

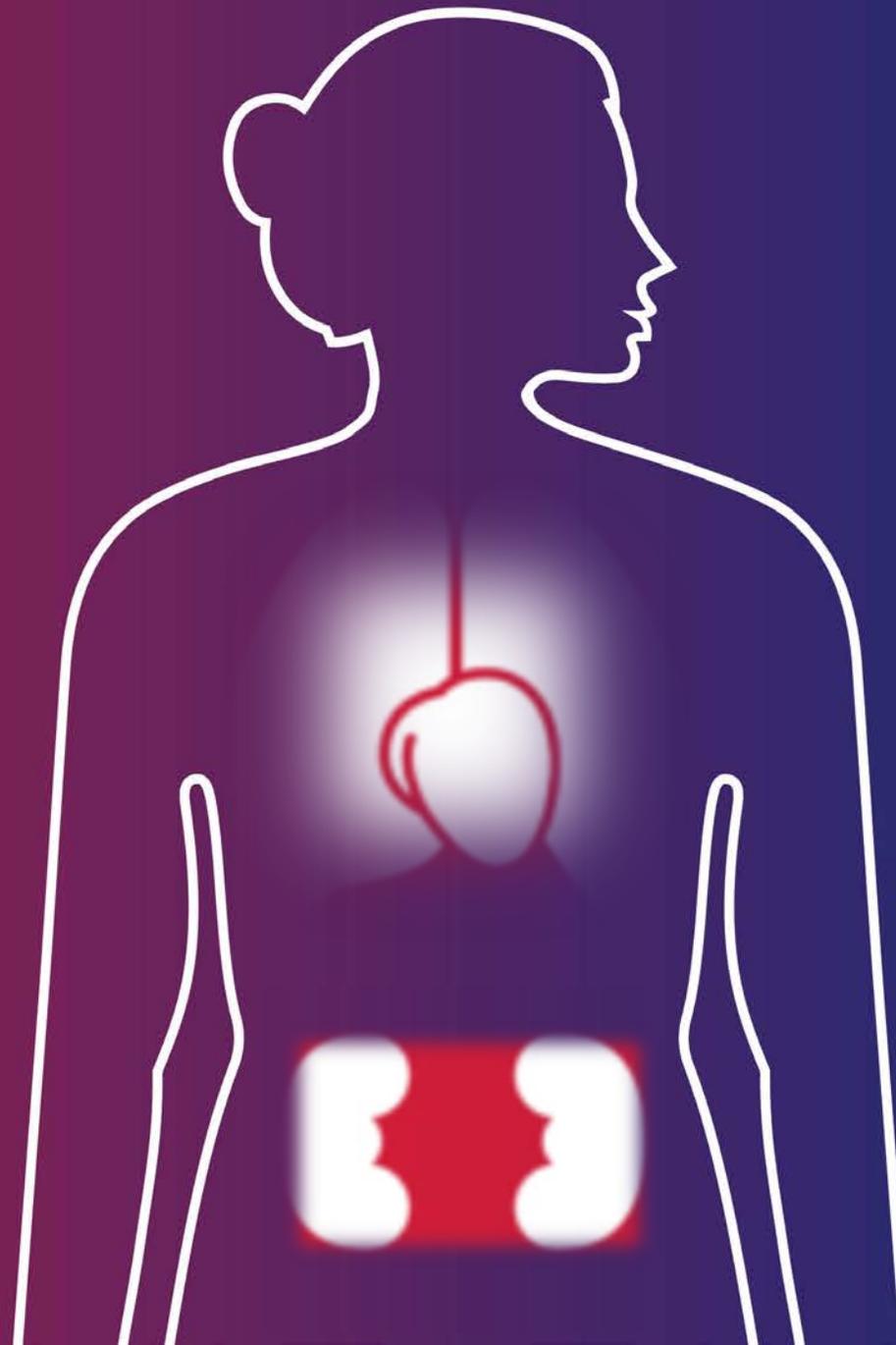


## WEBINAIRE

NOUVELLE ÈRE  
EN VASCULITE À ANCA :  
COMPRENDRE SA PRISE  
EN CHARGE EN 2024

**Patrice Chrétien Raymer, B.Sc, MD, FRCPC**

Médecine Interne Générale, Hôpital Honoré-Mercier, Montérégie-Est  
Vice-Président, Société des Sciences Vasculaires du Québec (SSVQ)  
Professeur adjoint d'enseignement clinique, Faculté de Médecine, UdeS



# NOUVELLE ÈRE EN VASCULITE À ANCA : COMPRENDRE SA PRISE EN CHARGE EN 2024

**Patrice Chrétien Raymer, B.Sc, MD, FRCPC**

Médecine Interne Générale, Hôpital Honoré-Mercier, Montérégie-Est  
Vice-Président, Société des Sciences Vasculaires du Québec (SSVQ)  
Professeur adjoint d'enseignement clinique, Faculté de Médecine, UdeS

# Conflits d'intérêts

- Je ne déclare aucune affiliation ou intérêts financiers ou de tout ordre avec une société à but lucratif, ni intérêts ou orientations particulières, non pécuniaire, en lien avec cette présentation.



# Objectifs

---

Identifier les présentations cliniques des vasculites à ANCA, incluant les présentations atypiques

---

Réviser le traitement d'induction moderne de la vasculite à ANCA

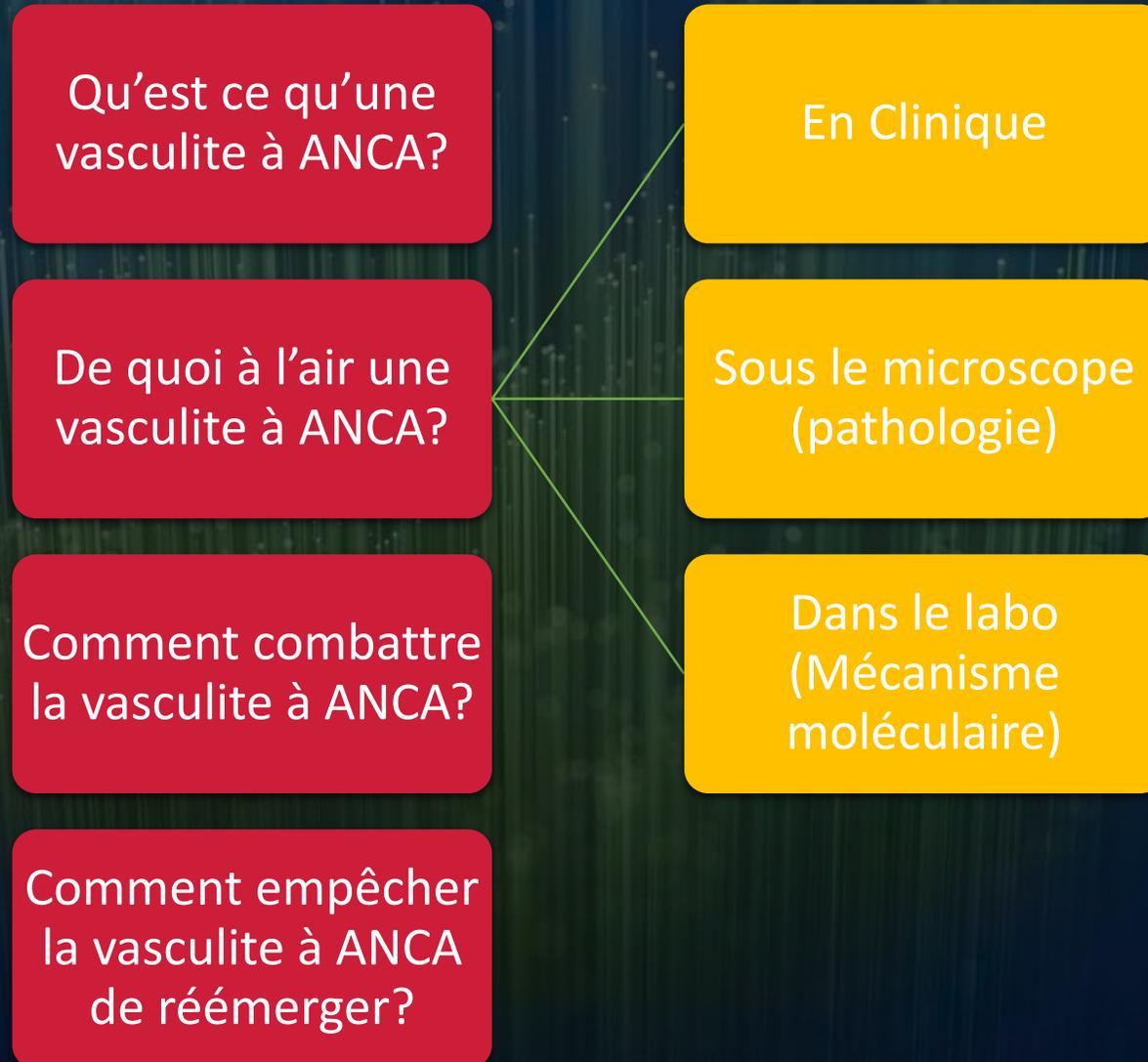
---

Discuter du traitement de maintien de la vasculite à ANCA

---



# Plan



# QU'EST-CE QU'UNE VASCULITE À ANCA?

# Définition

- Inflammation vasculaire/vasculites/vascularites
  - des artères +/- veines
  - de petits +/- moyens calibres
- Associés au Anticorps Anti-Cytoplasme des Neutrophiles (ANCA)
- Inclue:
  - La granulomatose avec polyangiite (GPA)
  - La polyangiite microscopique (MPA)
  - La vasculite rénale limitée (et autres vasculites limitée à un seul organe)
- Inclue historiquement aussi la Granulomatose éosinophile avec polyangiite (EGPA), non discuté aujourd'hui



# DE QUOI À L'AIR UNE VASCULITE À ANCA? (EN CLINIQUE)

# Lequel de ces patients présente une vasculite à ANCA?

1. Homme de 69 ans, se présente à l'urgence avec des plaquettes à 36, des arthralgies et un minime infiltrat pulmonaire
2. Femme de 47 ans, se présente à l'urgence avec une hémorragie alvéolaire et une insuffisance rénale rapidement progressive
3. Homme de 84 ans, référé à l'urgence pour bronchospasme sévère chez patient non connu asthmatique
4. Homme de 64 ans, référé en clinique pour sclérite récidivante et DEG
5. Femme de 70 ans, sous clavulin pour cystite, se présente avec purpura

**TOUS!**

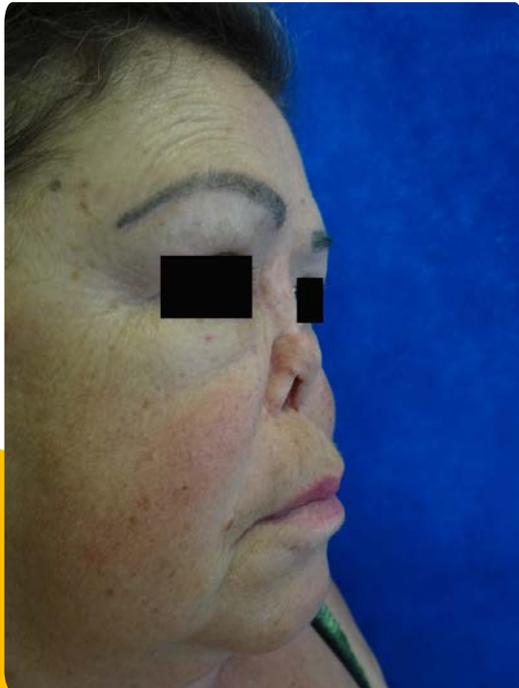
# Donc? Maladie systémique polymorphe!

| Manifestation   | GPA           |   | MPA     |
|-----------------|---------------|---|---------|
| ORL             | ~50-75% → 95% | > | ~10-35% |
| Pulmonaire      | ~50% → 85%    | > | ~25-50% |
| Articulaire     | ~30% → 70%    | > | ≥25%    |
| Rénal           | ~20% → 75%    | < | ~80-90% |
| Cutané          | ~15% → 50%    | > | ≥25%    |
| Ophtalmologique | ~15% → ≥20%   | > | 5-15%   |
| Neurologique    | ≥15%          | < | ≥70%    |

A close-up, low-angle shot of a person's legs wearing blue and white ice skates, standing on a reflective surface. The background is a bright, hazy outdoor setting. The text is overlaid on the right side of the image.

# L'épidémiologie de la vasculite à ANCA

- ♀ = ♂
- Pic d'incidence entre 40 et 65 ans
- Incidence entre 0.5 et ~10 cas/millions/années
- Incidence variable selon l'ethnicité, pire chez les populations d'origines européennes, nordiques et caucasiennes



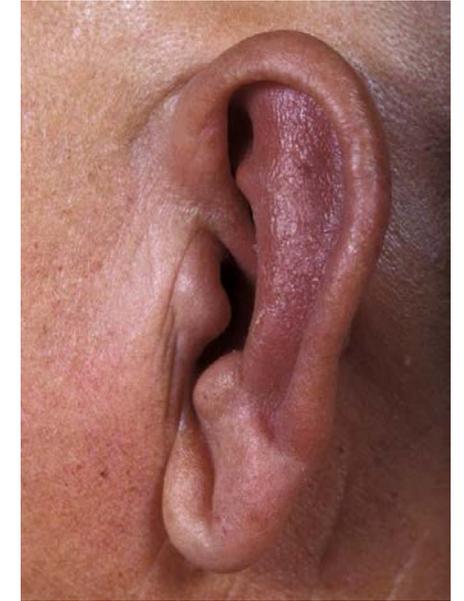
# ATTEINTE ORL

- Sinusite et atteinte du cartilage
- Otalgie, Otite Moyenne, Chondrite
- Surdit 
- L sions orales
- Atteinte sous-glottique/trach ale

# ATTEINTE ORL

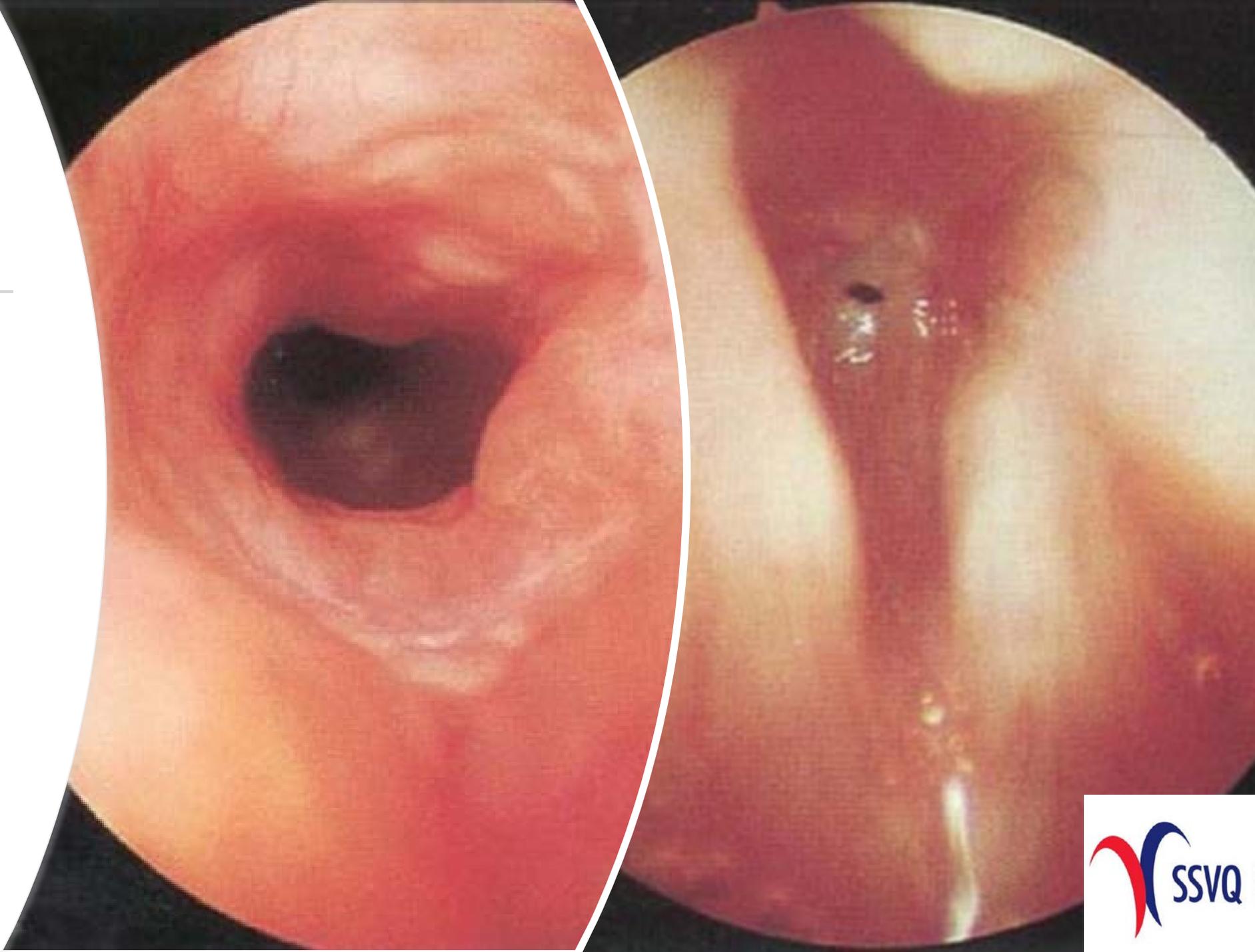
---

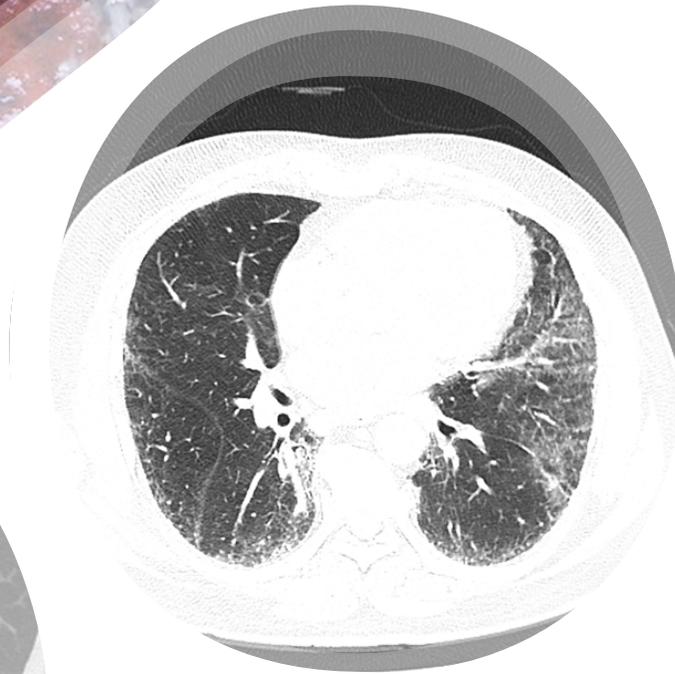
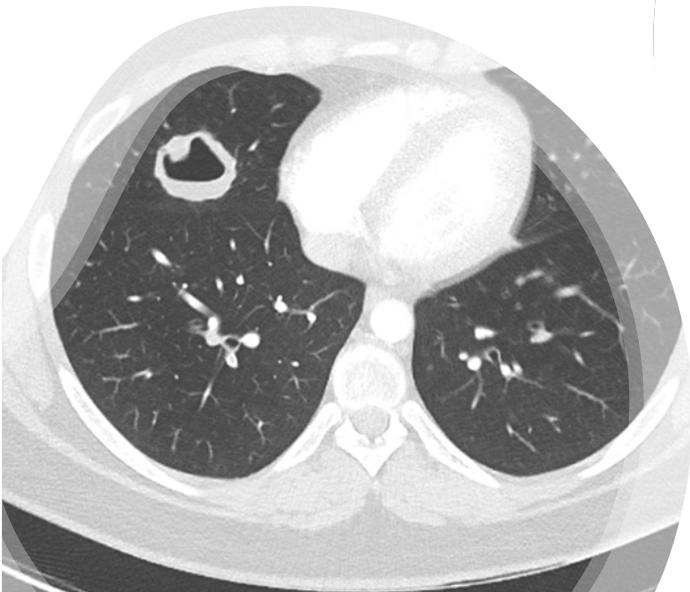
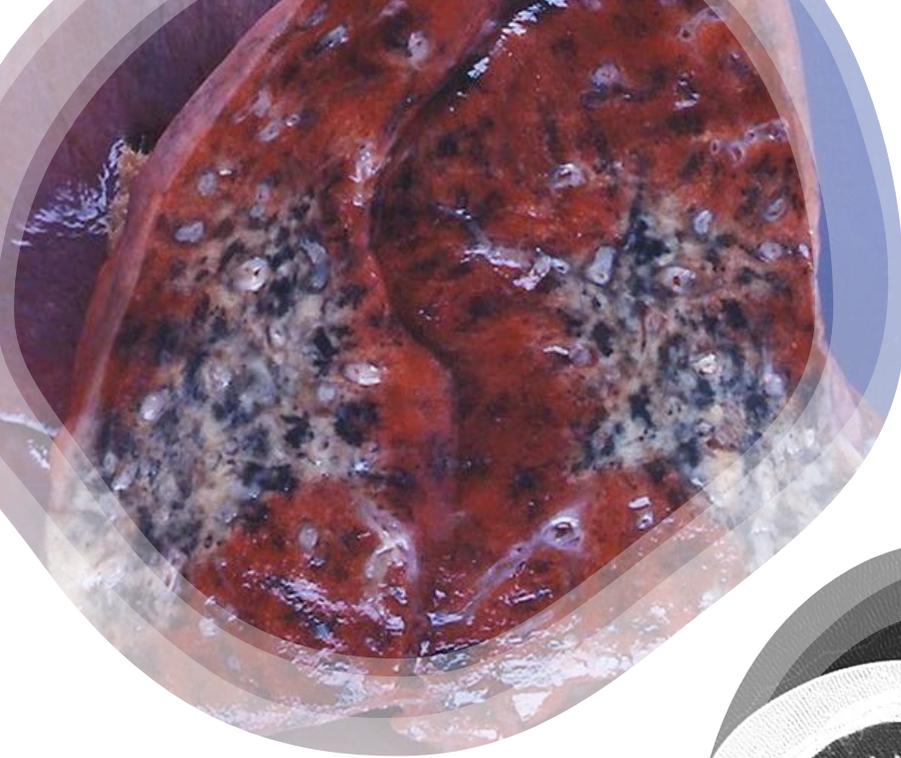
- Sinusite et atteinte du cartilage
- Otalgie, Otite moyenne, Chondrite
- Surdit , surtout mixte, et atteinte vestibulaire
- L sions orales
- Atteinte sous-glottique/trach ale et fistules trach o-oesophagiennes



# ATTEINTE ORL

- Sinusite et atteinte du cartilage
- Otalgie, otite  
Moyenne, chondrite
- Surdit , surtout mixte,  
et atteinte vestibulaire
- L sions orales
- Atteinte sous-glottique/trach ale et fistules trach o-oesophagiennes



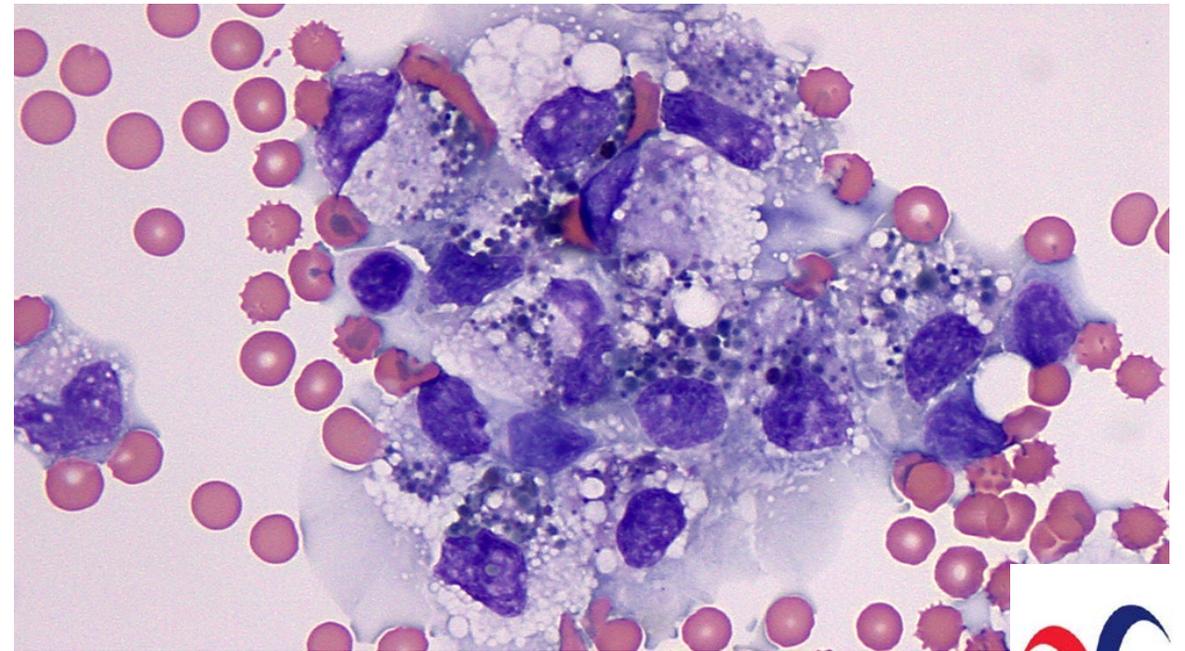


# ATTEINTE PULMONAIRE

- Atteinte interstitielle
  - Parfois asymptomatique
  - UIP > NSIP > OP
- Nodules pulmonaires
  - Parfois cavitaires
- Pleurésies/Épanchements
- Hémoptysies et hémorragie alvéolaire

# ATTEINTE PULMONAIRE

- Atteinte interstitielle
- Nodules pulmonaires
- Pleurésies
- Hémoptysies et hémorragie alvéolaire
  - Aliquots séquentiels à la bronchoscopie
  - Hémosidérophages à la pathologie



# ATTEINTE CUTANÉE

- Plus classiques
  - Purpura et pétéchies
  - Livédo
  - Nodules purpuriques
  - Bulles hémorragiques
- Moins typiques
  - Hémorragie en flammèche
  - Ulcères réfractaires/granulomateux
  - Ischémie digitale
  - Rash maculo-papulaire
  - Érythème noueux
  - Angioœdème
  - Etc...



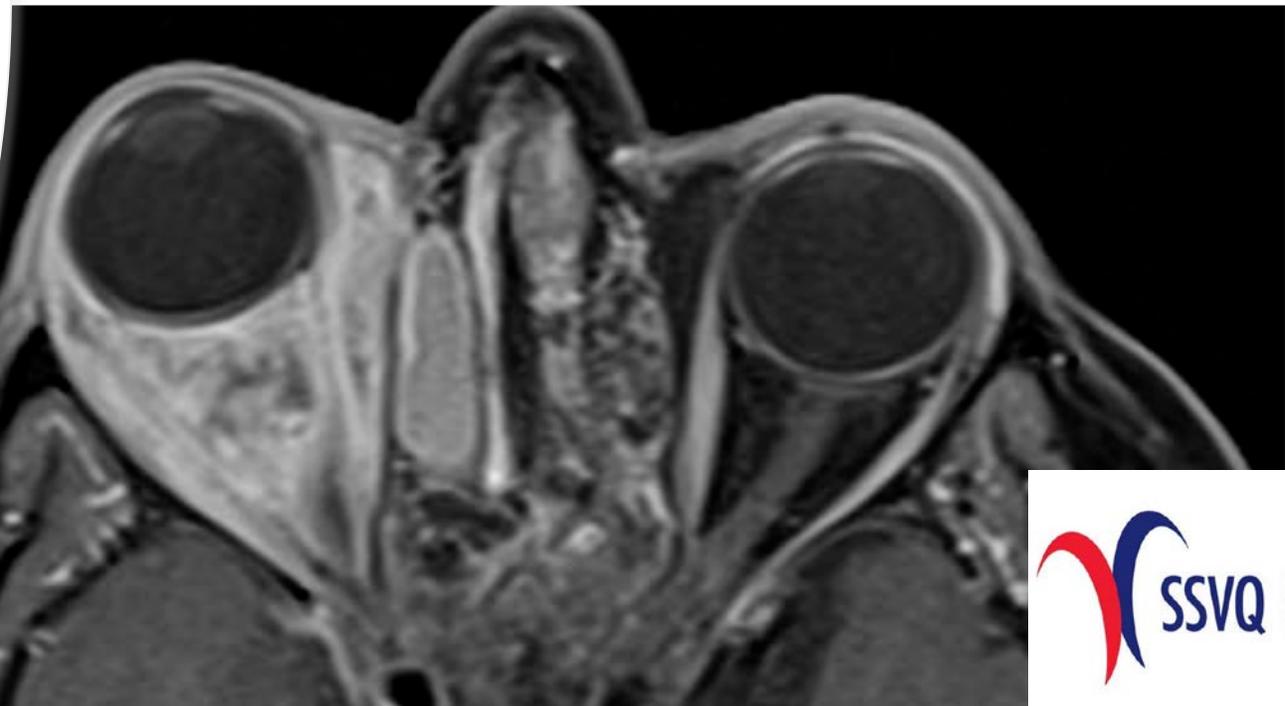
# ATTEINTE CUTANÉE

- Plus classiques
  - Purpura et pétéchies
  - Livédo
  - Nodules purpuriques
  - Bulles hémorragiques et nécrose si sévère
- Moins typiques
  - Hémorragie en flammèche
  - Ulcères réfractaires/granulomateux
  - Ischémie digitale
  - Rash maculo-papulaire
  - Érythème noueux
  - Angioœdème
  - Etc...



# ATTEINTE OPHTALMOLOGIQUE

- Pseudotumeur, par exemple orbitaire
  - Proptose
  - Diplopie
  - Perte de vision
- Sclérite
- Moins spécifiques
  - Conjonctivite
  - Uvéite
  - Atteinte lacrymale

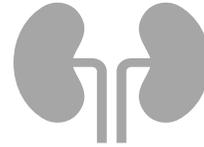


# AUTRES ATTEINTES



## Articulaire

Arthralgies ou arthrite inflammatoire franche, symétrique et distale surtout



## Rénale

Le plus classique est une glomérulonéphrite rapidement progressive

Protéinurie usuellement subnéphrotique

Parfois hématurie glomérulaire sans IR, ou néphrite interstitielle



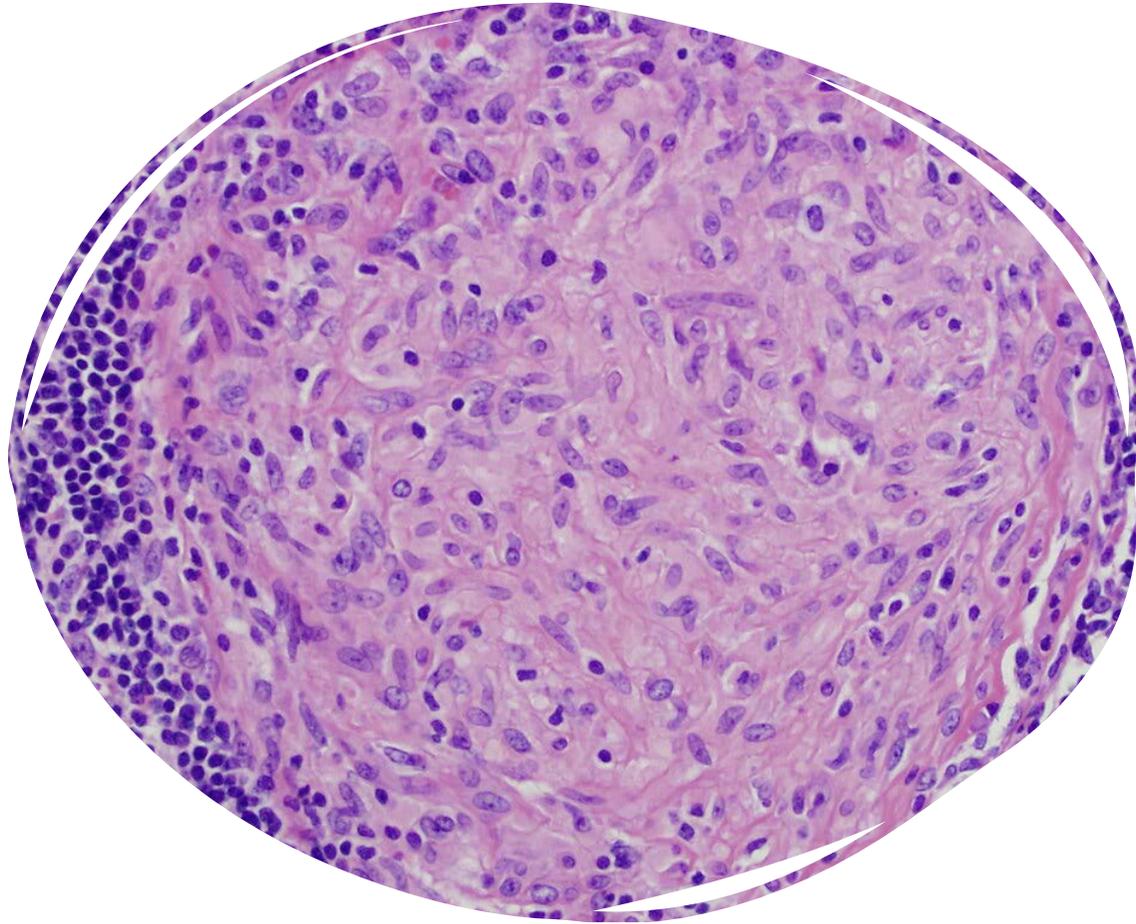
## Neurologique

Plus classique est mononévrite multiplex et polyneuropathie

Parfois atteinte des nerfs crâniens, compressifs (pseudotumeur) ou auto-immun

Pachyméningites et pseudotumeurs du SNC

# DE QUOI À L'AIR UNE VASCULITE À ANCA? (AU MICROSCOPE)

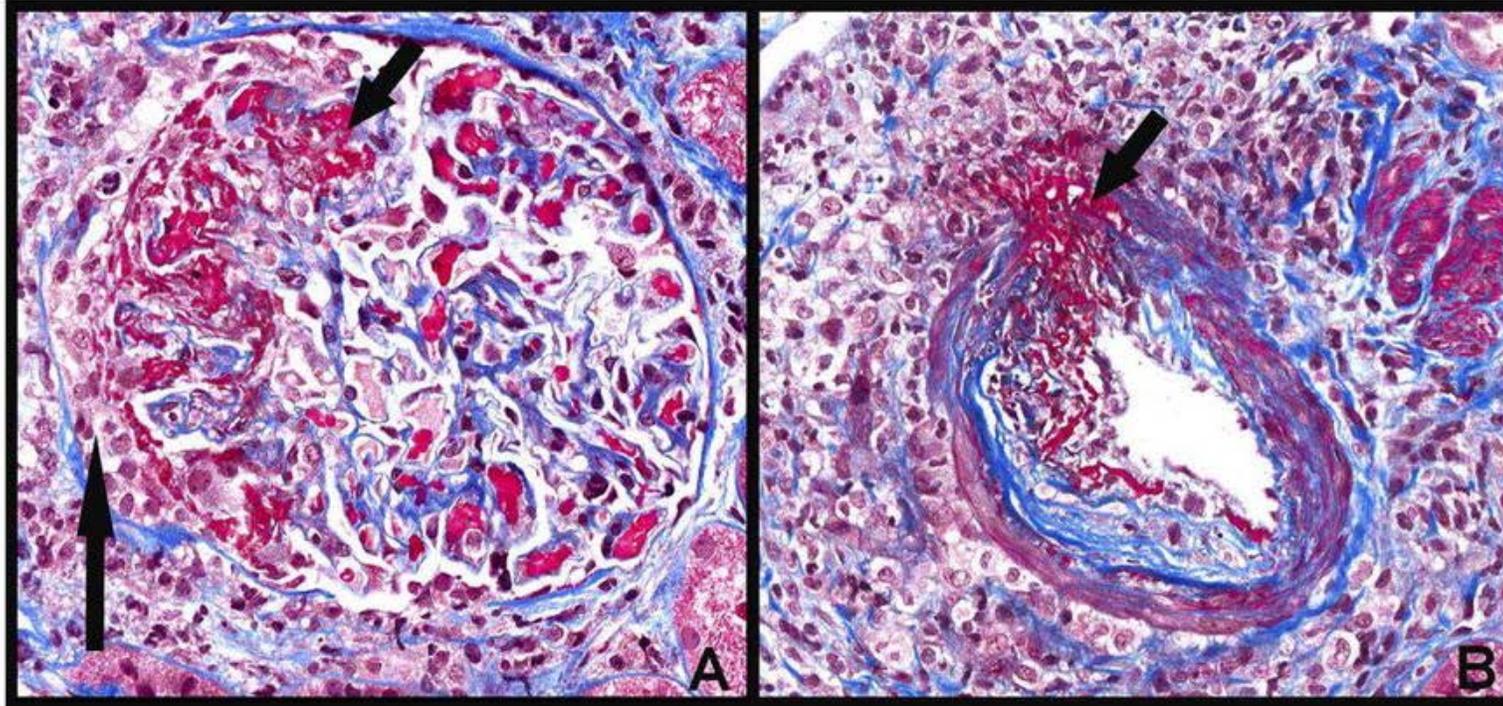


# Trouvailles pathologiques - Granulome

---

- Accumulation de macrophages, agrégé en cellules géantes multinucléés (cellule de Langhans)
- Surtout en GPA

# Trouvailles pathologiques - rénales



- GN focale et segmentaire ad GN nécrasante à croissants
- Peu ou pas de dépôts immuns (pauci-immun), parfois un peu de complexes immuns
- Parfois néphrite interstitielle
- Parfois accompagné d'anti-GBM

J. Charles Jennette, and Patrick H. Nachman CJASN  
2017;12:1680-1691

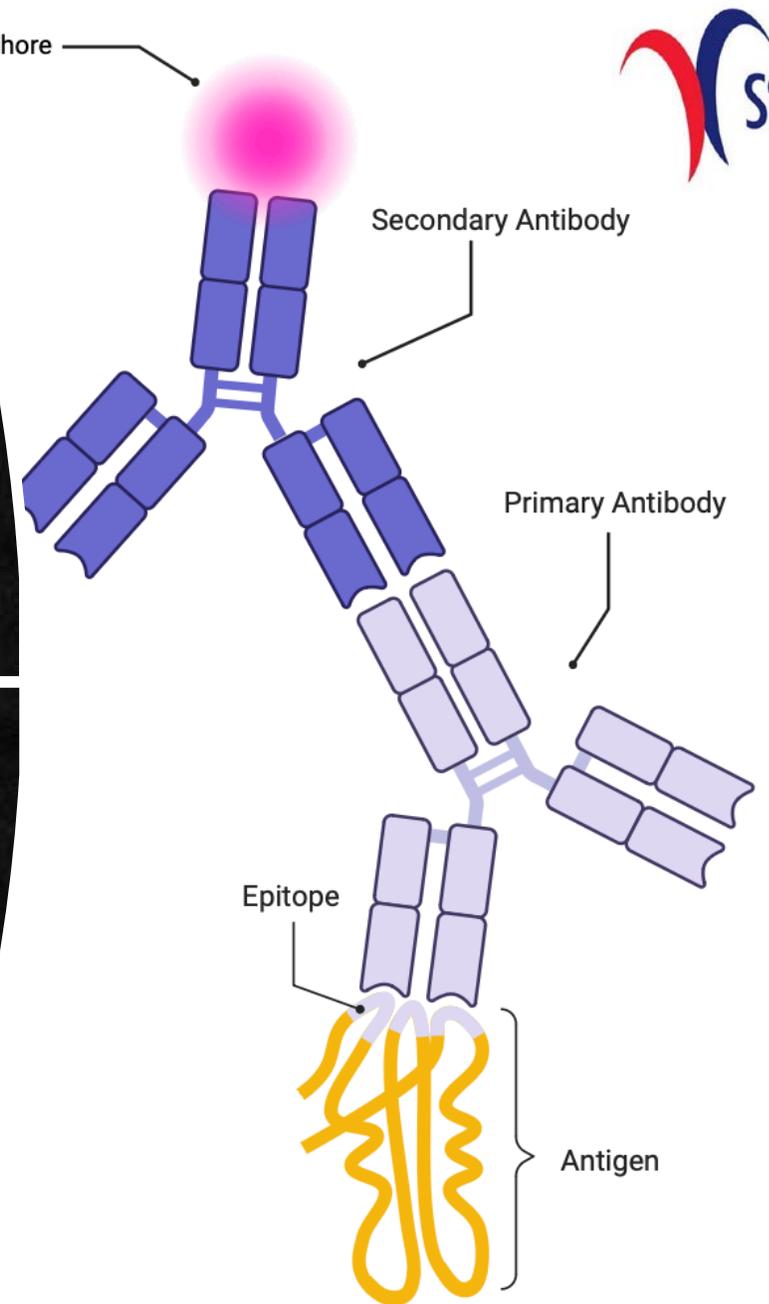
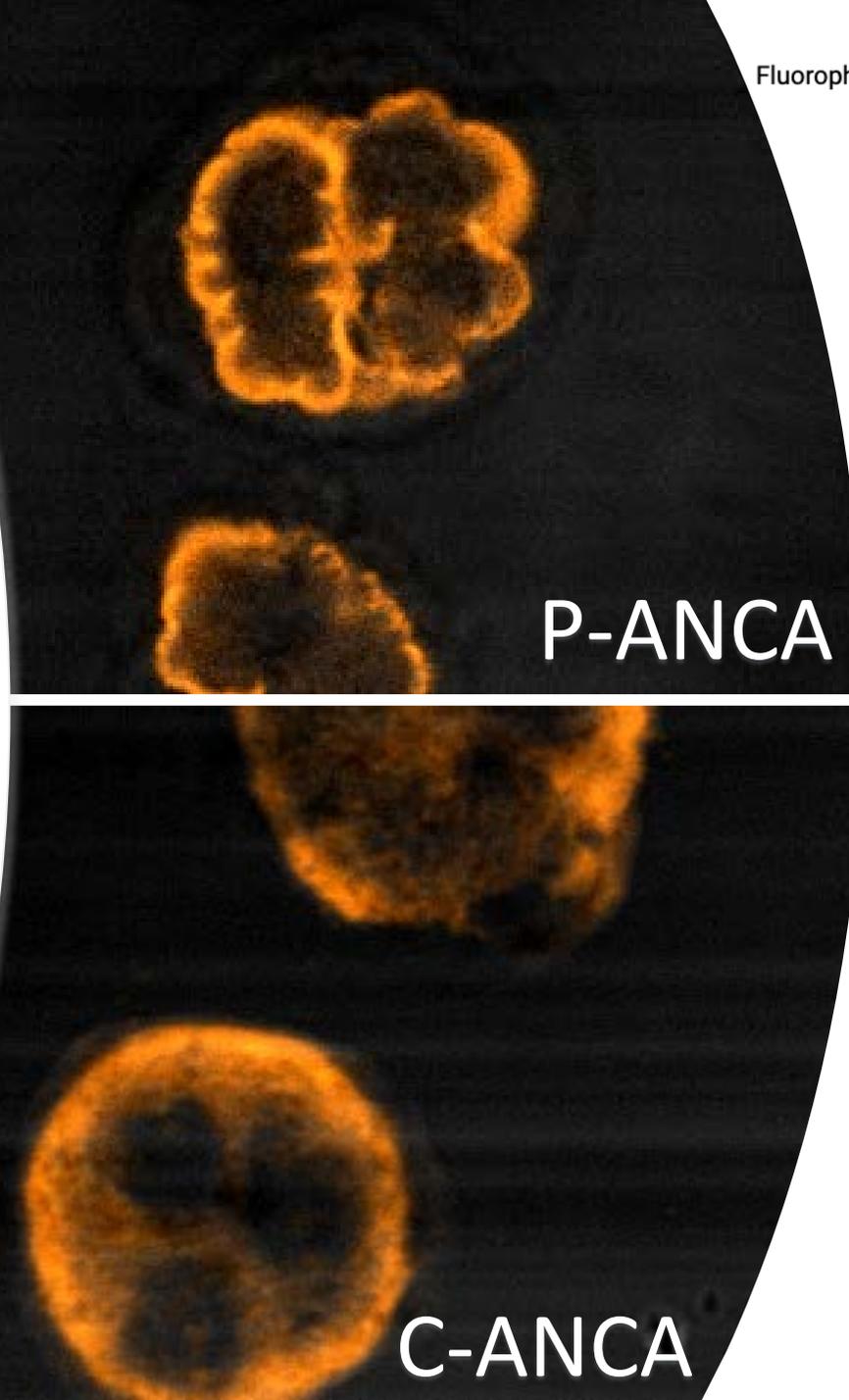
CJASN

# DE QUOI À L'AIR UNE VASCULITE À ANCA?

(DANS LES LIVRES/LE LABO/LES CERVEAUX DES GRANDS SAVANTS)

## QU'EST-CE QU'UN ANCA?

- Groupe d'anticorps ciblant le cytoplasme des monocytes et des neutrophiles.
- 2 types standards en immunofluorescence
  - P-ANCA (périnucléaire)
  - C-ANCA (Cytoplasmique)



# QUELS ANTIGÈNES SONT CIBLÉS PAR CES ANTICORPS?

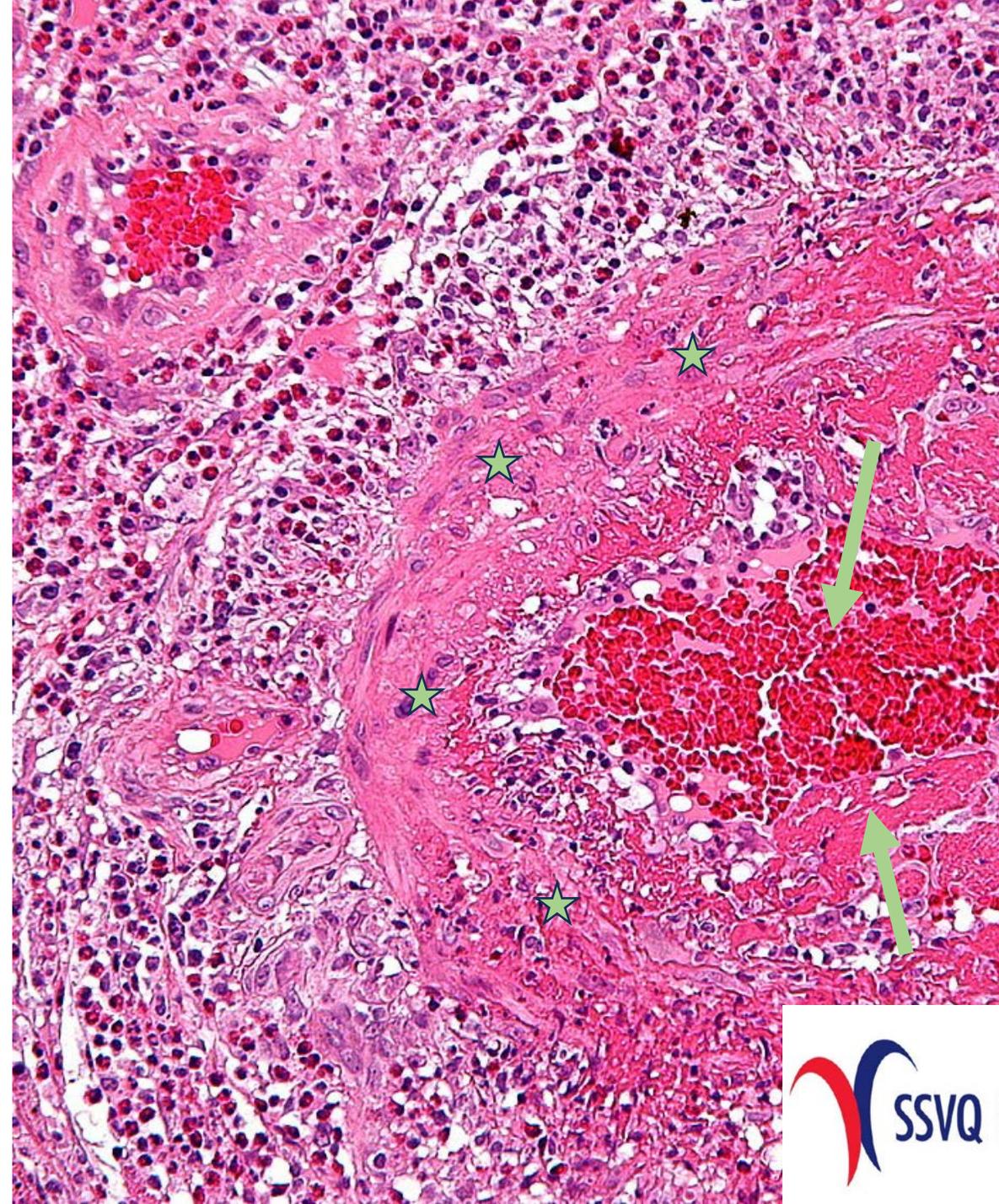
- Les C-ANCA ciblent plus fréquemment la proteinase-3 (PR3)
  - Enzyme employée lors de la synthèse de protéines antimicrobiennes
  - Suggestif de GPA > autres vasculites
- Les P-ANCA ciblent plus fréquemment la myélopéroxydase (MPO)
  - Enzyme de synthèse d'acides utilisés lors de l'activité antimicrobienne
  - Suggestif de MPA ou vasculite limitée > GPA



# Trouvailles pathologiques - vasculite

## Vasculite/capillarite leucocytoclasique

- Nécrose fibrinoïde
- Inflammation périvasculaire
- Thrombose



# Signification Clinique des ANCA?



Dans le contexte clinique approprié, un ANCA positif a une spécificité de plus de 95% pour le diagnostic de vasculite à ANCA



Le titre d'ANCA n'est pas associé à la gravité de la maladie, mais les patients avec ANCA (+) ont un devenir clinique plus sévère

# Signification Clinique des ANCA?



10% des GPA et 15-30% des MPA et des vasculites limitée sont ANCA (-)

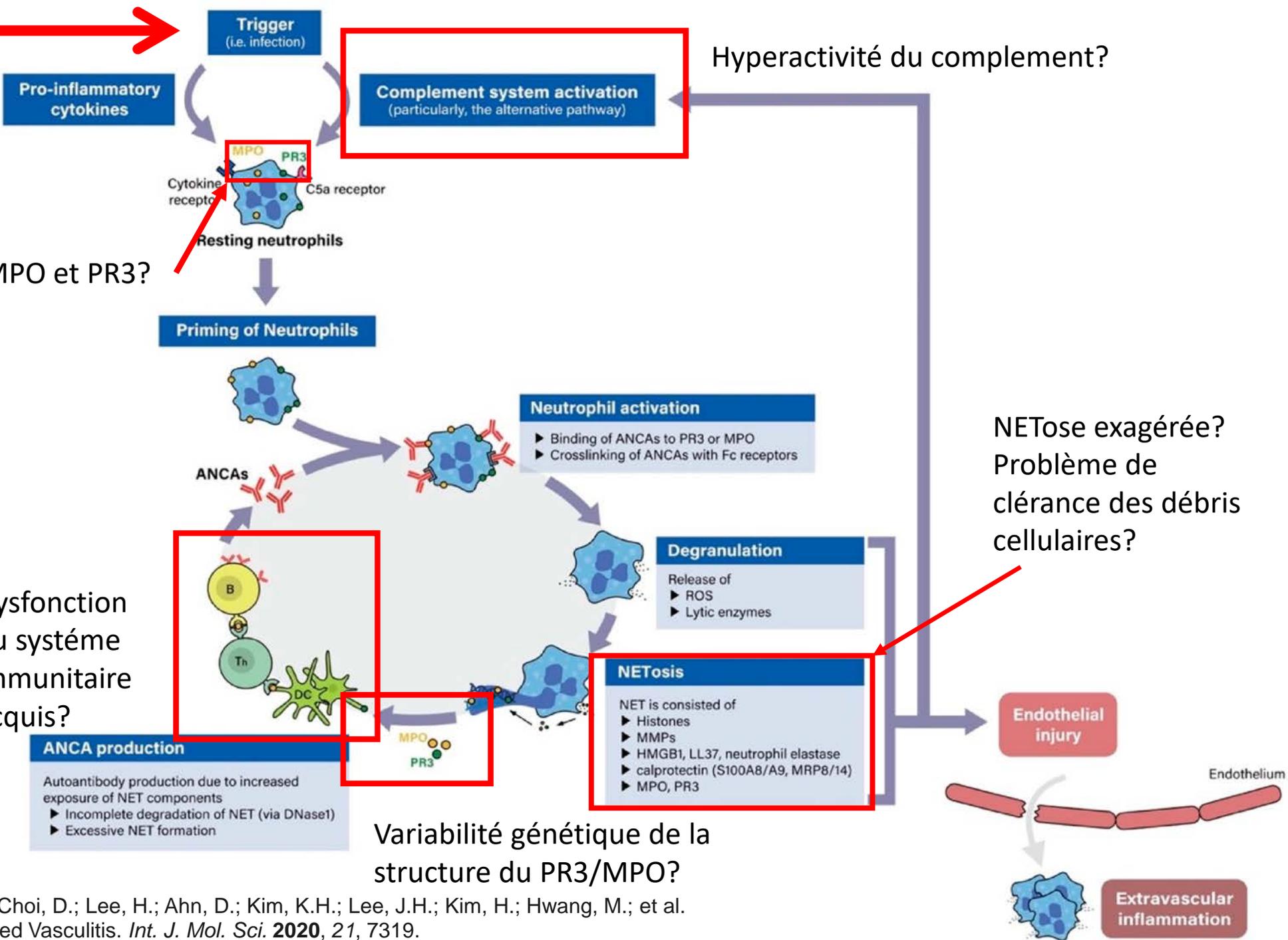


Un ANCA négatif n'élimine donc pas le diagnostic!



Les ANCA se retrouvent dans une multitudes d'autres maladies auto-immunes, incluant le syndrome de Goodpasture, les collagénoses, les MII, la PAR, la CSP, l'HAI, le DM1 etc...

Prolifération bactérienne?  
Virus spécifique?  
Médicaments?



Exposition inappropriée du MPO et PR3?

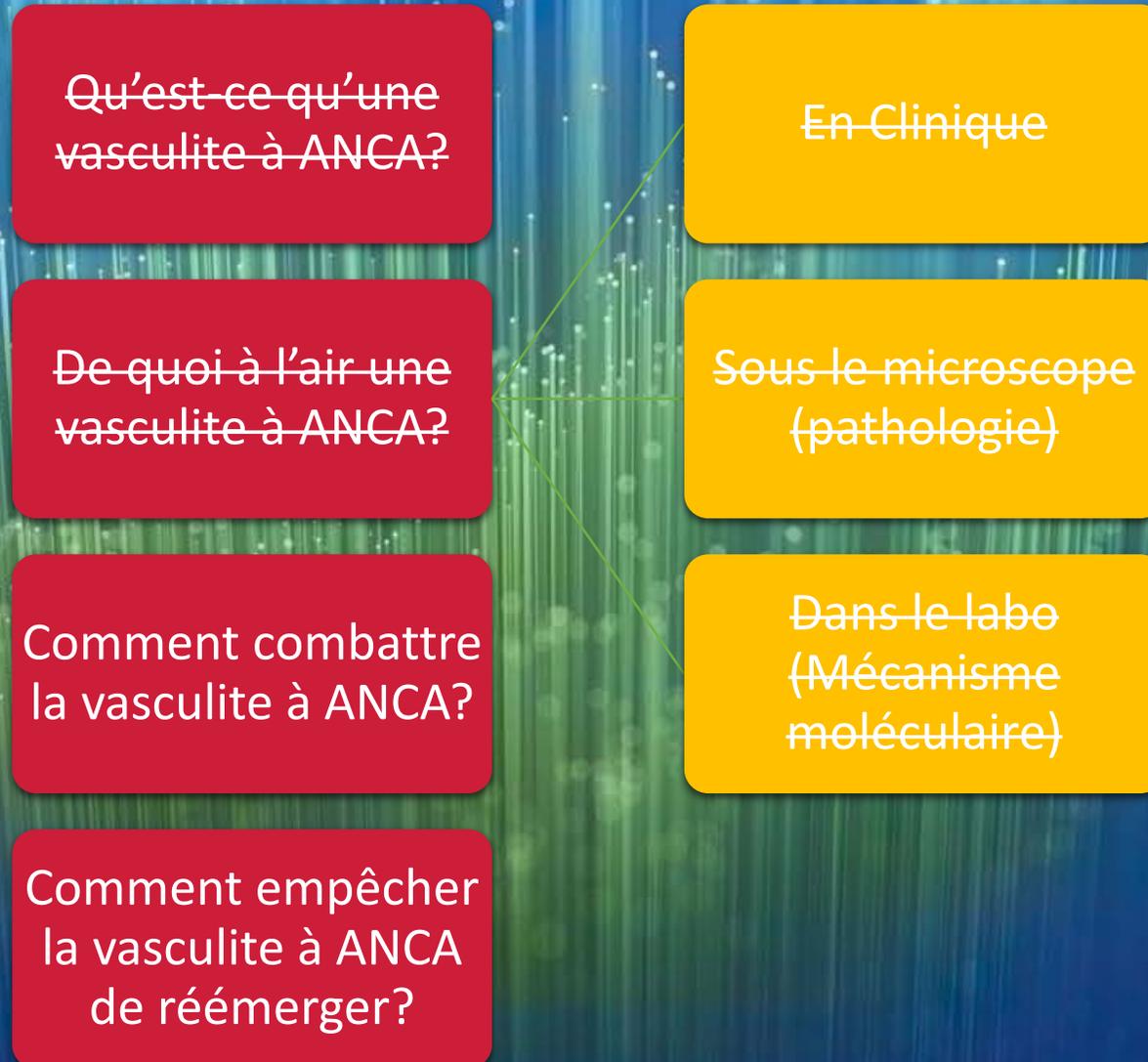
Juste une histoire d'ANCA?

Dysfonction du système immunitaire acquis?

Variabilité génétique de la structure du PR3/MPO?

Kronbichler, A.; Lee, K.H.; Denicolo, S.; Choi, D.; Lee, H.; Ahn, D.; Kim, K.H.; Lee, J.H.; Kim, H.; Hwang, M.; et al. Immunopathogenesis of ANCA-Associated Vasculitis. *Int. J. Mol. Sci.* **2020**, *21*, 7319.

# PLAN



# COMMENT COMBATTRE LA VASCULITE À ANCA?

# Plan d'action



1E ÉTAPE: CONNAÎTRE  
SON ENNEMI!  
(INVESTIGATIONS)



2E ÉTAPE: ÉTEINDRE LE  
FEU (INDUCTION)



3E ÉTAPE: EMPÊCHER  
UN AUTRE INCENDIE  
(MAINTIEN)

# Étape 1: Connaître son ennemi!

- Si possible et avantages  $\geq$  risques, obtenir une biopsie de tissus affectés
  - Considérer scan CTAP chez tous pour orienter le site de biopsie
  - Sites les plus commun: Rein, peau, parfois poumon (nodules)
  - Biopsie des muqueuses (ORL ou bronchique) et adénopathies souvent décevantes



# Étape 1: Connaître son ennemi!

Si GN ou  
hémorragie  
alvéolaire, doser  
aussi les anti-GBM

Éliminer une  
atteinte  
glomérulaire avec  
une analyse  
d'urine même si  
créatinine normale

Toujours doser le  
complément,  
considérer un  
autre diagnostic si  
anormal

Bronchoscopie  
souvent effectuée  
si maladie  
interstitielle

# 2E ÉTAPE: ÉTEINDRE LE FEU (L'INDUCTION)

# Étape 2: L'induction ou Éteindre le feu!

Le "standard"



Glucocorticoïdes et/ou Avacopan

+

Rituximab > Cyclophosphamide  
OU  
DMARD/antimétabolite si aucune  
atteinte sévère

# Glucocorticoïdes et/ou Avacopan

- Le Classique: les glucocorticoïdes
  - Beau
  - Bon
  - Pas cher
- Utilisation de sevrage plus rapide depuis l'étude PEXIVAS
  - Débuter à 1mg/kg max 80mg DIE de prednisone

Reduced-dose glucocorticoid tapering regimen for patients with GPA and MPA

| Week     | Patient weight |             |        |
|----------|----------------|-------------|--------|
|          | <50 kg         | 50 to 75 kg | >75 kg |
| 1        | 50             | 60          | 75     |
| 2        | 25             | 30          | 40     |
| 3 to 4   | 20             | 25          | 30     |
| 5 to 6   | 15             | 20          | 25     |
| 7 to 8   | 12.5           | 15          | 20     |
| 9 to 10  | 10             | 12.5        | 15     |
| 11 to 12 | 7.5            | 10          | 12.5   |
| 13 to 14 | 6              | 7.5         | 10     |
| 15 to 16 | 5              | 5           | 7.5    |
| 17 to 18 | 5              | 5           | 7.5    |
| 19 to 20 | 5              | 5           | 5      |
| 21 to 22 | 5              | 5           | 5      |

This table provides an example of a reduced-dose, oral glucocorticoid-tapering regimen for a patient with new-onset or relapsing GPA or MPA. Depending on the management by the treating clinicians, it can be initiated immediately or after a course of IV glucocorticoids. After week 22, further reduction in glucocorticoid dose is individualized based on treating provider and patient preference.

GPA: granulomatosis with polyangiitis; MPA: microscopic polyangiitis; IV: intravenous.

## Glucocorticoïdes et/ou Avacopan

- Ajustement de dose selon la sévérité
  - Solumédrol IV haute dose seulement en forme agressive menaçant les organes/la vie (7-15 mg/kg IV DIE x 3)
  - Si forme non-sévère/ne menaçant pas la vie, raisonnable de débiter la prednisone à 0.5 mg/kg/jour

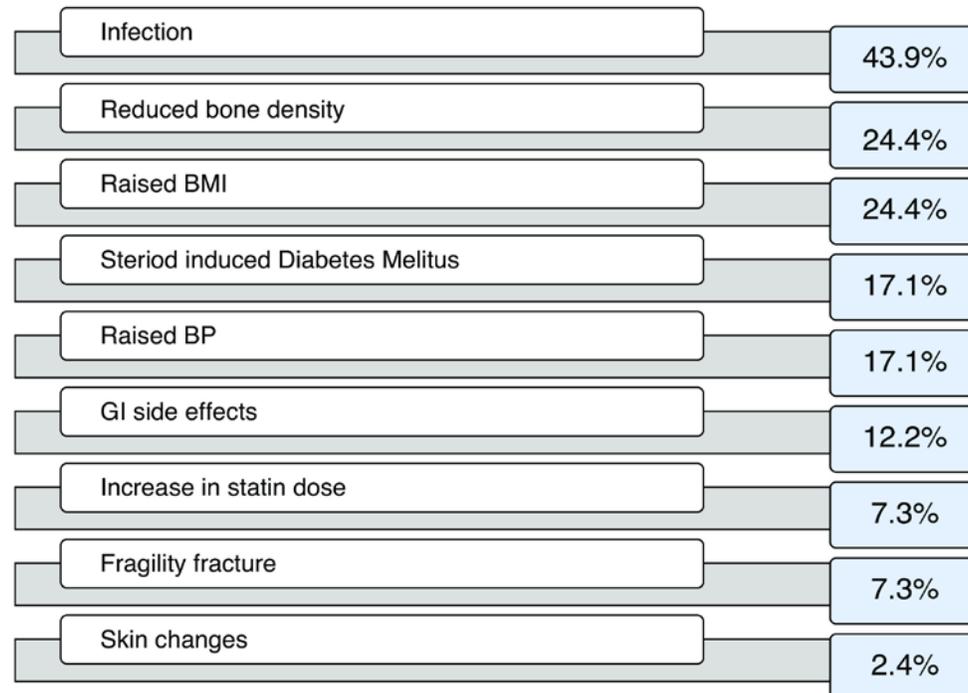




# Glucocorticoïdes et/ou Avacopan

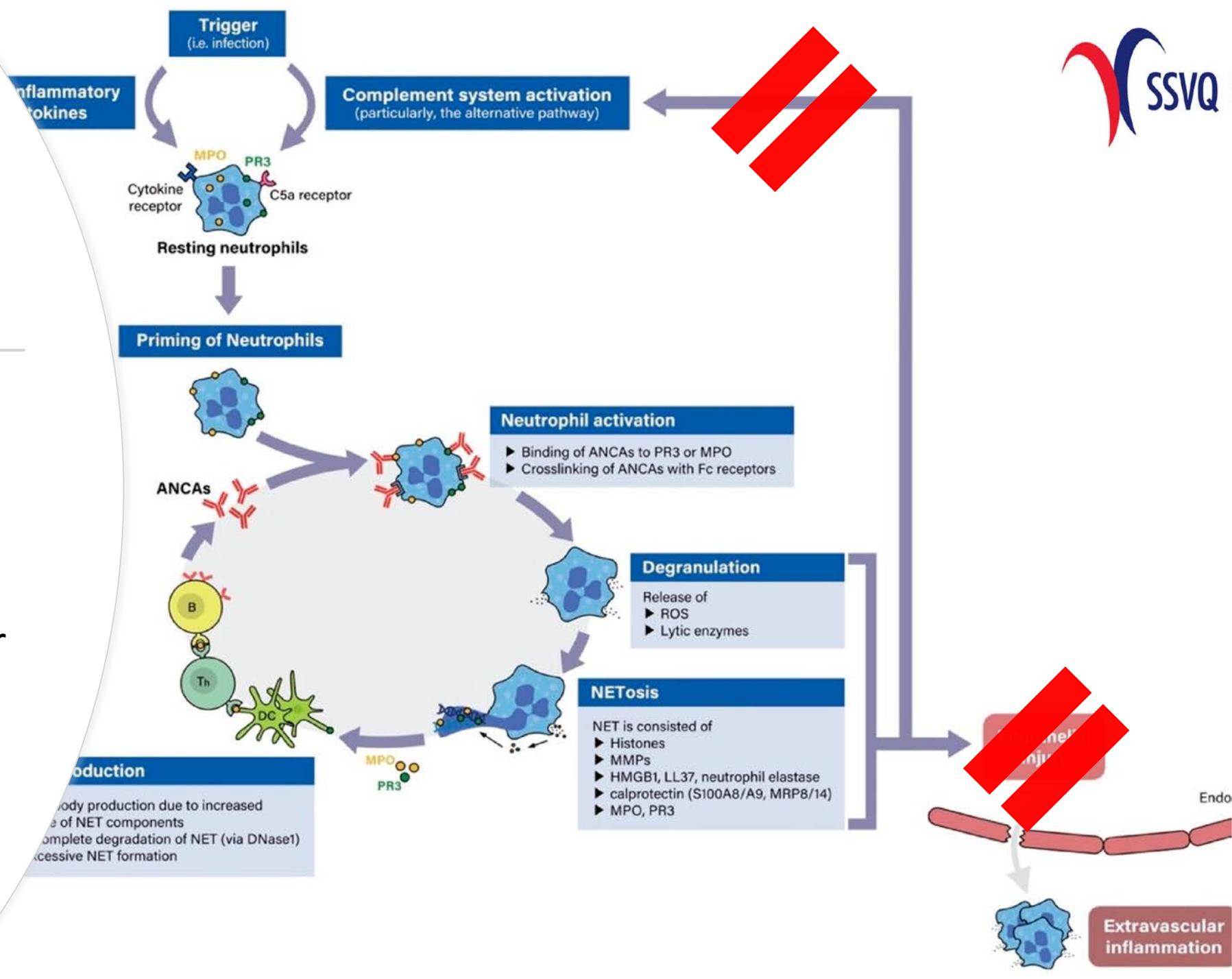
Le prix de la non-spécificité...

Percentage of patients developing steroid attributable side effects during the 4 year follow up period



# Glucocorticoïdes et/ou Avacopan

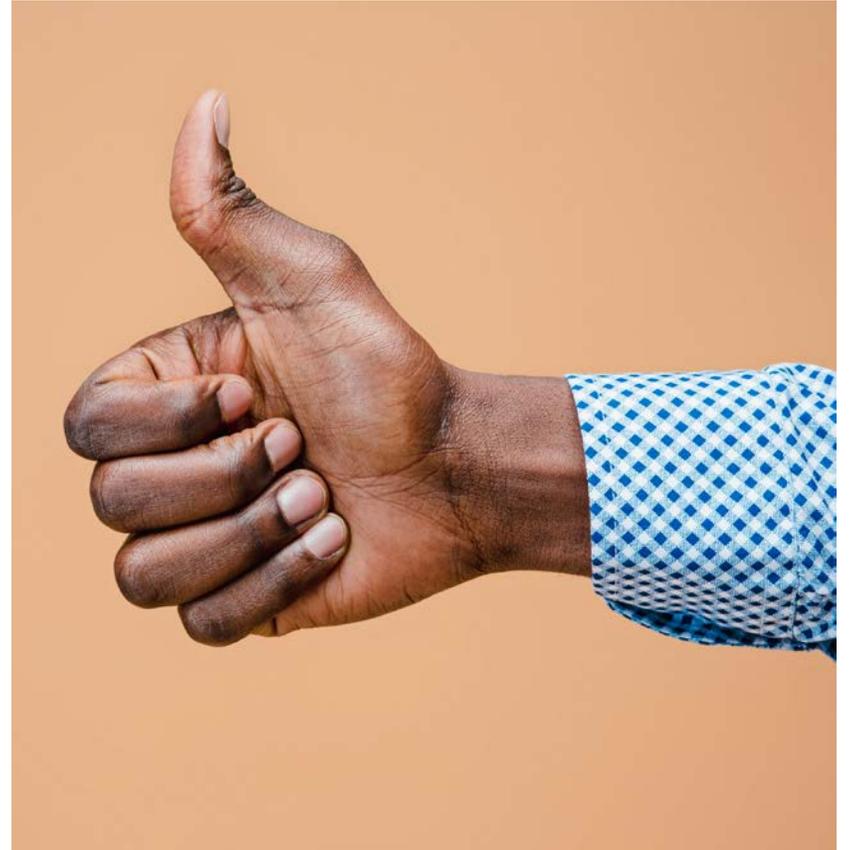
- La nouveauté: l'Avacopan
- Inhibiteur sélectif et compétitif du récepteur C5a



# Glucocorticoïdes et/ou Avacopan

---

- Les avantages de l'Avacopan
  - Diminution marquée des effets secondaires en lien avec les glucocorticoïdes, SAUF les infections
  - Plus de rémission soutenue à 52 semaines (66% vs 55%) qu'avec les glucocorticoïdes
  - Amélioration du DFGe dans le groupe Avacopan
    - 6 ml/min/1.73m<sup>2</sup> globalement à la semaine 52
    - 14 ml/min/1.73m<sup>2</sup> à la semaine 52 chez les patients avec les IRA les plus sévères



# Glucocorticoïdes et/ou Avacopan

**TAVNEOS<sup>MC</sup>**

*Granulomatose avec polyangéite et polyangéite microscopique graves*

Avis transmis au ministre en mars 2024

**Marque de commerce :** Tavneos

**Dénomination commune :** Avacopan

**Fabricant :** Otsuka Can

**Forme :** Capsule

**Teneur :** 10 mg

**Posologie:**  
**30 mg PO BID x**  
**52 sem**

## Refus d'inscription

---

### RECOMMANDATION

En tenant compte de l'ensemble des aspects prévus par la loi, l'Institut national d'excellence en santé et en services sociaux (INESSS) recommande au ministre de ne pas inscrire Tavneos<sup>MC</sup> sur les listes des médicaments pour le traitement de formes graves de la granulomatose avec polyangéite (GPA) et de la polyangéite microscopique (PAM).

# Glucocorticoïdes et/ou Avacopan

- Prednisonne et Avacopan?
  - En théorie, la prednisonne peut être cessée immédiatement au début de l'Avacopan
  - Dans l'étude, les patients pouvaient avoir jusqu'à 20 mg de prednisonne à la randomisation, mais devaient sevrer complètement en moins de 1 mois



# Étape 2: L'induction ou Éteindre le feu!

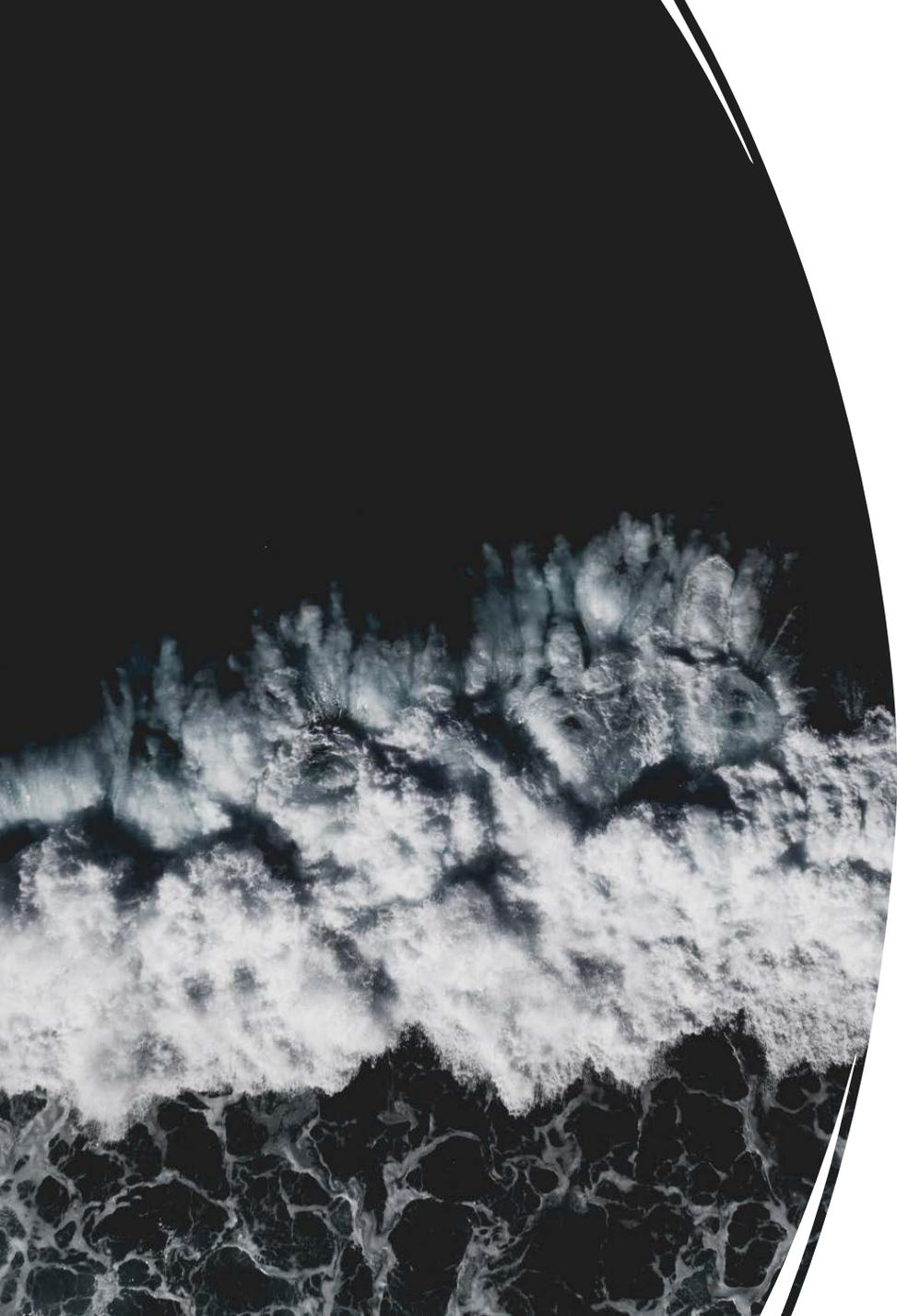
Le "standard"

Glucocorticoïdes et/ou Avacopan

+

Rituximab > Cyclophosphamide  
OU  
DMARD/antimétabolite si aucune  
atteinte sévère





Mais qu'est ce qu'une  
atteinte sévère?

---

# Atteinte sévère – consensus?

- Sévère

- Glomérulonéphrite
- Hémorragie alvéolaire
- Atteinte neurologique
- Atteinte cardiaque
- Hémorragie digestive
- Pseudotumeur orbitaire et sclérite

- Situationnel

- Atteinte sous-glottique non-sévère
- ≥65 ans

- Non-sévère

- ORL non-sévère
- Pneumopathie interstitielle non-sévère/non-hémorragique
- Nodules pulmonaires
- Atteinte pleurale
- Atteinte cutanée non-sévère
- Arthrite inflammatoire

# Étape 2: L'induction ou Éteindre le feu!

Le "standard"

Glucocorticoïdes et/ou Avacopan

+

Rituximab > Cyclophosphamide  
OU  
DMARD/antimétabolite si aucune  
atteinte sévère



# ATTEINTE NON-SÉVÈRE

- Utilisation de Méthotrexate (MTX) en premier choix, sauf si
  - Insuffisance rénale modérée-sévère
  - Insuffisance hépatique
  - Atteinte pulmonaire (discutable)
  - Plan de grossesse
- Tenter d'atteindre la dose maximale (20-25mg qSem, PO ou SC)
- Alternatives
  - Azathioprine (AZA)
  - Mycophénolate (MMF)
  - Rituximab? (RTX)

100

4561-23

Lederle

METHOTREXATE

4-Amino-N<sup>10</sup>-methyl  
glutamic acid

TABLETS

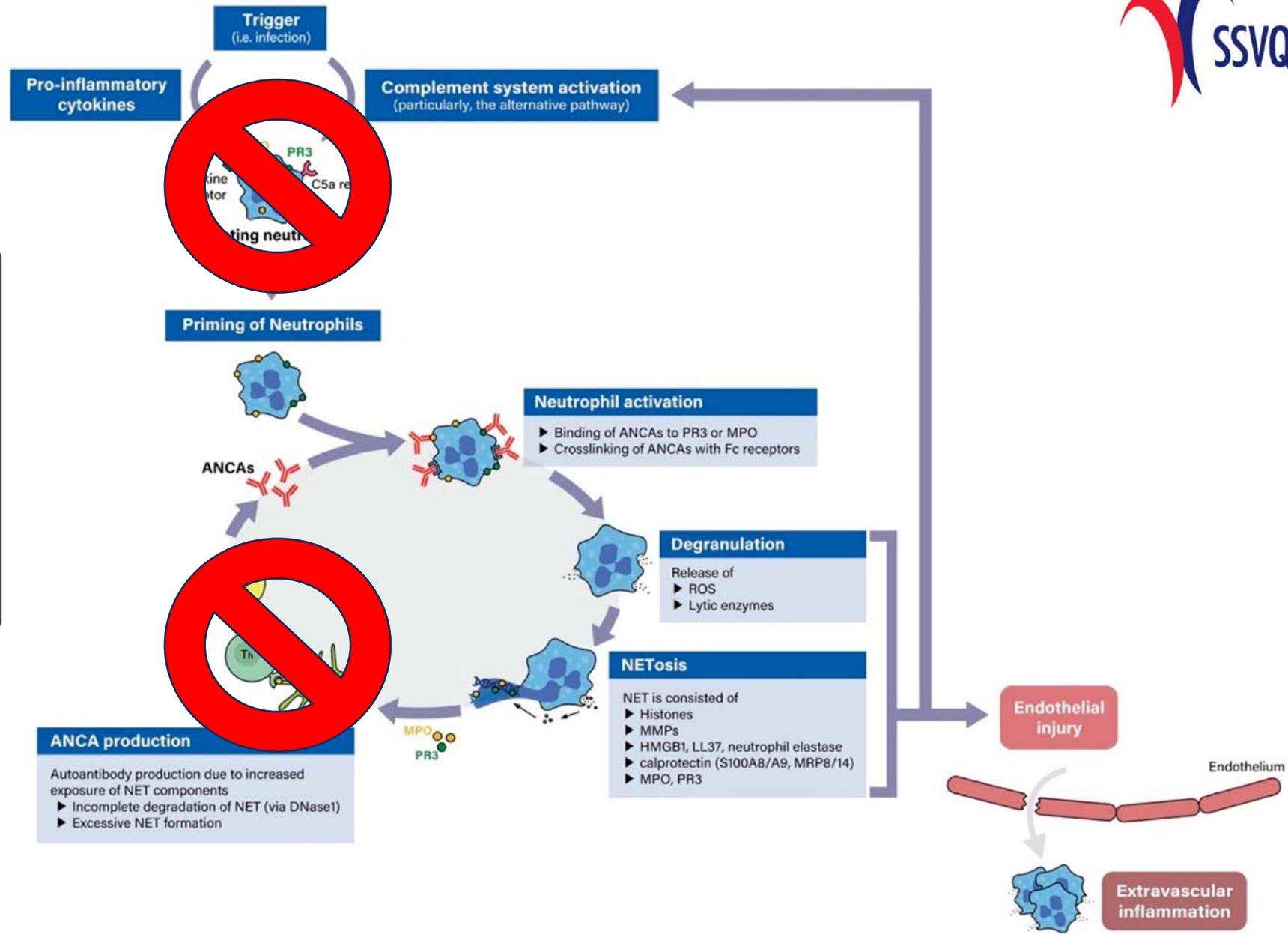
2.5 mg.

WARNING: Blood counts should be taken weekly. Discontinue or reduce dosage immediately at first sign of ulceration or bleeding in mouth, gastrointestinal ulceration or bleeding, diarrhea or marked depression. Bone marrow. Federal law prohibits dispensing without prescription. D31

LEDERLE LABORATORIES DIVISION

American Cyanamid Company,  
Pearl River, N. Y.

# Antimétabolites



# Atteinte sévère – Rituximab vs Cyclophosphamide

## Prioriser Rituximab versus Cyclophosphamide

- Équivalent en efficacité dans RAVE (et RITUXVAS)
- Moins d'effets secondaires avec le Rituximab

## Quelques exceptions potentielles:

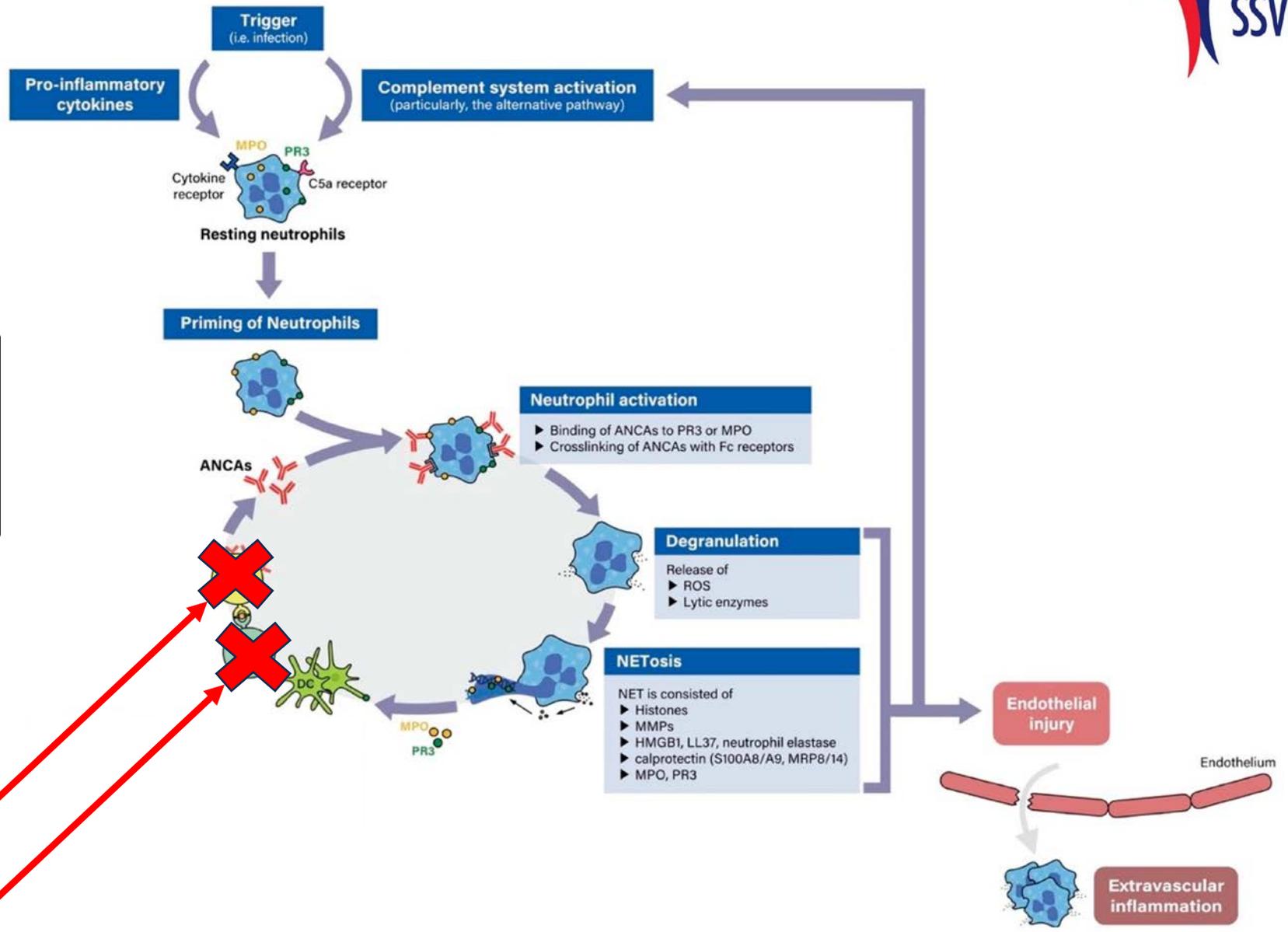
- Échec au Rituximab
- Si accompagné d'anti-membranes basales
- Si atteinte menaçant la vie/la fonction rénale (effet plus rapide de la CYC?)
- Atteinte surtout granulomateuse (ORL destructrice, pseudotumeur, etc...)
- Risque d'activation d'infection chronique tel que l'hépatite B

## Rituximab - dosage

- En induction, plusieurs doses étudiées, équivalente
  - 375 mg/m<sup>2</sup> qSem x 4 semaines
  - 1g à jour 0 puis jour 14
- NB dose utilisée dans les études avec Avacopan était 375 mg/m<sup>2</sup> qSem x 4 semaines

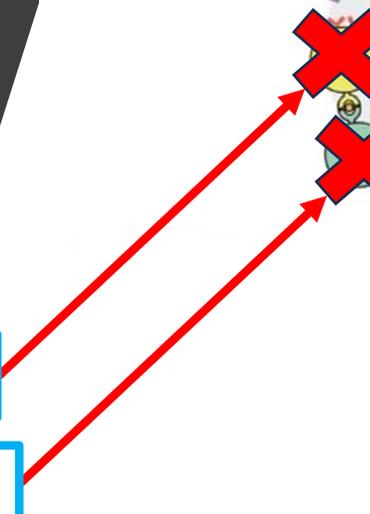


Rituximab et Cyclophosphamide



Rituximab

Cyclophosphamide



The background of the slide is a grayscale photograph of three scientists in a laboratory. They are wearing white lab coats and are focused on their work. One scientist in the foreground is holding a pipette and adding liquid to a beaker. Another scientist is looking at a document, and a third is looking towards the camera with a slight smile. The overall atmosphere is professional and collaborative.

# AUTRES APPROCHES PLUS RARES - INDUCTION (L'ART DE LA MÉDECINE)

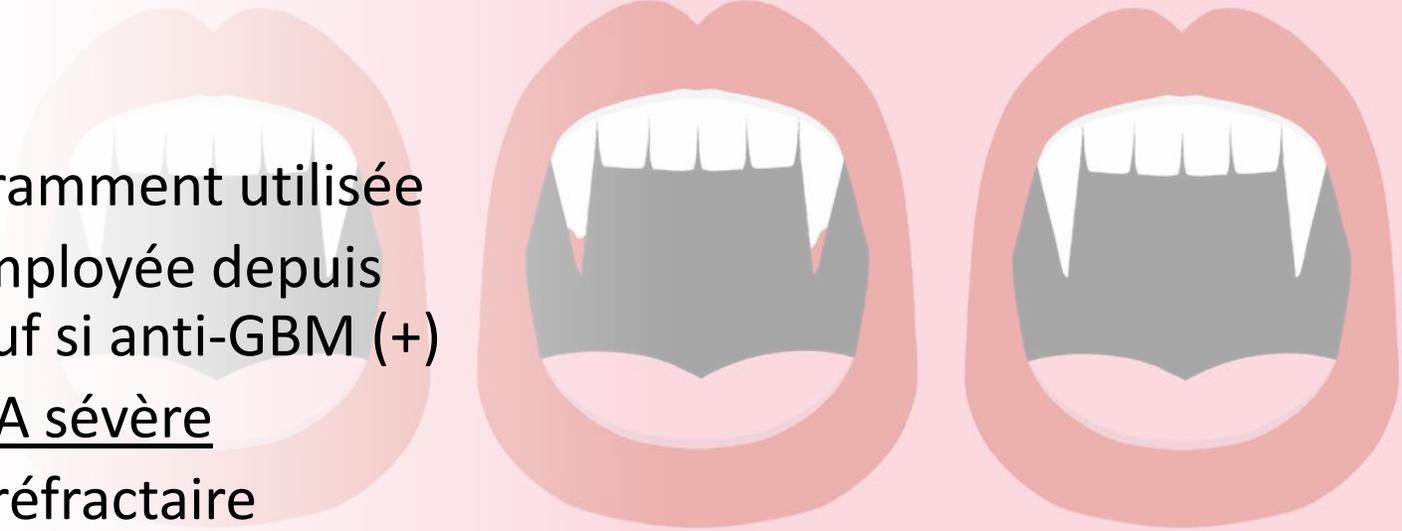
---

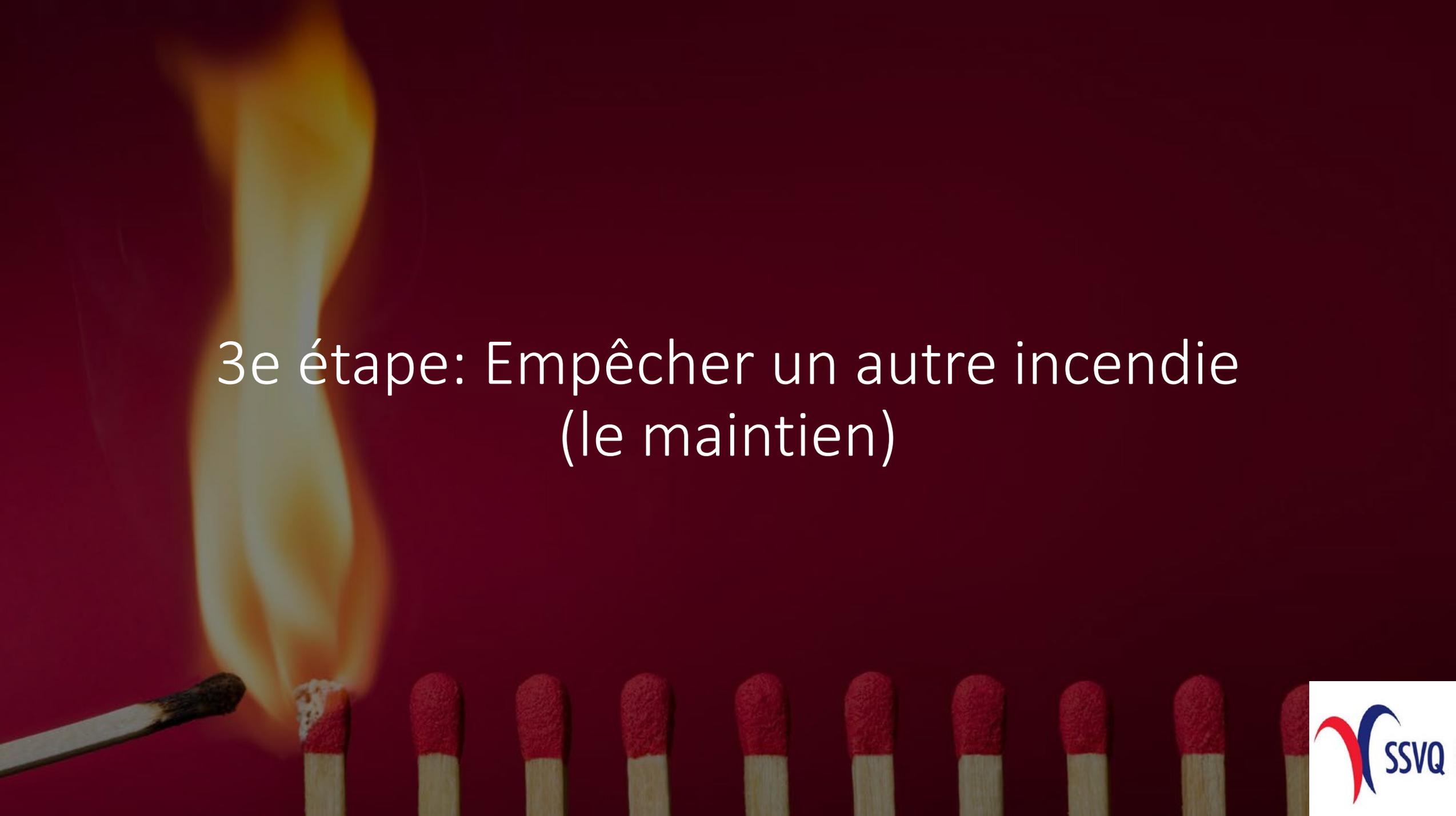
- Combinaison Cyclophosphamide ET Rituximab
  - Jamais été comparé aux traitements en monothérapie
  - Plus d'effets secondaires, surtout infectieux
  - Dans RITUXVAS, les patients recevaient Rituximab ET 2 pulses de Cyclophosphamide, ou Cyclophosphamide seul
    - Résultats équivalents
  - Études en cours protocole CycLowVas (Cyclo Eurolupus + RTX standard) versus Rituximab seul

## Autres approches plus rares - Induction (l'art de la médecine)

- Plasmaphérèse

- Anciennement couramment utilisée
- Beaucoup moins employée depuis l'étude PEXIVAS, sauf si anti-GBM (+)
- Parfois utilisée si IRA sévère
  - D'emblée ou si réfractaire
  - Ou si biopsie rénale favorable (peu de glomérulosclérose)
- Parfois si hémorragies alvéolaires sévères, mais encore moins de données



A row of matches is shown against a dark red background. The match on the far left is lit, with a bright yellow and orange flame rising from its tip. The other matches in the row are unlit, with their red heads visible. The text is centered over the image.

3e étape: Empêcher un autre incendie  
(le maintien)

# Maintien - sévère ou non-sévère?

Si non-sévère, le traitement utilisé en induction peut souvent être employé en maintien

Mais MMF inférieur à AZA dans l'étude IMPROVE en maintien



Si sévère, il existe plusieurs choix:

Le premier recommandé est le Rituximab, surtout si l'induction a été faite avec cette molécule

Sinon, les antimétabolites (MTX/AZA > MMF > LEF...) sont aussi des alternatives

Débuter 4-6 mois après l'induction au Rituximab, ou 2-4 sem après une induction à la cyclophosphamide

# Maintien – Durée?

De plus en plus d'études suggèrent qu'un traitement d'entretien prolongé est favorable versus un traitement plus court

Minimum 1-2 ans est recommandé

Jusqu'à 4 ans dans MAINRISTAN 3

- Étude 18 vs 36 mois de traitement de Rituximab en entretien
- 4 vs 26% de récurrences

Considérer traitement indéfini si récidive ou maladie sévère

Si atteinte rénale isolée et IRC terminale, sans autre évidence de maladie active ou récupération rénale, pourrait cesser l'entretien après 3-6 mois si pas sortie de dialyse

# Rituximab - dosage

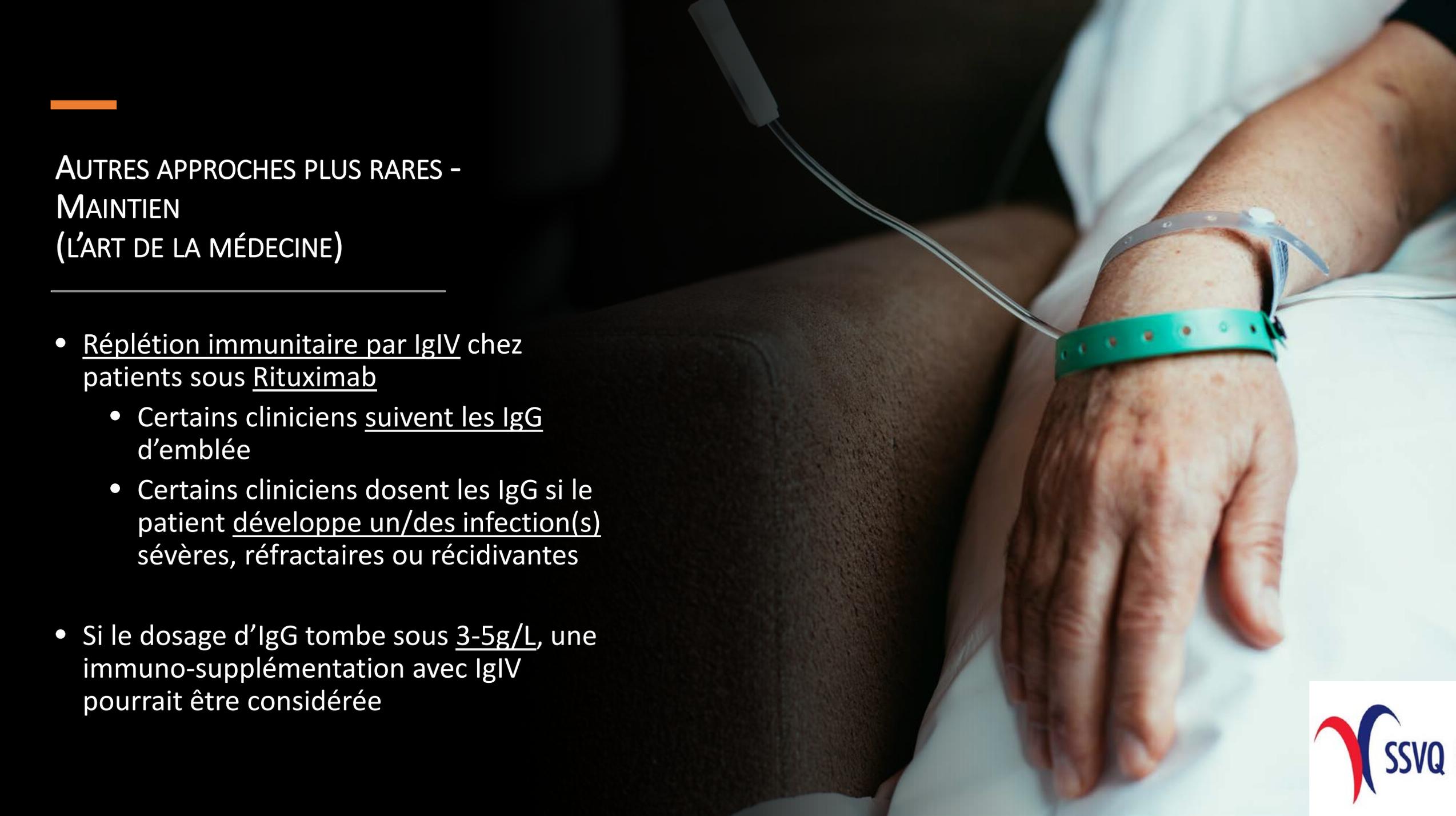
- En induction, plusieurs doses étudiées, équivalente
  - 375 mg/m<sup>2</sup> qSem x 4 semaines
  - 1g à jour 0 puis jour 14
- NB dose utilisée dans les études avec Avacopan était 375 mg/m<sup>2</sup> qSem x 4 semaines
- Pour le maintien
  - La dose est de 500mg q 6 mois (ad 1g q4 mois) à partir de la dernière dose d'induction.
  - Si n'a pas été induit avec Rituximab, débiter avec 500mg IV à jour 0 et 14



## Autres approches plus rares - Maintien (l'art de la médecine)

- Utilisation du Rituximab "au besoins"
  - Monitoring accrue
    - Suivi des CD19 (marqueurs des lymphocytes B périphériques)
    - Suivi des ANCA
  - Retraitement quand les CD19 réapparaissent
  - Retraitement si les ANCA se re-positivent après s'être négativés
- APPROCHE NON-RECOMMANDÉE DANS LES GUIDES DE PRATIQUES





AUTRES APPROCHES PLUS RARES -  
MAINTIEN  
(L'ART DE LA MÉDECINE)

---

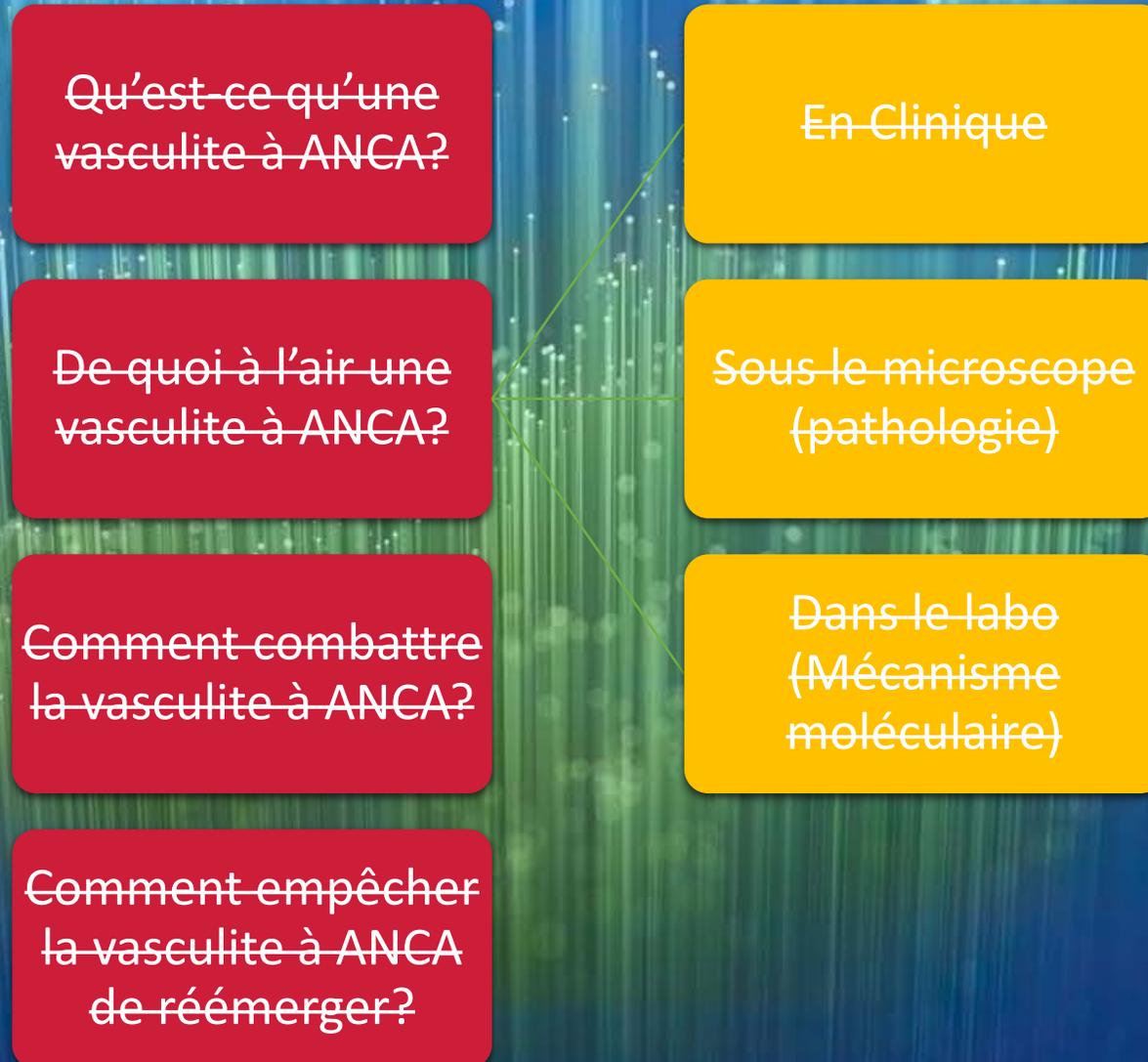
- Réplétion immunitaire par IgIV chez patients sous Rituximab
  - Certains cliniciens suivent les IgG d'emblée
  - Certains cliniciens dosent les IgG si le patient développe un/des infection(s) sévères, réfractaires ou récidivantes
- Si le dosage d'IgG tombe sous 3-5g/L, une immuno-supplémentation avec IgIV pourrait être considérée

# Autres approches plus rares - Maintien (l'art de la médecine)

- Utilisation du triméthoprim-sulfaméthoxazole (Septra<sup>tm</sup>) en maintien chez les formes ORL limitée
  - Requier de hautes doses (ex. 1 co DS BID)
  - Peu efficace
  - Beaucoup d'intolérances



# PLAN



# En conclusion

1. Les vasculites à ANCA sont des maladies polymorphes le plus souvent multi-systémiques
2. Le titre d'ANCA chez un patient avec vasculite n'est pas relié à l'activité de sa maladie
3. Le traitement d'induction devrait prioriser un sevrage rapide de corticostéroïdes, +/- l'utilisation de l'avacopan dans des situations appropriées
4. Le Rituximab devrait être considéré pour chaque vasculite à ANCA sévère, autant en induction qu'en maintien, et parfois même en forme limitée
5. La plasmaphérèse n'occupe plus une place régulière dans le traitement des vasculites à ANCA

## Période de questions

---



# Références

- <https://ntp.niehs.nih.gov/atlas/nnl/cardiovascular-system/blood-vessel>
- <https://en.wikipedia.org/>
- <https://radiopaedia.org/>
- Dr Jvalant Nayan Parekh, Dr Nagamuttu Ravindranathan, A case report of granulomatosis with polyangiitis (GPA) – A rare presentation of strawberry gingiva to dentists and oral and maxillofacial surgeons, *Advances in Oral and Maxillofacial Surgery*, Volume 1, 2021, 100011, ISSN 2667-1476, <https://doi.org/10.1016/j.adoms.2020.100011>.
- Harabuchi, Yasuaki & Kishibe, Kan & Tateyama, Kaori & Morita, Yuka & Yoshida, Naohiro & Okada, Masahiro & Kunimoto, Yasuomi & Watanabe, Takeshi & Inagaki, Akira & Yoshida, Tadao & Imaizum, Mitsuyoshi & Nakamura, Takeshi & Matsunobu, Takeshi & Kobayashi, Shigeto & Iino, Yukiko & Murakami, Shingo & Takahashi, Haruo & Tono, Tetsuya. (2020). Clinical characteristics, the diagnostic criteria and management recommendation of otitis media with antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (OMAAV) proposed by Japan Otological Society. *Auris Nasus Larynx*. 48. 10.1016/j.anl.2020.07.004.
- Abdel-Halim M, Mahmoud A, Ragab G. Cutaneous manifestations of anti-neutrophil cytoplasmic antibody associated vasculitis. *Vessel Plus*. 2022;6:8. <http://dx.doi.org/10.20517/2574-1209.2021.40>
- Kronbichler, A.; Lee, K.H.; Denicolo, S.; Choi, D.; Lee, H.; Ahn, D.; Kim, K.H.; Lee, J.H.; Kim, H.; Hwang, M.; et al. Immunopathogenesis of ANCA-Associated Vasculitis. *Int. J. Mol. Sci.* **2020**, *21*, 7319. <https://doi.org/10.3390/ijms21197319>