

Vascularites nécrosantes systémiques

Syndrome de Churg et Strauss (SCS)
et polyangéite microscopique (PAM)

Five factor score (Score pronostique FFS)

Score pronostique FFS établi à partir de l'étude de 342 patients atteints de PAN ou de SCS (Guillevin, 1996, *Medicine*), validé également pour les patients atteints de PAM (Gayraud, 2001, *Arthritis Rheum*).

1 point pour chacune de ces caractéristiques
Protéinurie >1 g/24 h
Créatininémie >140 µmol/l
Atteinte digestive spécifique
Cardiomyopathie spécifique
Atteinte neurologique centrale

FFS	Survie à 5 ans (%)	Risque relatif
0	88,1	0,62
1	74,1 *	1,35
≥ 2	54,1 **	2,40

*p < 0,005 et **p < 0,0001 par comparaison avec les patients dont le FFS = 0

« **Atteinte digestive spécifique** » : inclut les atteintes digestives graves liées à la vascularite (hémorragie digestive, perforation(s) digestive(s), infarctus mésentérique, pancréatite, etc.). Cholécystite ou appendicite spécifiques et isolées ne sont pas associées à un mauvais pronostic (à condition d'être traitée de façon adéquate et rapide, en particulier par chirurgie).

« **Cardiomyopathie spécifique** » : n'inclut pas la péricardite, ni les troubles du rythme supra-ventriculaire bénins (tachycardie sinusale, ESSV, etc.).

« **Atteinte neurologique centrale spécifique** » : incluent les atteintes de l'ensemble du système nerveux central (accident vasculaire, pachyméningite, atteinte pituitaire, etc.) et les atteintes des paires crâniennes, mais n'inclut pas, par définition, les neuropathies périphériques. Les troubles psychiatriques ou la confusion mentale en rapport avec une atteinte organique prouvée (méningite, anomalies à l'imagerie cérébrale, etc.) sont inclus également.

Références

- Vascularites nécrosantes systémiques nécrosantes (2007). Protocole national de diagnostic et de soins.
- Guillevin L, *et al.* Prognostic factors in polyarteritis nodosa and Churg-Strauss syndrome. A prospective study in 342 patients. *Medicine (Baltimore)* 1996;75:17- 28.
- Gayraud M, *et al.* Long-term follow-up of polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis, and Churg-Strauss syndrome: analysis of four prospective trials including 278 patients. *Arthritis Rheum* 2001;44:666-75.