

# GRANULOMATOSE ÉOSINOPHILIQUE AVEC POLYANGÉITE (GEPA)



Vasculitis Foundation Canada  
Fondation Vasculites Canada  
contact@vasculitis.ca | www.vasculitis.ca  
1-877-572-9474

CanVasc  
Canadian vasculitis research network  
admin@canvasc.ca | www.canvasc.ca

## Qu'est-ce que la GEPA?

La GEPA est une maladie d'origine immunitaire qui se caractérise par l'inflammation des petits vaisseaux sanguins. Elle peut entraîner l'agrégation des cellules inflammatoires dans les tissus, dont ceux des poumons, formant ce qu'on appelle des **granulomes** – d'où le terme *granulomatose*.

L'inflammation observée dans la GEPA est due à un excès d'**éosinophiles** dans le sang et les tissus atteints. Les éosinophiles sont des globules blancs normalement produits en réponse à une allergie ou à une infection parasitaire. Au cours de la GEPA, ils peuvent contribuer à une inflammation généralisée.

La GEPA est une **vasculite associée aux ANCA**, puisqu'on note la présence d'ANCA (un type d'anticorps) dans le sang d'environ 40 % des patients. Il existe 2 types d'ANCA – les pANCA anti-MPO et les cANCA anti-PR3. La GEPA est principalement associée au type MPO.

## Qui est touché?

La GEPA est une affection rare : elle touche 10 à 25 personnes sur un million. Elle touche autant de femmes que d'hommes, et est généralement diagnostiquée autour de l'âge de 50 ans.

## Quelles parties du corps sont touchées?

Les poumons, les sinus, le cœur, la peau et les nerfs sont les régions le plus souvent atteintes; presque tous les patients sont asthmatiques (asthme de l'adulte).

## Quels en sont les symptômes?

Selon les organes ou systèmes touchés, la GEPA peut causer les symptômes suivants :

- Congestion nasale, polypes nasaux
- Essoufflement, toux
- Respiration sifflante, crises d'asthme
- Douleur à la poitrine, palpitations
- Éruption cutanée ayant l'aspect de petites taches de sang ou urticaire touchant surtout les bras, les pieds et/ou les jambes
- Sensation de brûlure, d'engourdissement ou de picotement dans les membres
- Faiblesse ou incapacité de bouger le poignet ou la cheville (phénomène appelé *main tombante* ou *cheville tombante*)
- Fièvre, perte de poids et fatigue

La maladie se manifeste souvent d'abord par la présence d'**asthme et de symptômes de type allergique**, avant que l'inflammation se répande ailleurs. Mais cette phase initiale peut durer plusieurs années!

## Comment est-elle diagnostiquée?

Le diagnostic est posé à l'aide d'une association des constatations suivantes :

1. Symptômes évoquant la GEPA
2. Résultats anormaux de certaines analyses de laboratoire, dont :
  - a. Taux élevés des marqueurs de l'inflammation (VS et/ou CRP)
  - b. Nombre élevé d'éosinophiles
  - c. Détection d'ANCA dans le sang
  - d. Taux élevés de troponine et de créatine kinase (CK), si le cœur est atteint
3. Épreuve fonctionnelle respiratoire pour confirmer la présence d'asthme
4. Examen des voies nasales à la recherche de polypes
5. Examens d'imagerie des sinus, des poumons, du cœur et/ou de toute autre région touchée
6. Résultats de la biopsie des organes ou systèmes touchés, le plus souvent les voies nasales, la peau ou les nerfs.

N'oubliez pas que la présence d'un seul de ces symptômes peut s'observer dans des affections courantes comme une infection, une maladie respiratoire chronique ou un cancer. Il est donc important de tenir compte du tableau global et d'écarter ces autres affections avant d'établir un diagnostic de GEPA.

# GRANULOMATOSE ÉOSINOPHILIQUE AVEC POLYANGÉITE (GEPA)



Vasculitis Foundation Canada  
Fondation Vasculites Canada  
contact@vasculitis.ca | www.vasculitis.ca  
1-877-572-9474

CanVasc  
Canadian vasculitis research network  
admin@canvasc.ca | www.canvasc.ca

## Comment la GEPA est-elle traitée?

Le protocole thérapeutique usuel comprend 2 phases :

1. **Phase d'induction** – Cette phase vise à supprimer rapidement l'inflammation et à « induire » la rémission, c'est-à-dire amener la maladie à un stade latent. Elle consiste en l'administration de prednisone à forte dose (qu'on réduira graduellement) et d'un médicament immunosuppresseur. Dans les cas graves, on utilise parfois le cyclophosphamide.
2. **Phase d'entretien** – À ce stade, la maladie est inactive; l'objectif est de maintenir la rémission. Les médicaments couramment utilisés durant la phase d'entretien comprennent le méthotrexate, l'azathioprine et le mycophénolate mofétil.

S'y ajoutent les traitements d'appoint suivants :

- Le **traitement de l'asthme** est essentiel; il comprend des inhalateurs ou des médicaments administrés par injection. Votre spécialiste de l'asthme déterminera quel traitement vous convient le mieux.
- La **prévention de la pneumonie à *Pneumocystis* (PCP)** à l'aide d'un antibiotique, si vous prenez du cyclophosphamide.
- La prise de médicaments pour **protéger les os et l'estomac**, si vous êtes sous prednisone à forte dose.
- L'**irrigation nasale et l'administration de médicaments en vaporisateur nasal**, pour soulager les symptômes nasaux et sinusaux.

## Comment ma maladie sera-t-elle surveillée?

Le rhumatologue traite souvent la GEPA en collaboration avec un **pneumologue** et un **allergologue**. Selon les organes ou systèmes touchés, d'autres spécialistes peuvent être consultés.

Votre **médecin de famille** joue également un rôle important, en demeurant à l'affût d'une hypertension artérielle, d'un diabète et d'une l'ostéoporose, et il surveille le taux de cholestérol.

Voici les tests couramment utilisés pour surveiller la maladie :

- Analyses sanguines pour la mesure des éosinophiles, des marqueurs de l'inflammation et du taux d'ANCA, ainsi que du fonctionnement du foie et des reins
- Analyses d'urine à la recherche de sang et de protéines
- Radiographies et tomodensitométries
- Échocardiogrammes
- Épreuves fonctionnelles respiratoires
- EMG (examen des nerfs)
- Examens par sonde nasale (au besoin)

Ces tests sont habituellement effectués plus fréquemment au début de la maladie, en phase active, et moins souvent lorsqu'elle est stable ou en rémission. Les biopsies sont généralement réalisées à des fins diagnostiques et ne sont répétées qu'au besoin, par exemple si votre état s'aggrave.

## La GEPA est-elle mortelle?

Lorsque la GEPA est traitée, elle est associée à un taux de survie élevé. Son issue dépend de divers facteurs, dont la gravité de la maladie, l'atteinte d'organes majeurs (p. ex. le cœur, les intestins ou les reins), le temps mis pour diagnostiquer et traiter la maladie et la survenue de complications (p. ex. infection) durant le traitement.

## Qu'est-ce qui m'attend? Pendant combien de temps devrai-je prendre des médicaments?

Comme toute maladie auto-immune, la GEPA se traite mais pour le moment, elle ne se guérit pas. Les symptômes et l'activité de la maladie se résorbent grâce aux médicaments, mais peuvent revenir si les doses sont réduites ou que le traitement est arrêté. Lorsque la maladie réapparaît, on parle de *poussée* ou de *récidive*.

Actuellement, on ne connaît pas la durée optimale du traitement immunosuppresseur visant la GEPA. Quelque 40 à 50 % des patients subissent une récurrence dans la première année, parfois à cause d'une réduction de la dose de prednisone ou de l'arrêt de ce traitement.

La composante asthmatique de la maladie est souvent la plus difficile à traiter et à maîtriser; la plupart des patients doivent suivre un traitement antiasthmatique à vie.

# MA GEPA – RÉSUMÉ



Vasculitis Foundation Canada  
Fondation Vasculites Canada  
contact@vasculitis.ca | www.vasculitis.ca  
1-877-572-9474

CanVasc  
Canadian vasculitis research network  
admin@canvasc.ca | www.canvasc.ca

## Mes symptômes sont les suivants :

- Congestion nasale et polypes nasaux
- Congestion des sinus
- Éruption et/ou ulcères cutanés
- Grandes plaques d'urticaire douloureuses durant plus de 24 heures
- Essoufflement
- Toux ou crises d'asthme
- Douleur à la poitrine ou palpitations
- Sensation de brûlure, de picotement ou d'engourdissement dans les mains ou les pieds
- Faiblesse d'un bras ou d'une jambe
- Douleur ou gonflement articulaire
- Douleur abdominale, surtout après avoir mangé
- Sang dans les selles
- Fièvre ou sueurs nocturnes
- Perte de poids
- Fatigue
- Autres : \_\_\_\_\_

## On m'a prescrit les médicaments suivants :

|   | Date de début | Date de fin |
|---|---------------|-------------|
| Méthylprednisolone i.v. _____ mg                    |               |             |
| Prednisone : (dose de départ _____ mg)              |               |             |
| Méthotrexate _____ mg                               |               |             |
| Acide folique (pris seulement avec le méthotrexate) |               |             |
| Mycophénolate mofétil _____ mg                      |               |             |
| Azathioprine _____ mg                               |               |             |
| Léflunomide _____ mg                                |               |             |
| Cyclophosphamide _____ mg                           |               |             |
| Septra/Bactrim/Sulfatrim                            |               |             |
| Mépolizumab _____ mg                                |               |             |
| Omalizumab _____ mg                                 |               |             |
| Benralizumab _____ mg                               |               |             |
| Rituximab _____ mg                                  |               |             |
| Autres :  |               |             |
|   |               |             |
|   |               |             |
|   |               |             |
|   |               |             |

## En plus des analyses de laboratoire, j'ai subi les tests suivants :

- Échocardiogramme
- Bronchoscopie
- Nasolaryngoscopie (examen par sonde nasale)
- Épreuve fonctionnelle respiratoire
- Électromyographie (EMG; évaluation de la conduction nerveuse)
- Radiographie (encerclez vos réponses) : Thorax-poumons | Abdomen | Articulations
- Tomodensitométrie (encerclez vos réponses) : Thorax-poumons | Abdomen | Tête | Sinus
- IRM (encerclez vos réponses) : Cerveau | Cœur | Abdomen

## Que dois-je faire?

- ✓ Me présenter à tous mes rendez-vous chez le rhumatologue et les autres spécialistes
- ✓ Avoir régulièrement des analyses de sang et d'urine en vue de la surveillance de ma maladie et de mon traitement
- ✓ Prendre mes médicaments contre l'asthme régulièrement et éviter les principaux déclencheurs de crises d'asthme
- ✓ M'assurer que mon équipe médicale est à l'affût d'un diabète, d'une hypertension artérielle et d'un taux de cholestérol élevé.