	NI/8	NI/NI	NI/14	2/50	13/25	15 %
SNC	NI/8	NI/NI	NI/	NI	6/11	3 %
Digestif	NI/NI	NI/NI	NI/19	NI	3/6	11 %

*Anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) de fluorescence cytoplasmique dirigés contre la protéinase 3 (PR3) dans l'immense majorité des cas.

ORL = otorhinolaryngologie ; SNC = système nerveux central. NI = pas d'information.

Tableau II. Facteurs pronostiques péjoratifs de la granulomatose avec polyangéite (Wegener), communs avec la granulomatose éosinophilique avec polyangéite (Churg-Strauss), la périartérite noueuse et la polyangéite microscopique (12,13).

- ◆ Âge supérieur à 65 ans
- ◆ Créatininémie supérieure à 150 $\mu\text{mol/l}$
- ◆ Cardiomyopathie
- ◆ Atteinte digestive
- ◆ Absence d'atteinte ORL au cours d'une granulomatose avec polyangéite (Wegener) ou d'une granulomatose éosinophilique avec polyangéite (Churg-Strauss).

Le score pronostique FFS (Five Factor Score) est nul lorsque tous ces facteurs sont absents. Le FFS est de 1 lorsqu'un seul des critères pronostiques est présent. Le FFS est de 2 lorsque 2 critères sont présents, etc...