

Vascularites de la maladie de Sjögren

Gaetane Nocturne

Hôpital de Bicêtre

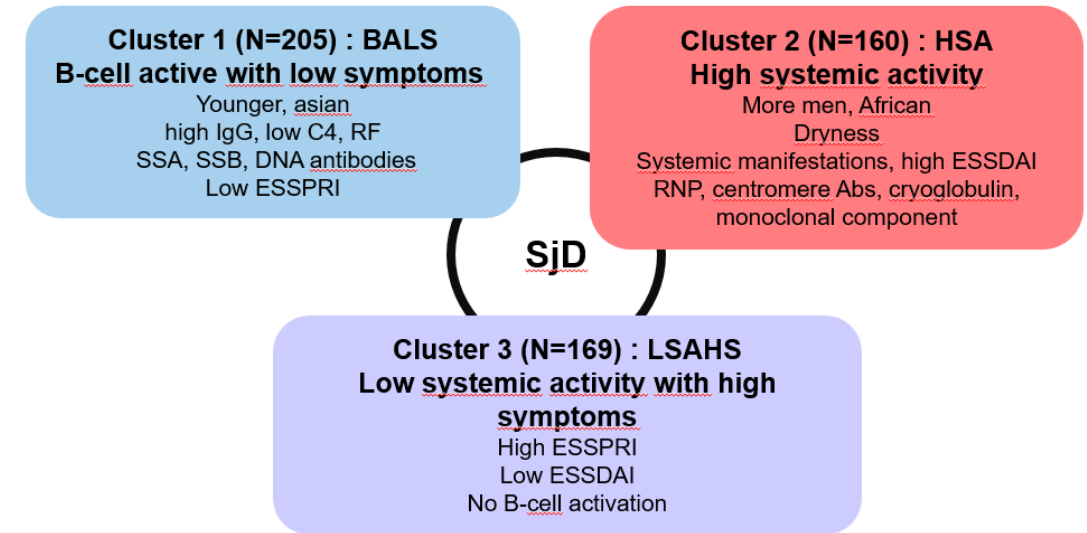
Service de Rhumatologie – Centre de référence
National et Européen

Université Paris-Saclay

IMVA INSERM U1184

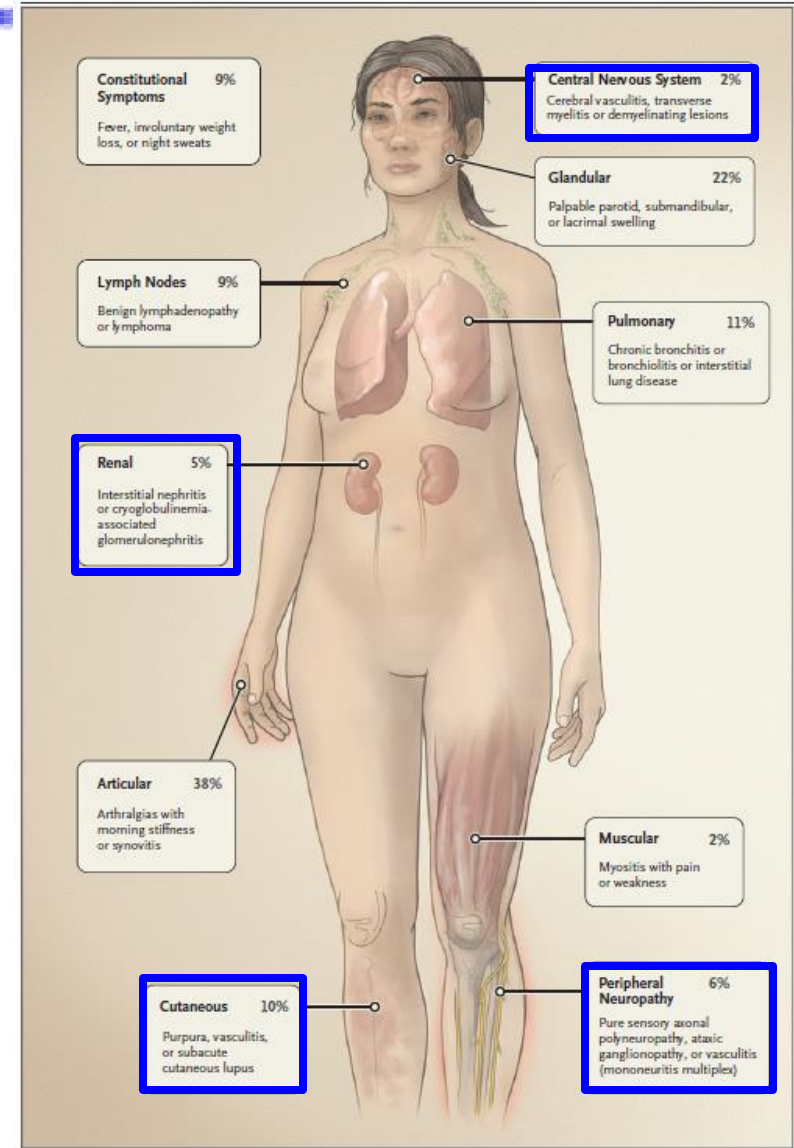
Généralités

- ❑ **Maladie systémique avec épithélite auto-immune**
- ❑ **Tableau variable**
 - Atteinte symptomatique isolée
 - Atteintes systémiques



Généralités

- ❑ **Maladie systémique avec épithélite auto-immune**
- ❑ **Tableau variable**
 - **Atteinte symptomatique isolée**
 - **Atteintes systémiques**
 - ❑ **Variées**
 - ❑ **Dont certaines peuvent être liées à une vascularite**
 - ❑ **Vascularite = 10-15% des patients SjD**
 - **Facteur pronostique**
 - **Lymphome**
 - **Mortalité**



L'histoire de me E.

- ❑ **Polyarthralgies d'horaire inflammatoire depuis 2018 traitées par cures d'AINS (atteinte genoux, épaules, chevilles, carpe, IPP)**
- ❑ **Début 2025:**
 - Episode de gonflement parotidien bilatéral
 - Apparition d'une sécheresse buccale, d'une chéilite.
- ❑ **Depuis début mars 2025 :**
 - Polyarthralgies d'horaire inflammatoire
 - Sensation fébrile au domicile sans prise de température
- ❑ **Vers mi-mars : apparition de brûlures dans les orteils et les plantes des pieds**
- ❑ **Le 28/03/2025:**
 - Majoration de la douleur au membre inférieur gauche
 - Apparition de troubles de la marche
- ❑ **Consulte au SAU : Déficit du fibulaire commun gauche**

L'histoire de me E.

- ❑ **ENMG: Tableau de mononeuropathie multiple (fibulaire commun sensitivo-moteur gauche puis droit)**
- ❑ **Ponction lombaire : pas de méningite, pas d'hyperprotéinorachie**
- ❑ **TEP TDM : pas d'argument pour un lymphome, pas d'hypermetabolisme ADP**
- ❑ **Bio**
 - **Anti-nucléaire positifs à 1/1280 avec des anti-SSA et SSB positifs**
 - **Hypergammaglobulinémie polyclonale à 30 g/L**
 - **Absence de cryoglobulinémie, C3-C4 normaux**
 - **ANCA négatifs**
- ❑ **BGSA : Focus score 1,5**

L'histoire de me E.

- ❑ Bolus solumedrol + 1g RTX
- ❑ Aggravation clinique au cours de l'hospitalisation, avec apparition d'un déficit sensitivo-moteur droit dans le territoire du nerf fibulaire commun avec aggravation sensitive de l'atteinte gauche

Nerf sural gauche

Fragment fixé en AFA et inclus en paraffine, débité en séries/32 niveaux (H&E, trichrome de Masson) :
On observe une densité en fibres nerveuses myélinisées de grand calibre, discrètement diminuée d'un fascicule à un autre. Il existe de très nombreuses lésions de dégénérescence axono-myélinique. Au

Page 1 / 2

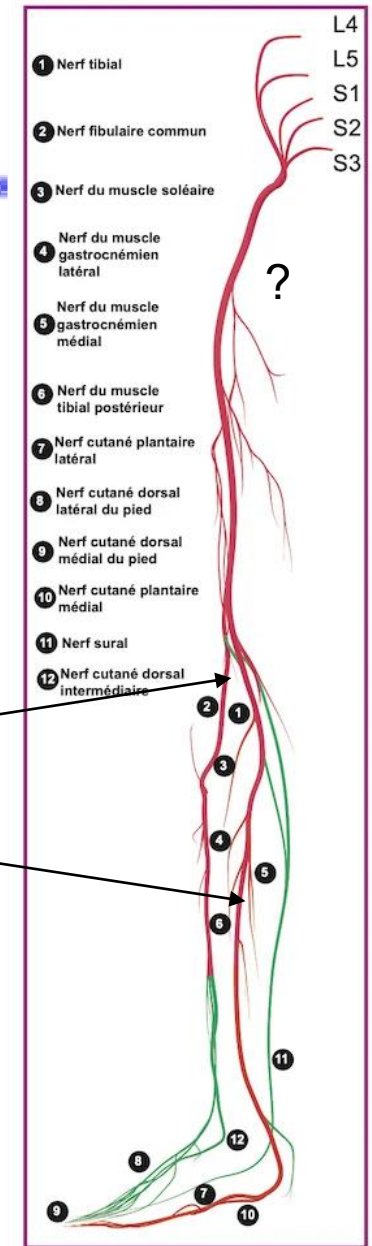
niveau de l'épinèvre, on retrouve d'abondants infiltrats inflammatoires polymorphes, constitués de lymphocytes, de plasmocytes et de macrophages. Ces infiltrats s'étendent à la paroi d'artères de petit ou moyen calibre, avec un diamètre maximal d'environ 150 µm. Il s'y associe des lésions de nécrose fibrinoïde. On note également la présence d'artères avec des lésions cicatricielles comprenant une fibrose de la média et plus rarement des lésions de reperméation. Quelques rares pigments d'hemosidérine sont identifiés, témoignant de remaniements hémorragiques anciens. On note également de discrets infiltrats inflammatoires mononucléés au sein de l'endonèvre.

L'histoire de me E.

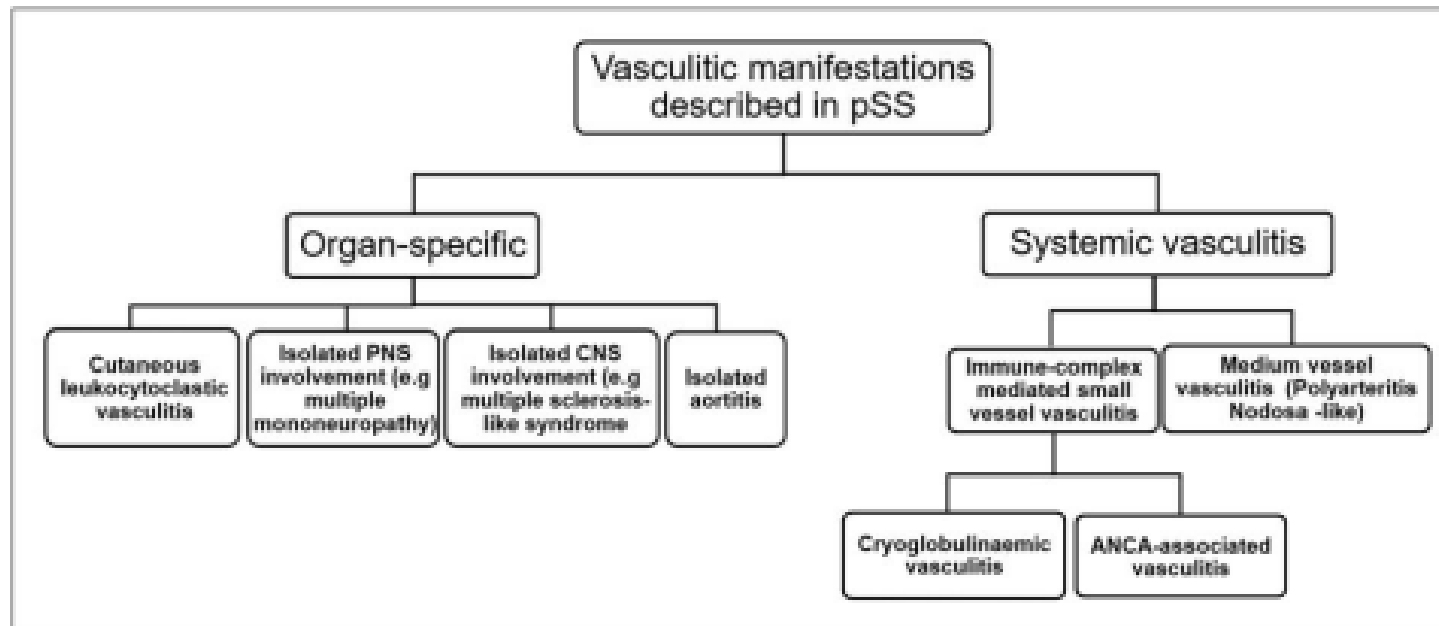
- ❑ **Traitement par CYC 600 mg/m² x 6 relais AZA**
- ❑ **Récupération complète**

Ce qu'on retient de cette histoire

- ❑ **Toute vascularite chez un patient SjD n'est pas une vascularite cryo**
- ❑ **Ici des signes d'alerte**
 - **Cryo neg, complément normal**
 - **Aggravation**
 - **Profil fibulaire + tibial électrique avec prédominance tibial EMG vs fib clinique : tronc sciatique? Etio infiltrative?**
 - **Savoir demander la biopsie**



Vascularites et SjD



Vascularites cutanées et SjD

- La plus fréquente
- 3 grands tableaux
 - Vascularite hypergammaglobulinémique
 - Vascularite cryoglobulinémique
 - Vascularite urticarienne
- + Rare: vascularite moyen vx

Vascularites cutanées et SjD

- **Etude rétrospective française**
 - **54 patients SjD + CV dont la moitié prouvée par biopsie**

Vascularites cutanées et SjD

□ Etude rétrospective française

- 54 patients SjD CV+ vs 108 SjD CV-

	SjD with CV (n = 54) No. (%)	Control Group (n = 108) No. (%)	p value†
Women	49 (90.7)	104 (96.3)	0.1615
Age at SjD diagnosis, median (IQR), years	42 (27.7-56)	48 (40-57)	0.0218
SjD duration, median (IQR), years	13.5 (7-17)	12 (7-16)	0.1740
Clinical involvement during follow-up			
Salivary gland enlargement	22 (40.7)	45 (41.2)	1
Lacrimal gland enlargement	1 (2)	9 (8.3)	0.1668
Articular	35 (64.8)	86 (79.6)	0.0548
Palpable purpura	50 (92.6)	0 (0)	<0.0001
Livedo reticularis	4 (7.4)	3 (3)	0.2314
Ulcerated/Necrotic lesions	15 (27.8)	0 (0)	<0.0001
Renal (including vasculitis)	8 (14.8)	6 (5.6)	0.0722
Renal involvement (except vasculitis)	5 (9.2)	6 (5.6)	0.5085
PNS (including vasculitis)	20 (37)	18 (16.7)	0.0057
PNS (except vasculitis)	7 (12.9)	18 (16.7)	0.6476
CNS (including vasculitis)	4 (7.4)	8 (7.4)	1
CNS (except vasculitis)	3 (5.5)	8 (7.4)	0.7531
Myositis	0 (0)	6 (5.6)	0.1797
Lung involvement	8 (14.8)	26 (24)	0.2206
ILD	4 (7.4)	5 (4.6)	0.4926
Alveolar	0 (0)	5 (4.6)	0.1663
Bronchiolar/ Bronchiectasis	4 (7.4)	23 (21.3)	0.0264
Splenomegaly	3 (5.6)	4 (3.7)	0.6869
Lymphadenopathy	15 (27.8)	17 (15.7)	0.0933
Lymphoma	7 (12.9)	4 (3.7)	0.0431
Immunological testing at baseline			
Anti-SSA	48‡53 (90.6)	64‡105 (61)	<0.0001
Anti-SSB	29‡53 (55)	38‡105 (36.2)	0.0283
RF	37‡49 (75.5)	21‡100 (21)	<0.0001
Cryoglobulinemia	29‡51 (56.8)	13‡95 (13.7)	<0.0001
Lupus anticoagulant	0 (0)	5‡91 (5.5)	0.1575
Anti-β2Gp1	0 (0)	5‡96 (5.2)	0.1600
Anticardiolipin (IgG)	3 (5.6)	9‡61 (14.7)	0.1338
Low C3	19‡53 (35.8)	1‡101 (0.9)	<0.0001
Low C4	34‡53 (64.1)	12‡100 (12)	<0.0001
Gammaglobulins, g/L, median (IQR)	18.3 (10.4-26)	12.2 (10.3-18)	0.0102
Monoclonal gammopathy	19‡53 (35.8)	14‡91 (15.4)	0.0072

Vascularites cutanées et SjD

□ Etude rétrospective française

- 54 patients SjD + CV dont la moitié prouvée par biopsie

Characteristic	Patients, No. (%)		
	All (N = 54)	Biopsy-proven CV (n = 27) ^a	Highly suspected CV (n = 27) ^a
Small vessel vasculitis	53 (98)	26 (96)	27 (100)
Medium-size vessel vasculitis	1 (2)	1 (4)	0
Vasculitis cutaneous features			
Palpable purpura	50 (93)	24 (89)	26 (96)
Erythematous papules/macules	15 (28)	11 (41)	4 (15)
Ulcerated/necrotic lesions	15 (28)	9 (33)	6 (22)
Urticaria	4 (7)	3 (11)	1 (4)
Livedo reticularis	4 (7)	2 (7)	2 (7)
Nodular lesions	1 (2)	1 (4)	0
Topography of cutaneous lesions			
Legs	52 (96)	26 (96)	26 (96)
Trunk/abdomen	7 (13)	5 (19)	2 (7)
Arms	7 (13)	6 (22)	1 (4)
Fingertips and/or palms	3 (6)	2 (7)	1 (4)
Face	0	0	0

Vascularites cutanées et SjD

□ Etude rétrospective française

- 54 patients SjD + CV dont la moitié prouvée par biopsie

Characteristic	Patients, No. (%)		
	All (N = 54)	Biopsy-proven CV (n = 27) ^a	Highly suspected CV (n = 27) ^a
Small vessel vasculitis	53 (98)	26 (96)	27 (100)
Medium-size vessel vasculitis	1 (2)	1 (4)	0
Vasculitis cutaneous features			
Palpable purpura	50 (93)	24 (89)	26 (96)
Erythematous papules/macules	15 (28)	11 (41)	4 (15)
Ulcerated/necrotic lesions	15 (28)	9 (33)	6 (22)
Urticaria	4 (7)	3 (11)	1 (4)
Livedo reticularis	4 (7)	2 (7)	2 (7)
Nodular lesions	1 (2)	1 (4)	0
Topography of cutaneous lesions			
Legs	52 (96)	26 (96)	26 (96)
Trunk/abdomen	7 (13)	5 (19)	2 (7)
Arms	7 (13)	6 (22)	1 (4)
Fingertips and/or palms	3 (6)	2 (7)	1 (4)
Face	0	0	0

Characteristic	Patients, No. (%)		
	All (N = 54)	Biopsy-proven CV (n = 27) ^a	Highly suspected CV (n = 27) ^a
Triggering factor	16 (30)	7 (26)	9 (33)
Prolonged standing	14 (26)	5 (19)	9 (33)
Viral infection	2 (4)	1 (4)	1 (4)
Vasculitis visceral involvement			
PNS	15 (28)	6 (22)	9 (33)
Sensory neuropathy	5/11 (45) ^b	1/4 (25) ^b	4/7 (57) ^b
Sensorimotor neuropathy ^c	6/11 (55) ^b	3/4 (75) ^b	3/7 (43) ^b
Membranoproliferative glomerulonephritis	4 (7)	2 (7)	2 (7)
Muscle involvement	1 (2)	0	1 (4)
CNS	1 (2)	0	1 (4)
Digestive involvement	0	0	0
Histological features			
Inflammatory cell infiltration			
Neutrophils	NA	19/19 (100) ^b	NA
Lymphocytes	NA	11/19 (58) ^b	NA
Eosinophils	NA	4/19 (21) ^b	NA
Leucocytoclasia	NA	22/26 (85) ^b	NA
Vascular fibrinoid necrosis	NA	16/26 (62) ^b	NA
Direct immunofluorescence features			
Perivascular C3 deposits	NA	6/12 (50) ^b	NA
Perivascular immunoglobulin deposits ^d	NA	6/12 (50) ^b	NA
Perivascular C1q deposits	NA	2/12 (17) ^b	NA

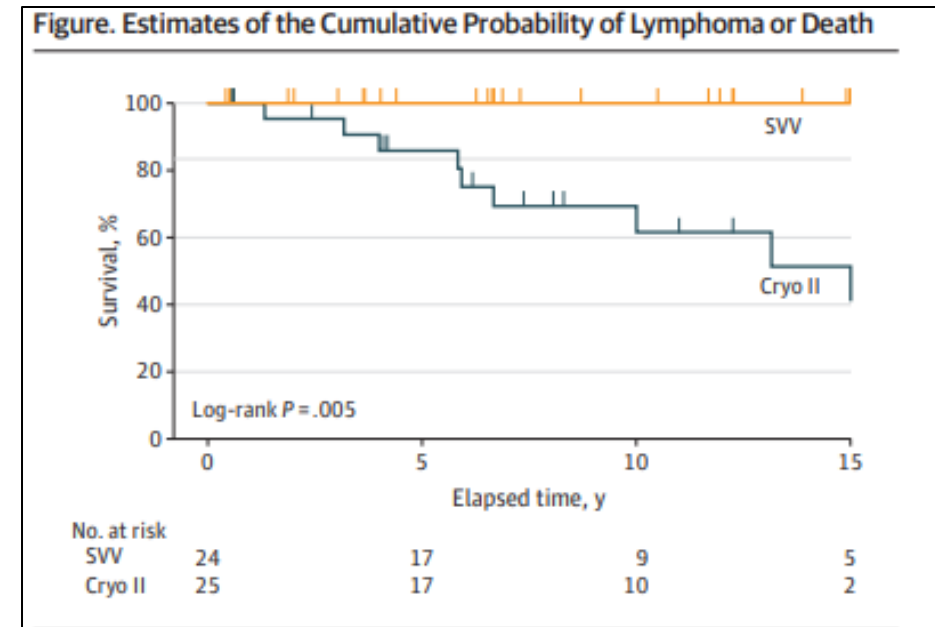
33% systémique

Vascularites cutanées et SjD

□ Etude rétrospective française

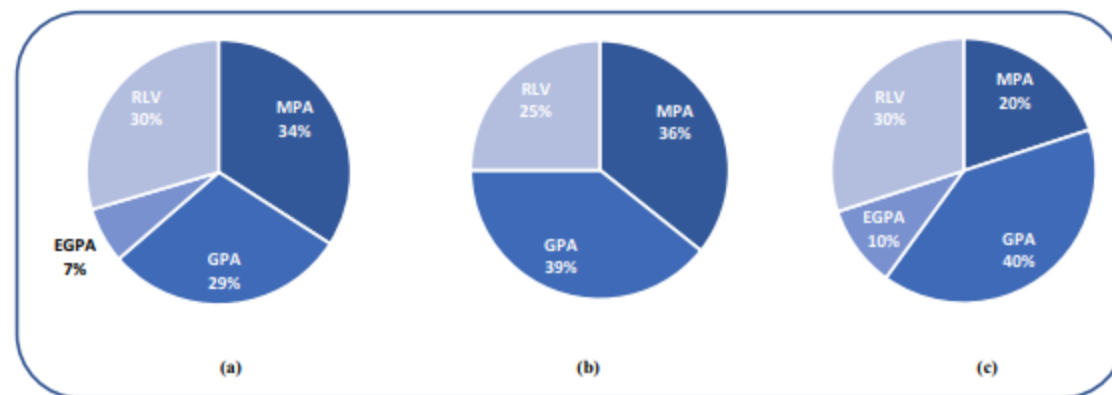
- 54 patients SjD + CV dont la moitié prouvée par biopsie

	Patients n (%)	Biopsy prooved (%)	Female n (%)	Visceral involvement n (%)
Retained diagnosis				
Cryoglobulinemic vasculitis S	29 (56.9)	14 (48.3)	27 (93.1)	15 (51.7)
HGV	15 (27.8)	7 (46.7)	15 (100)	0 (0)
Urticarial Vasculitis	2 (3.7)	2 (100)	0 (0)	0 (0)
Granulomatous vasculitis (ANCA negative)	1 (1.8)	1 (100)	1 (100)	0 (0)
Medium size PAN-like vasculitis (ANCA negative)	1 (1.8)	1 (100)	1 (100)	0 (0)
Uncertain diagnosis				
Suggestive of cryoglobulinemic vasculitis with non-assayed/doubtful cryoglobulin dosage	4 (7.4)	1 (25)	3 (75)	2 (50)
Palpable purpura with CNS vasculitis	1 (3)	0 (0)	0 (0)	1 (100)
Suggestive of HGV	1 (3)	1 (100)	0 (0)	0 (0)



ANCA et SjD

- Présence d'ANCA sans vascularite: 5-10%
- Véritable AAV associée au SjD: rare +++
 - pANCA, anti-MPO



Vascularites cutanées et SjD

- Etude rétrospective française
 - Vascularite cryo: RTX vs non-RTX

Characteristic	Patients, No. (%)		
	All (N = 24)	Rituximab-based therapy (n = 12)	Other treatments (n = 12)
Sex			
Female	23 (96)	12 (100)	11 (92)
Male	1 (4)	0	1 (8)
Age at CV diagnosis, median (IQR), y	55.5 (41.5-69.7)	68.5 (45-72)	45 (32-61)
Delay between Sjögren disease diagnosis and CV, median (IQR), y	5.2 (0.1-10.2)	0.7 (0-7)	6.3 (2.8-13.3)
Follow-up duration after first-line treatment, median (IQR), y	7.9 (4.6-15.2)	6.4 (4.5-15.8)	8.1 (5-12.9)
ESSDAI score, median (IQR)	15 (12-23)	23 (15-28)	13.5 (10-18)
ESSDAI score, excluding vasculitis item, median (IQR)	7 (4-12)	7 (4-12)	6.5 (4-11.7)
PNS involvement (including vasculitis)	12 (50)	8 (67)	4 (33)
Kidney involvement (including vasculitis)	5 (21)	5 (42)	0
Associated treatment			
Prednisone introduced or increased	17 (71)	10 (83)	7 (58)
Intravenous methylprednisolone bolus	5 (21)	4 (33)	1 (8)
Hydroxychloroquine	20 (83)	9 (75)	11 (92)
Azathioprine	3 (13)	2 (17)	1 (8)
Prognostic/outcome			
Relapse	15 (63)	6 (50)	9 (75)
Lymphoma (ever)	5 (21)	2 (17)	3 (25)
Incident lymphoma	4 (17)	1 (8)	3 (25)
Death	7 (29)	4 (33)	3 (25)

Vascularites SNP et SjD

□ 40 SjD avec SNP et BNM

- 22 vascularites: lympho (n=8), necrosante (n=14)

■ Vascularites=

- Début aigu
- Mononeuropathie multiple, Atteinte SM
- Purpura, SG, CRP, activation B, ANCA +/-

- LV vs NEV: difficile à différencier cliniquement

- Facteurs de bon pronostic

■ Quelles étiologies ?

- Vascularite cryo
- Bcp plus rares: PAN like
 - Y penser en l'absence de cryo
 - Réfractaire

Variables	P
Univariate analysis	
Acute neuropathy onset†	<0.0001
Clinical sensorimotor involvement	0.002
Multiple mononeuropathy	0.0007
General symptoms‡	<0.0001
Vascular purpura	0.54
Increased C-reactive protein level	0.008
Rheumatoid factor	0.16
Cryoglobulinemia	0.35
Hypocomplementemia	0.23
Polyclonal hypergammaglobulinemia	0.23
Monoclonal gammopathy	0.06
NMB	<0.0001
Lymphocytic vasculitis	0.14
Necrotizing vasculitis on NMB	<0.001
Delay between diagnosis of neuropathy and initiation of treatment	0.32

Vascularites SNC et SjD

- ❑ Rien ou presque
- ❑ Prévalence très inconstante car description très floue
- ❑ Et pourtant: enjeu thérapeutique important

Central nervous system ^a	56 (68)
Focal or multifocal brain involvement ^a	33 (40.2)
Spinal cord involvement ^a	29 (35.4)
Optic neuritis ^{a,c}	13 (15.9), 3(9.4)
Cognitive impairment ^a	9 (11)
Seizures ^a	7 (8.5)
Encephalitis ^{a,c}	2 (2.4), 3 (9.4)
Motor neuron disease ^a	1 (1.2)
Aseptic meningitis ^c	2 (6.4)

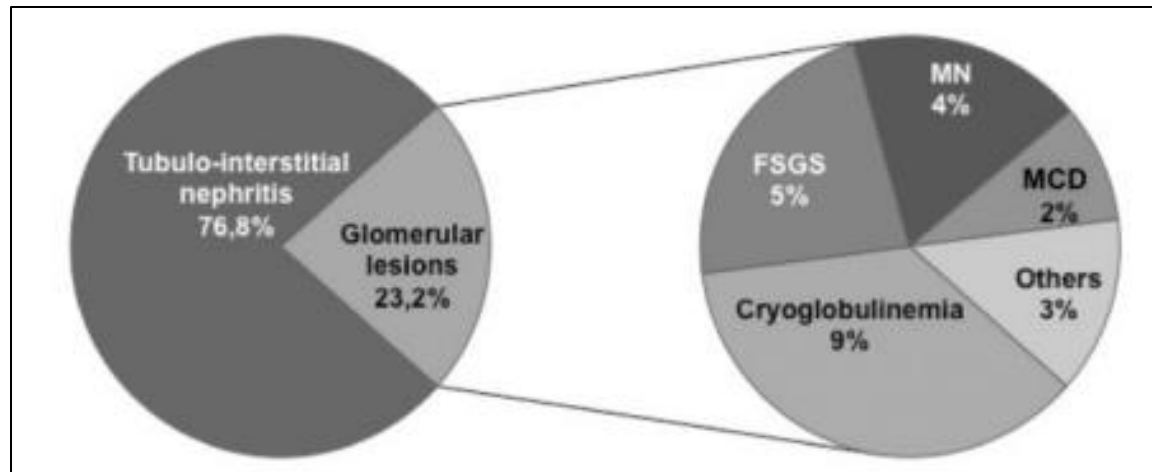
^aDelalande, S et al. Medicine (Baltimore). 2004;83(5):280-911;

Variable	Gender (n = 10 007)				Age at diagnosis (n = 10 004)			
	n	Female (n = 9352)	Male (n = 655)	P-value	n	<35 (n = 1110)	35-65 (n = 6848)	>65 (n = 2046)
ESSDAI, mean (s.d.)	9599	6.0 (7.4)	8.1 (9.3)	<0.001	9596	6.7 (6.8)	6.2 (7.7)	5.6 (7.2)
ClinESSDAI, mean (s.d.)	9839	6.1 (8.0)	8.4 (10.1)	<0.001	9836	6.5 (7.3)	6.4 (8.4)	5.8 (7.9)
DAS, n (%)	9599			<0.001	9596			
Low		5122 (57.1)	294 (47.2)			527 (49.3)	3700 (56.5)	1186 (60.1)
Moderate		2801 (31.2)	189 (30.3)			396 (37.0)	2022 (30.8)	572 (29.0)
High		1053 (11.7)	140 (22.5)			147 (13.7)	831 (12.7)	215 (10.9)
Activity subset, n (%)	9599			<0.001	9596			
No activity (ESSDAI = 0)		1653 (18.4)	95 (15.2)			131 (12.2)	1162 (17.7)	453 (23.0)
No high activity in any domain		6682 (74.5)	446 (71.6)			848 (79.3)	4908 (74.9)	1371 (69.5)
High activity in at least one domain		641 (7.1)	82 (13.2)			91 (8.5)	483 (7.4)	149 (7.5)
ESSDAI domain, n (%)								
Constitutional	10 007	878 (9.4)	72 (11.0)	0.199	10 004	127 (11.4)	682 (10.0)	141 (6.9)
Lymphadenopathy	10 007	780 (8.3)	83 (12.7)	<0.001	10 004	156 (14.1)	595 (8.7)	112 (5.5)
Glandular	10 007	1969 (21.1)	177 (27.0)	<0.001	10 004	292 (26.3)	1536 (22.4)	318 (15.5)
Articular	10 007	3541 (37.9)	231 (35.3)	0.199	10 004	400 (36.0)	2721 (39.7)	650 (31.8)
Cutaneous	10 007	883 (9.4)	57 (8.7)	0.577	10 004	137 (12.3)	634 (9.3)	169 (8.3)
Pulmonary	10 007	950 (10.2)	93 (14.2)	0.001	10 004	63 (5.7)	708 (10.3)	272 (13.3)
Renal	10 007	414 (4.4)	28 (4.3)	0.932	10 004	73 (6.6)	299 (4.4)	70 (3.4)
Muscular	10 007	210 (2.2)	22 (3.4)	0.090	10 004	15 (1.4)	169 (2.5)	48 (2.3)
PNS	10 007	524 (5.6)	76 (11.6)	<0.001	10 004	38 (3.4)	414 (6.0)	148 (7.2)
CNS	10 007	164 (1.8)	25 (3.8)	<0.001	10 004	22 (2.0)	129 (1.9)	38 (1.9)
Haematological	9839	2061 (22.4)	146 (22.9)	0.815	9836	286 (26.1)	1487 (22.1)	434 (21.7)
Biological	9678	4608 (50.9)	323 (51.0)	1.000	9675	728 (67.5)	3316 (50.2)	887 (44.6)

- ❑ SNC – SjD:
 - ❑ SEP-like
 - ❑ Vascularite SNC
 - ❑ ASSESS: 5/395
 - ❑ Myélite
 - ❑ NMO

La star: vascularite cryo

- ❑ SjD: une des 1ères causes de cryo mixte
- ❑ Exemple atteinte rénale

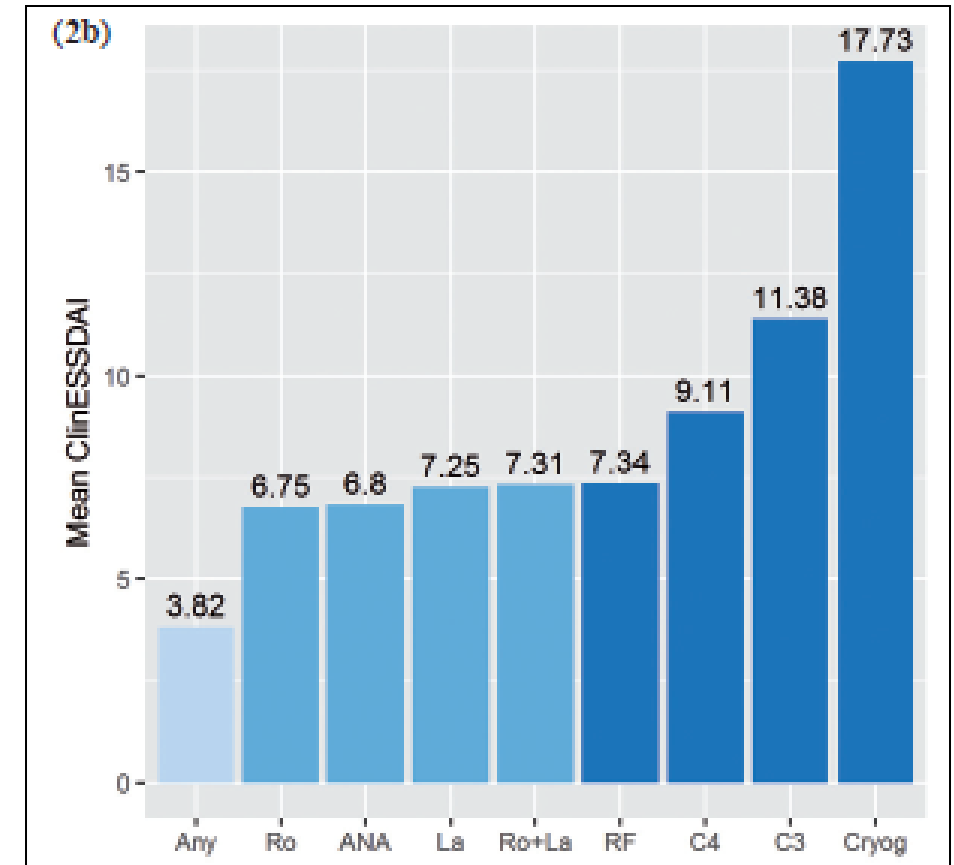


La star: vascularite cryo

- ❑ **SjD: une des causes ppales de cryo mixte**
- ❑ **Exemple atteinte rénale**
 - **80 MCV non infectieuse kidney+ dans CryoVas**
 - ❑ **Type II 97%**
 - ❑ **Etio:**
 - **SjD n=26 (dont 8 avec MALT) – 33%**
 - **Hémopathies n=15 – 18%**
 - **Essentielles n=39 – 49%**

La star: vascularite cryo

- ❑ SjD: une des causes ppales de cryo mixte
- ❑ Exemple atteinte rénale
- ❑ Présentation classique:
 - Rein, Peau, SNP, Articulaire
- ❑ Valeur pronostique
 - Atteinte systémique
 - Lymphome
 - Mortalité



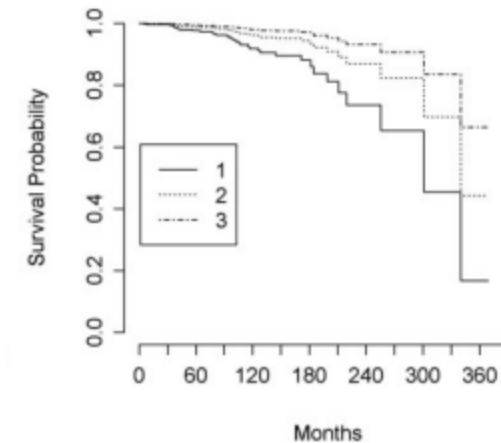
La star: vascularite cryo

- ❑ SjD: une des causes ppales de cryo mixte
- ❑ Exemple atteinte rénale
- ❑ Présentation classique:
 - Rein, Peau, SNP, Articulaire
- ❑ Valeur pronostique
 - Atteinte systémique
 - Lymphome
 - Mortalité

	Paris-Saclay cohort				p value
	Total cohort (n=534)	BALS (n=205)	HSA (n=160)	LSAHS (n=169)	
Age at diagnosis, years*	54 (43-64)	48 (35-61)	53 (43-63)	57 (50-65)	<0.0001†
Sex*					<0.0001†
Female	502 (94%)	205 (100%)	128 (80%)	169 (100%)	
Male	32 (6%)	0	32 (20%)	0	
Race*					<0.0001†
Black	33 (6%)	0	33 (21%)	0	
Asian	34 (6%)	30 (15%)	4 (3%)	0	
White	467 (87%)	175 (85%)	123 (77%)	169 (100%)	
Ever smoker	104 (19%)	36 (18%)	32 (20%)	36 (21%)	0.60‡
Patient-reported outcomes					
Pain (VAS or VNS)*§	51 (20-77)	37 (10-60)	52 (20-78)	67 (48-80)	<0.0001†
Fatigue (VAS or VNS)*§	62 (40-80)	49 (20-70)	61 (38-81)	76 (60-87)	<0.0001†
Overall dryness (VAS or VNS)*§	61 (40-77)	51 (31-72)	66 (46-80)	65 (47-80)	<0.0001†
ESSPRI score§	6 (4-7)	5 (3-6)	6 (4-7)	7 (5-8)	<0.0001†
Systemic manifestations according to ESSDAI domains					
Constitutional*	6 (1%)	0	6 (4%)	0	0.0007¶
Lymphadenopathy*	29 (5%)	2 (1%)	27 (17%)	0	<0.0001†
History of lymphoma before inclusion	24 (4%)	3 (1%)	19 (12%)	2 (1%)	<0.0001†
Glandular*	152 (28%)	78 (38%)	47 (29%)	27 (16%)	<0.0001†
Articular*	176 (33%)	58 (28%)	58 (36%)	60 (36%)	0.20‡
Cutaneous*	14 (3%)	0	14 (9%)	0	<0.0001¶
Pulmonary*	21 (4%)	0	21 (13%)	0	<0.0001†
Renal*	3 (1%)	0	3 (2%)	0	0.027¶
Muscular	2 (<1%)	0	1 (1%)	1 (1%)	0.52¶
Peripheral nervous system*	20 (4%)	0	20 (13%)	0	<0.0001†
Central nervous system	1 (<1%)	0	1 (1%)	0	0.30¶
Haematological*	78 (15%)	29 (14%)	34 (21%)	15 (9%)	0.0063‡
Biological*	266 (50%)	124 (60%)	95 (59%)	47 (28%)	<0.0001†
ESSDAI score	2 (1-5)	2 (1-4)	6 (3-10)	2 (0-3)	<0.0001†
Paraclinical parameter					
Lymphocyte count (G/L)§	2 (1-2)	2 (1-2)	2 (1-2)	2 (1-2)	0.023†
IgG concentration >15 g/L*	203 (38%)	108 (53%)	64 (40%)	31 (18%)	<0.0001†
Monoclonal gammopathy*	44 (8%)	20 (10%)	22 (14%)	2 (1%)	0.0001†
Rheumatoid factor*	234 (44%)	113 (55%)	71 (44%)	50 (30%)	<0.0001†
Anti-SSA antibody*	368 (69%)	171 (83%)	101 (63%)	96 (57%)	<0.0001†
Anti-SSB antibody*	182/530 (34%)	95/202 (47%)	42/160 (26%)	45/168 (27%)	<0.0001†
Anti-RNP antibody*	15 (3%)	0	15 (9%)	0	<0.0001¶
Anti-centromere antibody*	20 (4%)	0	20 (13%)	0	<0.0001†
Anti-DNA antibody*	29 (5%)	23 (11%)	5 (3%)	1 (1%)	<0.0001†
Cryoglobulinaemia*	10 (2%)	0	10 (6%)	0	<0.0001¶
Low C4 concentration*	92 (17%)	53 (26%)	28 (18%)	11 (7%)	<0.0001†

La star: vascularite cryo

- ❑ SjD: une des causes ppales de cryo mixte
- ❑ Exemple atteinte rénale
- ❑ Présentation classique:
 - Rein, Peau, SNP, Articulaire
- ❑ Valeur pronostique
 - Atteinte systémique
 - Lymphome
 - Mortalité



Variables	n (%)	Death (n = 33)			Lymphoma ^a (n = 37)		
		N	Univariate HRs (95% CI) ^b	Multivariate HRs (95% CI) ^c	N	Univariate HRs (95% CI) ^b	Multivariate HRs (95% CI) ^c
Fulfillment of criteria ^d							
Group 1	21 (4.1)	7	11.68 (4.44, 30.74)	4.36 (1.32, 14.47)	9	7.47 (3.38, 16.53)	1.95 (0.78, 4.87)
Group 2	44 (8.5)	4	2.28 (0.75, 6.90)	2.00 (0.63, 6.30)	6	2.56 (1.03, 6.35)	1.55 (0.61, 3.95)
Group 3	450 (87.4)	22	Ref	Ref	22	Ref	Ref
No. of criteria							
0	68 (13.2)	5	Ref	Ref	1	Ref	Ref
1	123 (23.9)	4	0.76 (0.20, 2.89)	0.76 (0.20, 2.94)	1	0.56 (0.03, 8.91)	0.55 (0.03, 8.75)
2	149 (28.9)	7	0.96 (0.29, 3.15)	0.99 (0.30, 3.29)	7	2.96 (0.36, 24.26)	2.85 (0.35, 23.35)
3	97 (18.8)	5	1.09 (0.30, 3.94)	1.00 (0.26, 3.70)	7	4.64 (0.57, 37.97)	4.32 (0.53, 35.58)
≥ 4	78 (15.2)	12	6.02 (1.87, 19.36)	3.42 (0.89, 13.14)	21	20.00 (2.62, 152.86)	14.65 (1.82, 117.77)

La star: vascularite cryo

- ❑ SjD: une des causes ppales de cryo mixte
- ❑ Exemple atteinte rénale
- ❑ Présentation classique:
 - Rein, Peau, SNP, Articulaire
- ❑ Valeur pronostique
 - Atteinte systémique
 - Lymphome
 - Mortalité
- ❑ Traitement
 - RTX
 - Et si échec:
 - ❑ RTX / Beli - TRIBECA
 - ❑ OBI - CRYOBI

Take home messages

- ❑ **Vascularite au cours de la SjD – 5-10%**
- ❑ **Différents organes, différents types**
 - **Cutanée**
 - ❑ **Cryo , HGV**
 - ❑ **33% systémique (cryo)**
 - ❑ **Pronostic (cryo)**
 - **SNP: Cryo, PAN-like**
 - **Rein: Cryo**
- ❑ **Vascularite cryo (CM): 1ere cause de vascularite au cours de la SjD**
 - **Savoir biopsier si doute**
- ❑ **Valeur pronostique**

Acknowledgements

- **IMVA INSERM U1184, Paris-Saclay university. Autoimmunity Team**
 - Xavier Mariette
 - Rami Bechara
 - Raphaele Seror
 - Samuel Bitoun
 - Bineta Ly
 - Audrey Paoletti
 - Loïc Meudec
 - Negaar Goudarzi
 - Alejandro Arco Hierves
 - Juliette Pascaud
 - Elodie Riviere
 - Sacha E Silva Saffar
 - Roger Le Grand
- **Patients: Sjogren Europe, AFGS**
- **Rheumatology _ Bicetre: Reference center for rare systemic disease**
 - Xavier Mariette
 - Raphaele Seror
 - Samuel Bitoun
 - Rakiba Belkhir
 - Julien Henry
 - Stephan Pavy
 - Thierry Lazure
- **Supports:**
 - Société Française de Rhumatologie
 - Fondation pour la Recherche Médicale
 - Arthritis foundation
 - IMI-2 NECESSITY
 - FOREUM

Thank you for your attention