

POLYANGÉITE GRANULOMATEUSE (GPA)



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 GPA?

La GPA est un type de vasculite touchant les petits vaisseaux sanguins du corps. De plus, les cellules inflammatoires s'agglutinent et forment des **granulomes** dans certains tissus comme les poumons ou les sinus, d'où le nom de « granulomatose ».

La GPA fait partie des vasculites associées aux ANCA en raison de la présence de ces anticorps dans le sang. Il en existe 2 types : les pANCA anti-MPO et les cANCA anti-PR3. La GPA est plus souvent liée aux PR3-ANCA.

Quels organes sont atteints?

La GPA peut provoquer de l'inflammation et la formation de granulomes dans pratiquement tous les organes. Les sinus, les fosses nasales, les voies respiratoires, les reins et la peau sont particulièrement touchés.

Qui est touché?

La GPA est une maladie rare qui touche de 50 à 200 personnes sur un million dans les pays occidentaux. Elle est plus répandue chez les personnes d'origine européenne. Elle se déclare la plupart du temps entre 40 et 65 ans et touche autant les hommes que les femmes, mais elle est rare chez les enfants et les jeunes adultes.

Quels en sont les symptômes?

Elle peut provoquer divers symptômes qui varient en fonction des organes atteints, notamment les suivants :

- congestion et sinusite
- douleur nasale, croûtes et saignements de nez
- déformation du nez causée par la destruction du cartilage (nez en marmite, perforation de la cloison nasale)
- essoufflement, toux et expectorations sanglantes
- otites à répétition
- baisse de l'ouïe ou sifflements/tintements d'oreilles
- douleur et rougeur des yeux (injectés de sang)
- douleurs et gonflements des articulations
- éruption cutanée ressemblant à des petites taches de sang sur les pieds et jambes
- urine anormalement mousseuse et foncée
- fièvre, perte de poids et fatigue intense

Les infections, les maladies pulmonaires chroniques et les cancers ont plusieurs de ces symptômes en commun. Il importe donc d'évaluer la situation dans son ensemble et d'écarter les autres causes possibles de ces symptômes. Ils peuvent se manifester très soudainement ou s'échelonner sur plusieurs mois, ce qui complique le diagnostic.

Comment est-elle diagnostiquée?

Le diagnostic est posé à l'aide des éléments suivants :

1. Symptômes compatibles avec la maladie
2. Résultats d'analyse anormaux dont :
 - a. élévation des marqueurs de l'inflammation (VS ou CRP)
 - b. taux élevé d'ANCA (surtout les cANCA anti-PR3)
 - c. taux de créatinine élevé et présence de protéine et de sang dans l'urine (si les reins sont atteints)
3. Examens des poumons et d'autres organes atteints par des techniques d'imagerie
4. Bronchoscopie ou rhinoscopie pour évaluer l'inflammation des voies respiratoires
5. Biopsie des organes touchés, tels que les reins, les fosses nasales, les poumons ou la peau.

Existe-t-il plusieurs formes de GPA?

La GPA peut être **limitée** – c.-à-d. surtout localisée aux oreilles, au nez et à la gorge; ou **diffuse**, n'importe quel organe pouvant alors être touché.

La GPA limitée peut être négative à l'égard des ANCA, alors que la GPA diffuse est presque toujours ANCA positive. Le traitement et le pronostic de ces deux formes sont différents.

POLYANGÉITE GRANULOMATEUSE (GPA)



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 traite-t-on la GPA?

Le traitement comporte 2 phases :

1. La **phase d'induction** vise à éliminer rapidement l'inflammation et à amener la maladie dans un état de dormance (c.-à-d. en rémission). Elle est amorcée avec de la prednisone à forte dose et un autre agent immunosuppresseur. Dans les cas graves, du rituximab ou du cyclophosphamide sont employés. La dose de prednisone sera réduite peu à peu sur plusieurs mois.
2. La **phase d'entretien** commence quand la GPA est en rémission et vise à la préserver. Les agents employés sont le rituximab, l'azathioprine, le méthotrexate ou le mycophénolate mofétil.

Les traitements d'appoint comprennent :

- Une antibiothérapie visant à **protéger** le patient **contre la pneumocystose** si du rituximab ou du cyclophosphamide lui ont été prescrits.
- Des **irrigations nasales** pour soulager les symptômes nasaux et sinusaux.
- La **dialyse** si les reins sont grièvement atteints.
- La **plasmaphérèse thérapeutique** pour traiter les cas rebelles et menaçant le pronostic vital (quoique les études récentes n'aient pas mis au jour d'avantages évidents).

Comment ma maladie sera-t-elle surveillée?

Votre rhumatologue traitera votre GPA en collaboration avec d'autres spécialistes. Selon les organes touchés, il se pourrait que vous consultiez un **pneumologue**, un **néphrologue** ou un **oto-rhino-laryngologiste**.

Votre **médecin de famille** jouera aussi un rôle important en surveillant votre tension artérielle et taux de cholestérol, et l'apparition du diabète et d'ostéoporose.

Les tests d'usage courant pour surveiller la maladie sont les suivants :

- analyses de sang pour dénombrer les globules et les plaquettes, mesurer les taux de marqueurs de l'inflammation et d'ANCA, et vérifier le fonctionnement du foie et des reins
- analyses d'urine à la recherche de sang et de protéines
- radiographie, TDM et échographie
- épreuves fonctionnelles respiratoires
- rhinoscopie

Ces tests sont généralement plus fréquents au début ou quand la maladie évolue. Ils le sont moins si la maladie s'est stabilisée et est en rémission.

Le taux d'ANCA se normalise souvent quand la GPA est en rémission et peut grimper pendant une poussée de la maladie. Cela dit, il reste élevé chez 40 % des patients même s'ils sont en rémission prolongée.

La GPA est-elle une maladie mortelle?

Le taux de survie est élevé quand la GPA est traitée : jusqu'à 90 % à 1 an, et 80 % à 5 ans. L'issue dépend de divers facteurs, dont la gravité de la maladie, les organes touchés, le temps écoulé avant le diagnostic et le traitement, et les complications (p. ex. les infections) survenues pendant le traitement.

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

La GPA peut être traitée, mais ne peut pas être guérie. Les médicaments font régresser ses symptômes, mais ils peuvent réapparaître si l'administration des médicaments est réduite ou si elle cesse. Quand la maladie réapparaît (poussées), on dit qu'il y a **rechute**.

Pour l'heure, nous ignorons combien de temps le traitement d'entretien doit idéalement durer, car 1 patient sur 5 (20 %) fait une rechute pendant la 1^{re} année qui suit le diagnostic et jusqu'à 3 patients sur 5 (60 %) en font une dans les 5 ans. C'est pourquoi la plupart des patients poursuivent leur traitement pendant au moins 2 à 5 ans.

Le traitement des patients dont les organes sont endommagés ou qui font plusieurs rechutes dure parfois toute la vie.

POLYANGÉITE GRANULOMATEUSE (GPA)

- 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, croûtes ou saignements du nez
- Congestion et sinusite
- Otites
- Baisse de l'ouïe, sensation de plénitude dans les oreilles
- Yeux exorbités
- Douleurs et rougeur des yeux (injectés de sang)
- Voix rauque
- Essoufflement
- Toux ou expectorations sanglantes
- Éruption ou ulcères cutanés
- Sensation de brûlure, picotements ou engourdissement des mains et des pieds
- Faiblesse des bras ou des jambes
- Douleur ou gonflement des articulations
- Urine anormalement mousseuse ou foncée
- Fièvre ou sueurs nocturnes inhabituelles
- Perte de poids
- Grande fatigue
- Autres : _____

Médicaments prescrits :

	Date du début	Date de fin
Méthylprednisolone, i.v. : _____ mg		
Prednisone : (dose initiale : _____ mg)		
Cyclophosphamide : _____ mg		
Rituximab : _____ mg (INDUCTION)		
Rituximab : _____ mg (ENTRETIEN) (n ^{bre} de perfusions : _____)		
Sepra ^{MD} /Bactrim ^{MD} /Sulfatrim		
Méthotrexate : _____ mg		
Acide folique (seulement si du méthotrexate est prescrit)		
Mycophénolate mofétil : _____ mg		
Azathioprine : _____ mg		
Léflunomide : _____ mg		
Plasmaphérese thérapeutique (n ^{bre} de séances : _____)		
Autres :		

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

- Bronchoscopie | rhinoscopie (encerclez les deux s'il y a lieu)
- Examen de l'ouïe
- Épreuve fonctionnelle respiratoire
- Électromyographie (EMG/étude de la conduction nerveuse)
- Radiographie (encerclez ceux qui s'appliquent) : thorax | abdomen | articulations
- TDM (encerclez ceux qui s'appliquent) : thorax | abdomen | tête | sinus
- IRM (encerclez ceux qui s'appliquent) : cerveau | colonne vertébrale | orbites (yeux)
- Biopsie (encerclez ceux qui s'appliquent) : peau | nez | reins | poumons | trachée | bronches | autre : _____

Que dois-je faire?

- ✓ Me présenter à mes rendez-vous **périodiques** chez le rhumatologue et les autres spécialistes.
- ✓ **Faire des analyses de sang et d'urine périodiques** pour surveiller ma maladie et mes médicaments.
- ✓ M'assurer que mon équipe médicale est à l'affût du diabète, de l'hypertension artérielle et de taux de cholestérol élevé.
- ✓ Consulter un médecin d'urgence si j'ai de la fièvre tous les jours, si je crache du sang ou si j'ai d'autres symptômes inquiétants.