

POLYANGÉITE MICROSCOPIQUE (PAM)



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 PAM?

La PAM est une maladie auto-immune caractérisée par l'inflammation des petits vaisseaux sanguins, qui fait partie du groupe des *vasculites associées aux ANCA*, puisqu'on note la présence d'ANCA (un type d'anticorps) dans le sang des personnes atteintes. Il existe 2 types d'ANCA – les pANCA anti-MPO (ou MPO-ANCA) et les cANCA anti-PR3 (ou PR3-ANCA). La PAM est principalement associée à la présence de MPO-ANCA.

Quelles parties du corps sont touchées?

La PAM touche surtout les reins, les poumons, le système nerveux, la peau et les articulations. La plupart des patients présentent une atteinte rénale appelée *glomérulonéphrite*. Dans les cas graves, elle peut mener à l'insuffisance rénale.

Qui est touché? Quelle en est la cause?

La PAM est une affection rare : elle touche chaque année environ 25 à 50 nouvelles personnes sur un million. Elle est un peu plus fréquente chez les hommes que chez les femmes, et apparaît généralement autour de l'âge de 50 ans.

On ne connaît pas la cause exacte de la PAM. Comme la plupart des autres maladies auto-immunes, elle découle habituellement d'une combinaison de facteurs génétiques, environnementaux et infectieux.

Quels en sont les symptômes?

La PAM peut provoquer divers symptômes selon les organes ou systèmes atteints, notamment les suivants :

- Essoufflement, toux ou crachats de sang
- Congestion sinusienne et nasale (plus rare et moins grave que dans la GPA)
- Éruption cutanée ayant l'aspect de petites taches de sang sur les pieds et les jambes
- Sensibilité des articulations et des muscles
- 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*)
- Nausées et douleur abdominale
- Urine foncée ou mousseuse (si les reins sont atteints)
- Poussées de fièvre, perte de poids et fatigue inhabituellement marquée

La PAM peut rapidement entraîner une atteinte rénale grave et une hémorragie des poumons, tandis que d'autres manifestations de la maladie, comme l'atteinte nerveuse et la formation de tissu cicatriciel dans les poumons (due à la fibrose ou à la pneumopathie interstitielle), peuvent s'installer sur plusieurs mois ou plusieurs années.

Comment est-elle diagnostiquée?

Le diagnostic est posé par la combinaison des éléments suivants :

1. Symptômes et signes cliniques compatibles avec la maladie
2. Résultats d'analyse anormaux dont :
 - a. taux élevé de marqueurs de l'inflammation (VS ou CRP)
 - b. détection de MPO-ANCA dans le sang
 - c. taux de créatinine élevé
 - d. taux élevé de protéines et présence de sang dans l'urine
3. Résultats de la biopsie des organes ou systèmes touchés, le plus souvent les reins
4. Examens des poumons et d'autres zones atteintes par des techniques d'imagerie
5. Bronchoscopie pour évaluer l'inflammation des voies respiratoires
6. Électromyographie pour vérifier s'il y a une atteinte nerveuse
7. Épreuve fonctionnelle respiratoire

N'oubliez pas que la présence d'un seul de ces symptômes peut s'observer dans des affections plus courantes comme une infection ou un cancer. Il est donc important de tenir compte du tableau global et d'écarter les autres affections possibles avant de poser le diagnostic final.

Formatted: Space After: 2 pt, Line spacing: Exactly 8 pt

Formatted: Line spacing: Exactly 10 pt

POLYANGÉITE MICROSCOPIQUE (PAM)



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 PAM est-elle traitée?

Le traitement 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 sur plusieurs mois) et d'un médicament immunosuppresseur. Dans les cas graves, on utilise parfois le cyclophosphamide ou le rituximab.
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 rituximab, l'azathioprine, le méthotrexate et le mycophénolate mofétil.

S'y ajoutent les traitements d'appoint suivants :

- La **prévention de la pneumonie à *Pneumocystis* (PCP)** à l'aide d'un antibiotique.
- L'**échange plasmatique (EP)**, parfois utilisé dans les cas d'atteinte rénale grave ou d'hémorragie pulmonaire réfractaires (même si les bienfaits de cette démarche ne sont pas clairement démontrés).
- La **dialyse**, en cas d'insuffisance rénale grave.

Comment ma maladie sera-t-elle surveillée?

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

Votre médecin de famille joue également un rôle important, pour dépister et traiter une hypertension artérielle, un taux de cholestérol élevé, un diabète et l'ostéoporose.

Voici les tests couramment utilisés pour surveiller la maladie :

- Analyses sanguines pour mesurer les marqueurs de l'inflammation et le taux d'ANCA, ainsi que pour vérifier le bon fonctionnement du foie et des reins
- Analyses d'urine à la recherche de sang et de protéines
- Radiographies, tomographies et échographies
- Épreuves fonctionnelles respiratoires

Ces tests sont habituellement effectués plus fréquemment au début du traitement ou lorsque la maladie est 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 ou qu'on fait une nouvelle observation qui nécessite une évaluation plus approfondie.

La PAM est-elle mortelle?

Lorsque la PAM est traitée, elle est associée à un taux de survie élevé pouvant atteindre 90 % à 1 an, et entre 65 et 90 % à 5 ans. L'issue de la maladie dépend de divers facteurs, dont la présence d'une atteinte rénale grave 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 PAM se traite mais pour le moment, elle ne se guérit pas. Les symptômes se résorbent grâce aux médicaments, mais peuvent revenir si le traitement est arrêté trop tôt. Lorsque la maladie réapparaît, on parle de *poussée* ou de *récidive*.

Actuellement, on ne connaît pas la durée optimale du traitement d'entretien de la PAM. Un quart au moins des patients subiront une récurrence au cours des 18 premiers mois. Le taux de récurrence passe à 1 patient sur 3 au bout de 4 à 7 ans. Ainsi, la plupart des patients doivent prendre des médicaments pendant au moins 2 à 5 ans. En cas d'atteinte d'un organe ou de récurrences multiples, le traitement peut durer plus longtemps, parfois même à vie, pour éviter toute aggravation des lésions existantes.

MA PAM – 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 :

- Douleur et rougeur oculaires
- Essoufflement
- Toux et/ou crachats de sang
- Éruption et/ou ulcères cutanés
- Sensation de brûlure, de picotement ou d'engourdissement dans les mains ou les pieds
- Faiblesse d'un bras ou d'une jambe
- Douleur ou enflure articulaire
- Douleur à l'abdomen ou au flanc
- Nausées et/ou vomissements
- Urine foncée ou mousseuse
- Bouffées de fièvre ou sueurs nocturnes
- Perte de poids
- Fatigue inhabituelle
- Autres : _____

On m'a prescrit les médicaments suivants :

	Date de début	Date d'arrêt
Méthylprednisolone i.v. _____ mg		
Prednisone : (dose de départ _____ mg)		
Cyclophosphamide _____ mg		
Rituximab _____ mg (INDUCTION)		
Rituximab _____ mg (ENTRETIEN)		
Septra/Bactrim/Sulfatrim		
Méthotrexate _____ mg		
Acide folique (pris seulement avec le méthotrexate)		
Mycophénolate mofétil _____ mg		
Azathioprine _____ mg		
Léflunomide _____ mg		
Échange plasmatique (EP) (nombre de séances : _____)		
Autres :		

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

- Examens par sonde (encerclez vos réponses) : Bronchoscopie | Nasoscopy
- Test auditif
- Épreuve fonctionnelle respiratoire
- Électromyographie (EMG; évaluation de la conduction nerveuse)
- Radiographie (encerclez vos réponses) : Poitrine | Abdomen | Articulations
- Tomodensitométrie (encerclez vos réponses) : Poitrine | Abdomen | Tête | Sinus
- IRM (encerclez vos réponses) : Cerveau | Colonne vertébrale | Orbites (yeux)
- Biopsie (encerclez vos réponses) : Peau | Cavité nasale | Rein | Poumon
- Autres : _____

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 médicamenteux
- ✓ M'assurer que mon équipe médicale vérifie si j'ai du diabète, de l'hypertension artérielle ou des taux de cholestérol élevés
- ✓ Obtenir des soins médicaux d'urgence en cas de fièvre quotidienne, de crachats de sang ou d'autres symptômes inquiétants

Remarque : Ces renseignements doivent servir à informer les patients et aux discussions qu'ils auront avec leur médecin. Ils NE remplacent PAS les conseils d'un médecin. Les changements apportés à votre traitement en fonction de ces renseignements doivent toujours être examinés et approuvés par votre médecin. Nous invitons les patients atteints de vasculite à tenir un journal de leur progrès, à surveiller leurs symptômes et à bien connaître leur médication, ainsi que les résultats de leurs examens et analyses de laboratoire. © Fondation Vasculite Canada, juin 2022 – Dernière mise à jour : mai 2022