

QU'EST-CE QUE LE SYNDROME DE CHURG ET STRAUSS ?

Le syndrome de Churg et Strauss est une maladie caractérisée par une inflammation disséminée aux petits vaisseaux sanguins, c'est pourquoi cette maladie est appelée "vascularite". Les vaisseaux atteints peuvent être obstrués par des caillots sanguins (*thrombose*), ou par des phénomènes de cicatrisation. Ils peuvent aussi être détruits par l'inflammation intense. Cette vascularite peut toucher tous les petits vaisseaux de tous les organes.

POURQUOI CE NOM ?

Syndrome car il existe une atteinte de plusieurs organes, et Churg et Strauss sont les noms des médecins qui ont décrit cette maladie pour la première fois.

QUI EST TOUCHE ?

Ce sont essentiellement des adultes âgés d'environ 40 ans. Exceptionnellement, cette maladie peut s'observer chez l'adolescent. Cette maladie est rare : moins d'une centaine de malades est connue actuellement en France.

QUELLE EST LA CAUSE DU SYNDROME DE CHURG ET STRAUSS ?

Cette maladie est probablement secondaire à la stimulation anormale du système immunitaire par un agent extérieur ou intérieur, encore inconnu à l'heure actuelle. Normalement, le système immunitaire fabrique des anticorps destinés à se défendre contre des bactéries ou des virus. Dans une maladie auto-immune, il y a fabrication d'anticorps dirigés contre une structure normale de l'organisme (ici, les

vaisseaux), c'est pourquoi on les appelle *auto-anticorps*.

Le tabac favorise probablement la survenue de la maladie. Des infections bactériennes ou virales ont été mises en cause, mais sans certitude.

EST-CE UNE MALADIE HEREDITAIRE ?

Non, ce n'est pas une maladie héréditaire. Il n'y a pas de cas connu de transmission de la maladie à ses enfants. Il ne s'agit pas non plus d'une maladie contagieuse.

QUELS SONT LES SIGNES PULMONAIRES DU SYNDROME DE CHURG ET STRAUSS ?

Le signe principal est l'*asthme* survenant, en général, autour de 35 ans. Il précède les autres signes dans la majorité des cas. Cet asthme évolue par crises, se traduisant par une gêne brutale à respirer, avec une forte impression de manquer d'air.

Il peut exister aussi une obstruction nasale et des écoulements par le nez, parfois purulents.

QUELS SONT LES SIGNES EXTRA-PULMONAIRES DE LA MALADIE ?

Le patient ressent une fatigue importante, une perte de poids et de la fièvre. Il peut aussi exister des douleurs articulaires (*arthralgies*) ou musculaires (*myalgies*).

L'atteinte de chaque organe entraîne des signes cliniques qui lui sont propres. L'atteinte neurologique donne des douleurs particulières à type de brûlures ou de picotements. L'atteinte digestive se traduit par des douleurs abdominales ou des troubles du transit etc....

QUELLES SONT LES COMPLICATIONS DU SYNDROME DE CHURG ET STRAUSS ?

L'atteinte cardiaque fait la gravité de la maladie. Elle se traduit par un essoufflement, des oedèmes des jambes, parfois une douleur thoracique lors de la respiration ou des changements de position.

COMMENT FAIT-ON LE DIAGNOSTIC DU SYNDROME DE CHURG ET STRAUSS ?

Les patients consultent leur médecin pour ces crises d'asthme associées à des signes plus généraux (fièvre, amaigrissement, etc...). Un certain nombre d'examen est alors effectué, en plus de l'examen clinique.

- **Une radiographie pulmonaire** : c'est un moyen simple, rapide et peu coûteux de détecter les images anormales du poumon.
- **Un scanner thoracique** : c'est un examen très performant, beaucoup plus précis que la radiographie. Il s'agit d'un appareil qui comporte un ordinateur permettant la reconstitution d'images précises des poumons. On peut ainsi déceler des images évocatrices du syndrome de Churg et Strauss.
- **Des explorations fonctionnelles respiratoires** : elles permettent d'étudier la capacité respiratoire des malades, en analysant leur souffle au cours de différents exercices respiratoires enregistrés par des appareils.
- **Une endoscopie bronchique avec lavage bronchoalvéolaire** : sous anesthésie locale, le médecin introduit dans les bronches, en passant par le nez, un tube fin et souple muni à son extrémité d'une fibre optique, lui permettant de voir les bronches. Il injecte par le même tuyau du sérum physiologique, qu'il réaspire ensuite. L'étude au microscope de ces échantillons (*lavage broncho-alvéolaire*) permet de retrouver

un nombre élevé de *polynucléaires éosinophiles*. Les polynucléaires éosinophiles sont un type de globules blancs dans le sang dont le nombre est en général peu élevé. Ces cellules jouent notamment un rôle dans les phénomènes allergiques, dans lesquels leur nombre peut alors augmenté.

- **Une biopsie pulmonaire** : un petit morceau de poumon est prélevé lors de l'endoscopie bronchique ou, éventuellement, sous anesthésie générale par le chirurgien. Cet échantillon est ensuite examiné au microscope par un anatomopathologiste (médecin spécialisé dans l'étude des tissus) qui confirmera la présence de la vascularite et des lésions inflammatoires et portera le diagnostic de syndrome de Churg et Strauss.
- **Une échographie cardiaque** à la recherche d'une atteinte cardiaque par la maladie.
- **Divers prélèvements sanguins** afin de rechercher notamment une augmentation du nombre des polynucléaires éosinophiles dans le sang.

COMMENT TRAITE-T-ON LE SYNDROME DE CHURG ET STRAUSS ?

Le traitement repose sur les corticoïdes (médicament diminuant l'inflammation). Ce traitement est prescrit au début à des doses importantes afin de réduire efficacement l'inflammation puis à des doses progressivement réduites. Le traitement doit être poursuivi au-delà de la disparition des signes cliniques. En cas de forme plus sévère de la maladie, on associe au traitement précédent un immunosuppresseur (médicament agissant sur l'immunité, c'est à dire sur la production d'anticorps par l'organisme).

Il n'y a pas d'accord au sujet de la durée du traitement, qui doit être adapté en fonction de chaque malade.

Les récurrences de la maladie après arrêt du traitement sont possibles et nécessitent de réintroduire les médicaments pour juguler la poussée.

Groupe d'Etudes et de Recherche sur les Maladies "Orphelines" Pulmonaires

GERM"O"P

Ce groupe de médecins pneumologues français, à but non lucratif, étudie les maladies rares pulmonaires, dont les cas de syndrome de Churg et Strauss. Les médecins soignant un(e) malade peuvent ainsi obtenir des informations sur le suivi, le traitement, les recherches en cours concernant la maladie. Ils peuvent inscrire dans un registre leur patient(e), en préservant leur anonymat si celui-ci ou celle-ci le désire. Cette maladie étant très rare, ce n'est qu'en regroupant ainsi les cas pour les étudier en détails que l'on pourra espérer une amélioration des traitements et des conditions de vie des patient(e)s. C'est ce à quoi contribue le GERM"O"P.

GERM"O"P

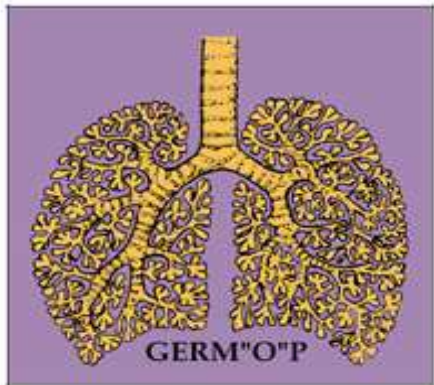
Hôpital Louis Pradel
BP Lyon-Montchat
69364 LYON CEDEX 03
tel : 04 72 35 70 74
fax : 04 72 35 76 53

E. Mail : germop@univ-lyon1.fr
Web : www.univ-lyon1.fr/germop

Ces informations non exhaustives sont diffusées par le GERM"O"P à titre indicatif, pour aider les malades à mieux comprendre leur maladie. Elles n'engagent en rien la responsabilité du GERM"O"P. Le traitement et le suivi des

patients dépendent de leur médecin traitant qui possède tous les renseignements complémentaires au sujet de cette maladie.

SYNDROME DE CHURG ET STRAUSS



Groupe d'Etudes et de Recherche sur les Maladies
"Orphelines" Pulmonaires

