

Le syndrome de Churg et Strauss

Angéite de Churg et Strauss

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur le syndrome de Churg et Strauss. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

La maladie

● Qu'est-ce que le syndrome de Churg et Strauss ?

Le syndrome de Churg et Strauss est lié à l'inflammation des petits vaisseaux sanguins (vascularite ou angéite). La maladie survient dans la quasi totalité des cas chez des personnes souffrant préalablement d'asthme et de sinusite. L'asthme s'aggrave puis une augmentation du nombre de globules blancs (cellules de défense de l'organisme) survient. Après quelques mois d'évolution, les symptômes de la vascularite peuvent apparaître : l'inflammation des vaisseaux gêne l'arrivée du sang vers différents organes, qui présentent alors des signes de souffrance.

Les principaux organes atteints sont : poumons, cœur, système nerveux, muscles, peau...

● Combien de personnes sont atteintes de ce syndrome ?

La prévalence estimée (nombre de personnes atteintes dans une population à un moment donné) du syndrome de Churg et Strauss (SCS) est d'environ 1 sur 100 000. Ce syndrome est beaucoup plus fréquent chez les personnes asthmatiques (environ 1/15 000). Cela étant, toutes les personnes asthmatiques ne développent pas de SCS, loin de là.

● Qui peut en être atteint ? Est-il présent partout dans le monde ?

La maladie apparaît en général à l'âge adulte, le plus souvent vers 45 ans. Elle atteint aussi bien les hommes que les femmes, quelle que soit leur origine géographique. Elle peut exceptionnellement survenir chez l'enfant.

● A quoi est-il dû ?

La cause exacte du SCS n'est pas connue. Il s'agit très probablement d'une maladie auto-immune, ce qui signifie que les défenses immunitaires, qui normalement ne s'attaquent qu'aux éléments « extérieurs » (bactéries, virus...), se retournent contre les cellules mêmes

de l'organisme et l'attaquent comme si elles lui étaient étrangères. Dans le cas du SCS, ce sont les petits vaisseaux sanguins qui sont visés par le système immunitaire.

Les chercheurs pensent qu'une infection pourrait contribuer à l'apparition de la maladie, entraînant une réaction anormale des défenses immunitaires.

Pour l'instant, aucun virus ou bactérie n'a pu être mis en cause.

Une réaction allergique pourrait également être un facteur déclenchant, d'autant que beaucoup des personnes atteintes du SCS sont particulièrement sujettes aux allergies (atopie).

Enfin, l'inhalation ou la prise de divers produits (médicaments, traitements désensibilisants ou autres) pourrait également jouer un rôle dans le déclenchement du syndrome, mais aucun facteur particulier n'a été identifié.

● Comment expliquer les symptômes ?

L'inflammation des vaisseaux entraîne l'épaississement et la fragilisation de leurs parois. Par endroits, les vaisseaux sont rétrécis (sténoses), ou dilatés dans les segments contigus à un rétrécissement. Ces altérations mènent à un ralentissement du flux sanguin, empêchant parfois le sang de passer normalement et donc d'apporter aux tissus de l'oxygène et des nutriments en quantité suffisante. Les manifestations observées dans les différents organes sont le résultat de ce manque d'oxygène (ischémie) secondaire au rétrécissement des vaisseaux. Elles peuvent être temporaires ou définitives, si l'organe a souffert trop longtemps du manque d'oxygène.

De plus, le SCS est aussi caractérisé par l'invasion des différents organes par des globules blancs présents en nombre anormalement élevé. Ces globules blancs se rassemblent en amas (granulomes) et provoquent ainsi une réaction inflammatoire anormale.

● Est-il contagieux ?

Le SCS n'est pas contagieux.

● Quelles en sont les manifestations ?

La liste des manifestations possibles au cours du SCS est importante, mais rappelons que chaque cas est unique, et que rares sont les malades qui cumulent tous les symptômes énumérés ci-dessous. Le SCS évolue classiquement en trois phases, mais les médecins préfèrent aujourd'hui parler de « formes » différentes. En effet, ces phases ne se succèdent pas chez tous les malades de manière claire : par exemple, certaines personnes présenteront d'emblée un mélange des trois formes ou d'emblée une vascularite, et d'autres n'auront jamais les symptômes de la vascularite.

Asthme et sinusite

Initialement, les personnes atteintes présentent généralement de l'asthme et des symptômes de type allergique (rhume des foins), deux affections « banales » souvent liées.

L'asthme, retrouvé chez tous les malades, correspond à une inflammation des poumons qui provoque une contraction des bronches (bronchospasme), et se traduit par des crises caractérisées par une difficulté ou une gêne lors de la respiration (dyspnée), accompagnées d'un « sifflement » à l'expiration. Au cours du SCS, l'asthme apparaît souvent tardivement (autour de 30-40 ans) chez des personnes qui n'en avaient pas souffert auparavant, ou s'aggrave brutalement chez des personnes déjà asthmatiques.

De manière générale, les personnes asthmatiques sont également sujettes à d'autres réactions allergiques. C'est le cas chez la plupart des personnes atteintes du SCS. L'asthme s'accompagne alors d'une « rhinite allergique », c'est-à-dire d'une inflammation du nez et des sinus avec éternuements, démangeaisons, écoulement nasal persistant (rhinorrhée). La sinusite se traduit par des douleurs au-dessus ou en dessous de l'œil, aggravées lorsque la tête est penchée en avant ou lors d'un effort.

Par ailleurs, les personnes atteintes développent souvent des polypes nasaux, qui sont des petites excroissances de muqueuse nasale (revêtement de la cavité nasale) « poussant » à l'intérieur du nez (et parfois des sinus). Ces polypes peuvent rendre la respiration difficile et affaiblir l'odorat.

Certains malades ne présenteront que ces symptômes (asthme, polypes nasaux et/ou rhinites) pendant plusieurs années (jusqu'à 10 ans), ce qui empêche généralement de diagnostiquer la maladie à ce stade. L'asthme a tendance à s'aggraver au fil du temps, nécessitant un traitement aux corticoïdes par inhalation (voir plus loin).

« Hyperéosinophilie »

Le SCS est également marqué par une hyperéosinophilie (ou éosinophilie), qui correspond à l'augmentation dans le sang d'une sorte de globules blancs appelés « éosinophiles ». Les globules blancs sont des cellules circulant dans le sang dont le rôle est de lutter contre les infections. Normalement, les globules blancs éosinophiles représentent moins de 5 % de la totalité des globules blancs. Au cours du SCS, le pourcentage d'éosinophiles peut atteindre 75 %.

Habituellement, l'éosinophilie est induite par les allergies répétées et on la retrouve, entre autres, chez beaucoup de personnes allergiques n'ayant pas le SCS.

Les globules blancs éosinophiles peuvent « infiltrer » différents tissus, c'est-à-dire sortir de la circulation sanguine et s'amasser notamment dans les poumons ou le système digestif (œsophage, estomac, intestins).

Pendant cette phase de la maladie, les personnes atteintes ressentent le plus souvent un malaise général avec une grande fatigue, de la fièvre, une perte d'appétit et de poids, et des sueurs nocturnes.

Les difficultés respiratoires (dyspnée) s'aggravent, accompagnées d'une toux permanente et une sensation de lourdeur dans la poitrine. Si l'appareil digestif est atteint, les malades peuvent souffrir de douleurs abdominales, de ballonnement, de nausées, ou encore de diarrhée. L'atteinte de l'œsophage (« tube » qui amène les aliments déglutis jusqu'à l'estomac) peut entraîner des difficultés à avaler (dysphagie). De manière générale, l'atteinte gastro-intestinale est responsable de difficultés d'alimentation (vomissements, diarrhées) et donc d'affaiblissement de l'organisme.

Cette « phase » peut durer des mois, parfois des années, avec une fluctuation de la sévérité des symptômes. Parfois, la seconde et la troisième phases (voir ci-dessous) surviennent simultanément.

Vascularite

La vascularite correspond à une inflammation des petits vaisseaux, pouvant atteindre tous les organes : poumons, cœur, système nerveux, yeux, muscles, peau...

Certains malades, chez qui le traitement est mis en place avec succès relativement tôt, ne connaîtront pas cette « troisième » phase.

Par ailleurs, si tous les organes peuvent en théorie être concernés, une même personne ne présentera pas systématiquement tous les symptômes décrits ci-dessous. Il existe une grande variabilité d'une personne à l'autre.

Généralement, l'asthme s'aggrave dans les semaines précédant l'apparition des symptômes de la vascularite. Les symptômes généraux au cours de cette phase de la maladie incluent fièvre et perte de poids. Les autres manifestations peuvent être les suivantes :

- *Atteinte cutanée*

Au cours du SCS, 40 à 70 % des malades présentent une atteinte de la peau. Fréquemment (30 à 50 % des cas), des petites taches piquetées rouges, ne disparaissant pas lorsqu'on appuie dessus, apparaissent surtout sur les jambes, et sont appelées « purpura ». Des petites boules (douleuruses ou non) se développent sous la peau (nodules) chez un tiers des malades.

Des lésions de la peau, ressemblant à des petites plaques en relief, de couleur rouge ou violacée, ou à des petites plaies (ulcères) semblables à une ampoule, apparaissent surtout sur les coudes, les doigts, le cuir chevelu et les avant-bras.

Plus rarement, un « *livedo reticularis* », qui est une coloration bleue-violacée de la peau en forme de mailles de filet, peut également apparaître sous l'action du froid ou d'une compression, essentiellement sur le tronc, les jambes et les avant-bras. Il est dû à la dilatation des veines. Chez quelques malades surviendra plutôt un « phénomène de Raynaud », qui correspond à un changement de coloration du bout des doigts ou des orteils, provoqué par le froid ou le stress, avec une pâleur initiale qui vire au bleu, puis au rouge intense, accompagné parfois d'une douleur intense.

- *Atteinte pulmonaire*

Lorsque les vaisseaux des poumons sont atteints, les malades souffrent le plus souvent d'une toux persistante, qui peut s'accompagner de crachats (expectorations) contenant du sang (hémoptysie).

Ce saignement traduit le passage de sang dans les bronches, et est lié à une réaction inflammatoire anormale. On parle parfois d'hémorragie alvéolaire.

Chez certains malades, l'enveloppe des poumons (la plèvre) est elle aussi touchée par l'inflammation. Il s'agit dans ces cas d'une pleurésie, dont le signe principal est une douleur thoracique parfois très violente, exacerbée par la toux et l'inspiration.

La radiographie pulmonaire (ou le scanner) montre la plupart du temps la présence d'anomalies et notamment de nodules (granulomes), sortes de petites boules opaques disséminées dans les poumons. D'autres anomalies, repérables à la radiographie par des zones opaques plus grandes et moins nettes (opacités ou infiltrats), peuvent également être visualisées chez 30 % des malades environ. Ces anomalies correspondent généralement à la présence des globules blancs éosinophiles amassés.

- *Atteinte cardiaque*

L'atteinte cardiaque est une des manifestations les plus sévères du SCS et concerne seulement une minorité de malades.

Il peut s'agir d'une inflammation de l'enveloppe du cœur, le péricarde (péricardite), entraînant une douleur thoracique qui augmente lors de l'inspiration, avec parfois des palpitations, lorsque la personne est couchée sur le dos.

Une inflammation des vaisseaux irriguant le cœur (les artères coronaires) est également

fréquente, se traduisant par des difficultés à respirer et la sensation d'oppression de la poitrine (angor ou angine de poitrine). Dans de très rares cas, cette inflammation peut entraîner une crise cardiaque (infarctus du myocarde).

La plupart du temps, les symptômes de l'atteinte cardiaque sont : un essoufflement aggravé par l'effort et des difficultés à respirer, des douleurs thoraciques, des anomalies du rythme cardiaque, et une augmentation de la pression sanguine (hypertension artérielle). Ces signes traduisent l'insuffisance cardiaque, c'est-à-dire l'incapacité du cœur à exercer normalement sa fonction de pompe.

- *Atteinte neurologique*

Le SCS peut également se manifester par des signes neurologiques chez plus de la moitié des patients.

L'atteinte des nerfs entraîne le plus souvent des troubles de la sensibilité tels que des sensations de fourmillement, « d'anesthésie » ou d'engourdissement des membres, une faiblesse dans les pieds ou les mains ou encore des douleurs de type « brûlures », surtout dans les jambes. On parle de « neuropathie périphérique » ou de mononévrite, ces sensations concernant le plus souvent un seul membre.

Dans certains cas, des paralysies surviennent, de manière temporaire. Malheureusement, certains malades ne récupèrent pas entièrement leur fonction motrice après ces paralysies, et des séquelles sensitives (notamment perte de sensibilité au toucher) peuvent également persister.

Par ailleurs, si les vaisseaux irriguant le cerveau sont sujets à l'inflammation, cela peut diminuer le flux de sang arrivant au cerveau, et entraîner entre autres des troubles intellectuels, comme des difficultés à se concentrer, une baisse de l'attention, des oublis fréquents, des troubles du langage... En fait, cette atteinte cérébrale concerne peu de malades (moins de 10 %), mais elle peut avoir des conséquences graves, comme une hémorragie cérébrale ou un « accident vasculaire cérébral », risquant de laisser des séquelles sensitives ou motrices (paralysie d'un côté du corps, difficultés à contrôler certains mouvements), des troubles du langage, de la lecture ou de l'écriture...

Certains malades souffrent également de maux de tête et d'épilepsie. Cette dernière se manifeste par des crises de convulsions, une perte de connaissance, des chutes, ou des « absences » (rupture de contact avec l'entourage et regard fixe pendant quelques secondes).

- *Atteinte gastro-intestinale*

Environ un tiers des personnes atteintes du SCS ont des manifestations gastro-intestinales souvent très invalidantes. Les « simples » douleurs abdominales concernent même la moitié des malades.

Les autres symptômes incluent nausées, vomissements ou diarrhées pouvant contenir du sang.

Dans de rares cas, l'intestin peut se perforer ou au contraire se boucher (occlusion intestinale). La perforation (trou dans le tube digestif) peut mettre la vie en danger, si elle n'est pas traitée à temps par une chirurgie appropriée.

- *Atteinte des muscles et des articulations*

Les douleurs aux muscles et aux articulations sont fréquentes dans le SCS. Certaines articulations (genoux notamment) peuvent être enflées, rouges et chaudes, traduisant une inflammation. La douleur articulaire (arthralgie) peut être très importante, mais elle n'en-

traîne pas de lésions, ni de déformations à long terme.

Les douleurs musculaires (myalgies) touchent plus de la moitié des malades mais régressent avec le traitement.

- *Atteinte rénale*

L'atteinte des reins ou leur inflammation (glomérulonéphrite) est rare au cours du SCS, mais elle est une complication potentiellement grave. Les principaux symptômes sont une hypertension artérielle, un changement de couleur de l'urine (ou une urine « mousseuse »), des nausées... Mais la plupart du temps, l'atteinte rénale n'est détectable que par des analyses d'urine, l'anomalie la plus fréquente étant un excès de protéines dans les urines (protéinurie) ou la présence de sang en quantité microscopique, invisible à l'œil nu (hématurie microscopique).

Dès l'apparition des signes cliniques d'atteinte rénale, l'évolution est rapide et peut entraîner, en l'absence de traitement, la perte de la fonction rénale (insuffisance rénale), empêchant le maintien de l'équilibre interne de l'organisme. En effet, à l'état normal, les reins produisent l'urine qui permet d'éliminer l'eau et le sel en excès, et de façon générale tous les déchets dont l'organisme n'a pas besoin.

● **Quelle est son évolution ?**

Aujourd'hui, le SCS reste une maladie pouvant avoir des conséquences graves et potentiellement mortelles, notamment en raison des problèmes cardiaques, mais aussi cérébraux, intestinaux (perforation), et des crises d'asthme sévères.

Cependant, si la maladie est découverte à un stade précoce, un traitement approprié permet d'obtenir une disparition des symptômes (rémission) plus ou moins longue chez 80 % des personnes atteintes. Cela étant, une ou plusieurs rechutes sont possibles, concernant environ un quart des personnes atteintes, et survenant souvent dans les deux ans qui suivent l'arrêt du traitement médicamenteux. Une « crise » peut également se produire après de nombreuses années de rémission. Habituellement, l'asthme, qui était présent avant la maladie, persiste après la guérison de la vascularite.

De plus, les séquelles sont assez fréquentes, et plus ou moins invalidantes. Des séquelles neurologiques sont possibles (voir « atteinte neurologique »), et les problèmes cardiaques ou rénaux (insuffisance rénale) peuvent persister.

Le diagnostic

● **Comment fait-on le diagnostic de cette maladie ?**

Le diagnostic du SCS n'est pas facile à faire car la maladie se manifeste par des symptômes variés et peu spécifiques, du moins au début. Le diagnostic est évoqué par les médecins devant l'apparition ou l'aggravation d'un asthme, associée à divers symptômes : troubles sensitifs dans les mains et les pieds, sinusite, toux persistante, éruption cutanée, problèmes gastro-intestinaux ou cardiaques...

● **En quoi consistent les tests diagnostiques et les examens complémentaires ?**

Divers examens permettent de confirmer le diagnostic ou d'évaluer l'ampleur de la maladie,

dont, entre autres, des analyses de sang, des radiographies et des biopsies (prélèvements d'un petit échantillon de tissu atteint).

Analyses de sang

Les analyses de sang vont permettre de donner beaucoup d'informations aidant à faire le diagnostic ou à écarter des maladies ressemblantes.

Tout d'abord, elles vont mettre en évidence l'hyperéosinophilie, indispensable au diagnostic, en révélant un nombre extrêmement élevé de globules blancs de type éosinophile.

La présence de l'inflammation (syndrome inflammatoire) se traduit également par une nette augmentation de la vitesse de sédimentation. La vitesse de sédimentation est la vitesse à laquelle sédimentent (tombent librement) les éléments sanguins (globules blancs, globules rouges et plaquettes). Elle est augmentée chez 80 % des malades.

Par ailleurs, on a vu que le SCS était vraisemblablement une maladie auto-immune, caractérisée par la présence d'auto-anticorps (anticorps agressifs vis-à-vis de l'organisme lui-même). Les analyses sanguines permettent de rechercher ces auto-anticorps, et plus précisément des anticorps appelés pANCA. Ces auto-anticorps sont dirigés contre certains globules blancs et sont assez révélateurs du SCS (mais ils peuvent exister également dans d'autres vascularites). Ils sont présents dans environ 35 à 40 % des cas.

Biopsies

Une ou plusieurs biopsies peuvent être nécessaires pour confirmer le diagnostic. La biopsie est un petit prélèvement de tissu atteint par l'inflammation. Il peut s'agir d'un échantillon de peau, de muscle, de rein ou de poumon.

L'examen au microscope permettra de révéler la présence d'une inflammation caractéristique des petits vaisseaux sanguins, et/ou d'éosinophiles en dehors des vaisseaux (l'un des critères diagnostiques). Quant à la biopsie rénale, elle permet de déceler la présence d'une inflammation (glomérulonéphrite).

Imagerie médicale

Une radiographie ou un scanner des poumons et des sinus peuvent être utiles au diagnostic, en révélant la présence d'infiltrats pulmonaires et d'épaississement de la paroi des sinus dû à l'inflammation.

Enfin, une échocardiographie (échographie du cœur) ou une IRM (image par résonance magnétique) peuvent être utiles au diagnostic pour visualiser le cœur et ses vaisseaux.

Analyses d'urine

Les analyses d'urine permettent de déceler l'éventuelle présence de protéines ou de sang, traduisant l'inflammation des reins (glomérulonéphrite).

● Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?

Lorsque tous les éléments caractéristiques du SCS ne sont pas présents, il est possible que la maladie soit confondue avec d'autres affections proches, et notamment avec d'autres vascularites (inflammation des vaisseaux), comme la granulomatose de Wegener, la périartérite noueuse, la maladie de Takayasu ou la polyangéite microscopique, autant d'affections très similaires. L'hyperéosinophilie peut quant à elle, évoquer une infection parasitaire, un syndrome hyperéosinophilique, une hypersensibilité à un médicament ou encore une pneumonie chronique à éosinophiles. Enfin, les signes pulmonaires (toux, expectoration de

sang, difficultés à respirer) peuvent quant à eux, évoquer un cancer des voies respiratoires ou des poumons, ou une tuberculose.

La combinaison des différents signes cliniques doit permettre de faire la distinction entre le SCS et ces affections.

● **Peut-on dépister cette maladie avant qu'elle ne se déclare ?**

Non, on ne peut pas dépister cette maladie avant qu'elle ne se déclare.

Les aspects génétiques

● **Quels sont les risques de transmission aux enfants ?**

Il est possible que certains gènes prédisposent au SCS, c'est-à-dire que les personnes possédant ces gènes soient plus susceptibles que les autres de développer la maladie. Cependant, ce syndrome ne se transmet pas directement des parents aux enfants. Ce n'est donc pas une maladie héréditaire à proprement parler.

Le traitement, la prise en charge, la prévention

● **Existe-t-il un traitement pour le syndrome de Churg et Strauss ?**

Plusieurs médicaments sont utilisés dans le but de calmer la réaction inflammatoire, de traiter les principaux symptômes de la maladie et de limiter les complications.

Le traitement classique repose sur une corticothérapie (traitement à base de corticoïdes), qui est parfois suffisante.

Corticoïdes

Les corticoïdes (ou corticostéroïdes), dont la prednisone et la prednisolone, sont des anti-inflammatoires qui permettent de contrôler la maladie rapidement. Ils sont très efficaces dans le SCS, surtout au début de la maladie, avant l'apparition des symptômes liés à la vascularite, mais sont utiles à tous les stades de la maladie.

Dans les cas sévères, lorsque la vascularite est particulièrement dangereuse, une administration intraveineuse de corticoïdes en perfusion d'une heure est réalisée lors des premiers jours du traitement (« bolus » de méthylprednisolone). Une ou plusieurs perfusions suffisent pour obtenir une diminution rapide de l'asthme et des autres symptômes ainsi que de l'hyperéosinophilie.

Chez les personnes chez qui la maladie n'est pas trop sévère, la corticothérapie permet d'obtenir une rémission complète.

Dans la mesure du possible, la dose de corticoïdes sera diminuée au fur et à mesure une fois que l'amélioration de l'état général aura été obtenue. Ces médicaments entraînant des effets secondaires non négligeables, il est important d'essayer de limiter les doses.

Cependant, il est souvent impossible de cesser complètement le traitement par corticoïdes car l'asthme a tendance à persister voire à s'aggraver après l'arrêt. Une corticothérapie à faible dose (prise parfois par inhalation) est donc généralement maintenue.

Immunosuppresseurs

Chez certains malades, le traitement par corticoïdes ne suffit malheureusement pas. Dans ces cas, la prise d'un immunosuppresseur est nécessaire.

- Cyclophosphamide

Le cyclophosphamide est l'immunosuppresseur le plus employé dans le SCS. Il permet de soulager l'inflammation en modulant le système immunitaire dérégulé. Ce médicament est le plus souvent administré par voie intraveineuse (en perfusions régulières toutes les deux semaines, au début, puis toutes les trois ou quatre semaines en fonction de la sévérité de l'atteinte initiale). En cas d'inefficacité de ce mode d'administration, le cyclophosphamide peut éventuellement être pris par voie orale une fois par jour. En association à la corticothérapie, le cyclophosphamide permet l'obtention d'une rémission complète dans la majorité des cas (sachant que des rechutes restent probables).

- Méthotrexate et azathioprine

Lorsque la maladie est stabilisée (après 3 à 6 mois, habituellement) le cyclophosphamide doit être remplacé par d'autres immunosuppresseurs d'usage courant, et notamment le méthotrexate et l'azathioprine, dans le but de maintenir la rémission. Ces immunosuppresseurs peuvent aussi être associés aux corticoïdes dans les formes peu sévères qui ne justifient pas les perfusions de cyclophosphamide.

Lorsque la rémission paraît stable, la dose est graduellement réduite avant l'arrêt complet du traitement.

● Quelles sont les autres options thérapeutiques ?

Chez les personnes qui ne supportent pas bien les traitements cités ci-dessus ou pour qui la corticothérapie en association avec un immunosuppresseur n'est pas efficace, d'autres médicaments peuvent être proposés, en particulier les « modificateurs de la réponse biologique ». Ces nouveaux médicaments sont issus de la « biothérapie » : ce sont des copies de substances biologiques naturellement produites par l'organisme, que l'on améliore, modifie ou détourne de leur rôle habituel. Par exemple, les immunoglobulines par voie intraveineuse peuvent être proposées aux malades sujets à des rechutes.

D'autres médicaments, ayant donné des résultats prometteurs dans le traitement des maladies inflammatoires, sont à l'étude pour le SCS, notamment l'infliximab et le rituximab.

● Quels bénéfices attendre des traitements ?

Avant l'utilisation du cyclophosphamide en association avec les corticoïdes, le SCS était une maladie incurable et la plupart du temps fatale.

Grâce aux traitements actuels, les symptômes régressent rapidement, les fonctions cardiaque et rénale, si elles sont altérées, s'améliorent peu à peu, et les douleurs ou engourdissements liés à l'atteinte neurologique disparaissent progressivement. En revanche, il peut être nécessaire de suivre le traitement pendant un ou deux ans, voire plus, pour être sûr que la rémission est vraiment stable. Toutefois, tous les malades ne répondent pas de la même manière aux médicaments, et des rechutes sont possibles. Dans ces cas-là, il faut reprendre le traitement d'attaque, parfois à des doses plus élevées que lors des précédentes « crises ».

● Quels sont les risques des traitements ?

Les médicaments utilisés dans le SCS sont des produits puissants qui peuvent entraîner certains effets secondaires. Il est toutefois important de noter que le médecin évalue toujours les bénéfices du traitement par rapport aux risques, de sorte à limiter au maximum les effets indésirables. Il est donc nécessaire de suivre les recommandations de son médecin (respecter les doses et le nombre de prises), et d'avoir confiance en ses choix. Il ne faut jamais arrêter brutalement un traitement sans avis médical.

L'administration prolongée de corticoïdes est responsable d'effets indésirables chez beaucoup de malades, dont une hypertension, des troubles du sommeil et de l'humeur, des troubles hormonaux, une perte de masse musculaire, une ostéoporose (déminéralisation des os), des troubles digestifs, une prise de poids et un risque accru d'infection. La plupart des effets secondaires de la corticothérapie sont réversibles et vont commencer à s'estomper quand les doses diminuent. Un apport de calcium est souvent conseillé pour limiter l'ostéoporose.

Le cyclophosphamide est très efficace, mais c'est un médicament qui agit en supprimant ou atténuant les défenses immunitaires (« immunosuppresseur »). Le cyclophosphamide augmente donc le risque d'infection et peut entraîner entre autres effets secondaires une diminution du nombre de globules rouges ou blancs, des saignements de la vessie (cystite hémorragique), une chute de cheveux (réversible), des nausées, une disparition des règles... Lorsqu'il est prescrit sur de longues durées (ce qui n'est plus le cas aujourd'hui, sauf exception), il peut parfois entraîner des cancers de la vessie et une stérilité. Il n'est pas toujours bien supporté par tous les malades. Des antibiotiques (triméthoprime et sulfaméthoxazole) sont souvent recommandés en association avec le cyclophosphamide pour prévenir le risque d'infection pulmonaire.

L'azathioprine et le méthotrexate peuvent également augmenter le risque d'infection, donner des nausées, entraîner la formation de lésions et d'ulcères dans la bouche...

Dans tous les cas, quel que soit le traitement choisi par le médecin, tous les malades font l'objet d'un suivi médical étroit avec analyses de sang régulières, visant à évaluer la réponse au traitement et à déceler les éventuels effets secondaires.

● Quelles sont les conséquences du traitement pour la vie quotidienne ?

Ces médicaments prescrits sur une longue durée doivent être pris régulièrement (quotidiennement pour certains) et être accompagnés d'un suivi médical qui peut paraître contraignant. Par ailleurs, ils peuvent induire des modifications physiques comme une perte de cheveux, ou psychiques comme des changements d'humeur ou de comportement. Par ailleurs, afin de contrer la prise de poids rapide due aux corticoïdes, il est nécessaire de suivre un régime pauvre en sucres rapides et en sels (à cause de la rétention d'eau), et ce pendant toute la durée du traitement.

Cela étant, grâce au traitement, l'amélioration de l'état général est telle que la plupart des malades supportent ces contraintes sans trop de problèmes.

● Un soutien psychologique est-il souhaitable ?

Dans la majorité des cas, lorsque la maladie est prise en charge à temps, les effets spectaculaires du traitement rassurent le malade. Cependant, chacun réagit différemment face

à la maladie, et le SCS s'accompagne souvent de signes de détresse psychologique et de dépression. Le traitement, long et générateur d'effets indésirables, peut être mal vécu et être source d'anxiété.

Pour que la thérapie soit la plus efficace possible, les personnes atteintes doivent participer activement à leur traitement, établir des liens étroits avec leurs médecins, et éventuellement, si le besoin se fait sentir, bénéficier d'un soutien psychologique.

● **Que peut-on faire soi-même pour se soigner ?**

Un des risques majeurs liés à la maladie mais aussi aux médicaments est la grande vulnérabilité aux infections. Ainsi, les symptômes évoquant une infection (fièvre, toux, douleurs, « rhume ») ne doivent pas être négligés et doivent rapidement faire l'objet d'une consultation médicale.

Par ailleurs, il est fortement recommandé d'arrêter de fumer, car le tabac risque d'accentuer les troubles vasculaires. Certains médicaments, comme le méthotrexate, imposent un arrêt de la consommation d'alcool. Il est également impératif d'être vigilant au sujet des vaccins (et de tout médicament en général) : il faut systématiquement en discuter avec son médecin car la plupart des vaccins sont déconseillés aux personnes atteintes de SCS.

Enfin, des exercices réguliers et un régime équilibré sont indispensables pour renforcer l'organisme, ne pas être en surpoids et maintenir sa mobilité (surtout pour les personnes ayant des troubles neurologiques dus à la maladie).

● **Comment se faire suivre ?**

La prise en charge du SCS se fait dans des services hospitaliers de médecine interne et de pneumologie spécialisés dans les vascularites.

Dès que le diagnostic est posé, le traitement est mis en place. Un suivi attentif sera instauré, pour vérifier que les symptômes régressent, mais aussi pour s'assurer que le traitement est bien toléré et qu'il n'y a pas de rechute. Même après une rémission, il faut consulter régulièrement son médecin.

Il est important de surveiller le syndrome inflammatoire (voir page 7) et l'apparition d'éventuelles complications dues au traitement par des prises de sang régulières. De même, le dosage des pANCA se fera systématiquement car leur persistance pourrait être associée à un risque plus élevé de rechute.

En outre, une radiographie ou un scanner des poumons sera probablement réalisée régulièrement afin de s'assurer qu'il n'y a pas de rechute (apparition d'infiltrats).

L'atteinte des reins est rare au cours du SCS, mais comme elle est potentiellement dangereuse, il est important, à l'aide d'analyses d'urine régulières, de s'assurer qu'une glomérulonéphrite n'apparaît pas.

● **Quelles sont les informations à connaître et à faire connaître en cas d'urgence ?**

Il est nécessaire de signaler le traitement en cours afin d'éviter les interactions médicamenteuses. Par ailleurs, si une opération doit être envisagée, il est impératif de faire part du diagnostic à l'équipe soignante, car l'anesthésie peut s'avérer délicate chez les personnes atteintes de SCS.

● Peut-on prévenir cette maladie ?

A l'heure actuelle, il n'existe aucune prévention possible du SCS.

Vivre avec

● Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie familiale, professionnelle, sociale, scolaire ou sportive ?

Les conséquences du SCS sur la vie quotidienne varient considérablement d'un malade à l'autre. Certaines personnes n'auront jamais de vascularite grave, et leur qualité de vie sera surtout conditionnée par la sévérité de l'asthme, qui peut obliger à limiter les activités sportives par exemple.

D'autres malades, en revanche, souffriront de problèmes divers : sinusites douloureuses, éruptions cutanées, problèmes pulmonaires, cardiaques, nerveux et/ou gastro-intestinaux graves et invalidants. Le traitement lui-même, malgré son efficacité, peut également être une contrainte considérable en raison des nombreux effets secondaires.

Cependant, le SCS, s'il reste une affection sévère, est désormais traité avec succès chez une majorité de personnes qui bénéficient après rémission d'une très bonne qualité de vie.

● ● ● En savoir plus

● Où en est la recherche ?

La recherche sur le SCS, et de manière générale sur les vascularites, porte sur une meilleure compréhension des mécanismes en cause dans la maladie, et sur l'amélioration constante des traitements, notamment dans le but d'en limiter les effets indésirables.

● Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

En contactant les associations de malades consacrées aux vascularites. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services** au 0 810 63 19 20 (Numéro azur, prix d'un appel local) ou sur le site **Orphanet** (www.orphanet.fr).

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

CONTACTEZ

Maladies Rares Info Services au 0 810 63 19 20
numéro azur, prix d'une communication locale

OU CONSULTEZ ORPHANET www.orphanet.fr

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

Maladies Rares
Info Services

0 810 63 19 20

N° Azur, prix appel local

AVEC LA COLLABORATION DE :

Professeur Loïc Guillevin - Docteur Christian Pagnoux

Centre de référence pour les vascularites
nécrosantes et sclérodermies systémiques
Hôpital Cochin, Paris

Professeur Eric Hachulla

Centre de référence des atteintes
vasculaires de la sclérodermie
Hôpital Claude Huriez - Lille

Wegener Info et vascularites

