

VASCULARITES ASSOCIÉES AUX ANCA, DES MALADIES RARES

SEE ME HEAR ME

#myANCAvasculitis

QU'EST-CE QU'UNE VAA (vascularite associée aux ANCA) ?

Les vascularites sont des maladies graves et handicapantes qui se caractérisent par une inflammation de la paroi des vaisseaux sanguins, artères, veines et/ou capillaires. Elles peuvent toucher les vaisseaux sanguins présents dans tout l'organisme et ainsi causer des lésions au niveau des reins, des poumons, de la sphère ORL (gorge, nez, oreilles), de la peau, du système nerveux, de l'appareil gastro-intestinal, des yeux et du cœur.

Les VAA sont des maladies inflammatoires auto-immunes caractérisées par une atteinte des petits vaisseaux et la présence d'un auto-anticorps appelé ANCA (anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles). On distingue en réalité 3 maladies différentes : la granulomatose avec polyangéite (GPA) anciennement connue sous le nom de maladie de Wegener, la polyangéite microscopique (PAM) et la granulomatose éosinophilique avec polyangéite (GEPA) anciennement appelée syndrome de Churg-Strauss. Elles restent rares et touchent environ 150 personnes pour 1 million d'habitants en Europe.

QUELS EN SONT LES SYMPTÔMES ?

La VAA pouvant affecter n'importe quelle partie du corps, les symptômes dépendent de(s) l'organe(s) touché(s) et sont donc très variables, mais les atteintes sont principalement pulmonaires, ORL, et rénales pour les formes les plus graves.

De plus, ils sont majoritairement peu spécifiques dans un premier temps : fatigue, perte de poids, perte d'appétit, fièvre, douleurs dans les membres ou sueurs nocturnes.

COMMENT SE DÉVELOPPE-T-ELLE ?

Comme toutes les maladies auto-immunes, les VAA correspondent à une réponse immunitaire anormale causée par un mécanisme de défense de l'organisme inapproprié. Le système immunitaire n'identifie plus ce qui est du soi et ce qui est du non-soi.

Dans ce cas, il s'agit d'un processus impliquant un auto-anticorps (appelé ANCA) qui va se lier à une protéine constitutive du cytoplasme (partie intérieure d'une cellule) d'un type de globules blancs spécifiques que l'on appelle les polynucléaires neutrophiles. Les neutrophiles ainsi activés à tort vont adhérer aux parois des vaisseaux sanguins puis y pénétrer, entraînant une réaction anormale. Il s'enclenche alors un cycle inflammatoire dû à la présence de ces neutrophiles en nombre et d'autres composantes de l'immunité (protéines du système du complément), qui endommagent les vaisseaux sanguins.

Si ce mécanisme immunitaire est connu, les causes initiales de l'apparition d'une VAA ne sont pas formellement identifiées. Sont évoqués, en fonction du type de vascularites, des facteurs environnementaux, des prédispositions génétiques, des infections microbiennes...

COMMENT LA DIAGNOSTIQUE-T-ON ?

Rare & complexe, la VAA contraint souvent les patients à un parcours médical de plusieurs mois voire d'années avant que le diagnostic ne soit établi (plus de six mois pour un tiers des patients). C'est l'association des manifestations cliniques, des résultats d'analyses complémentaires (sang, urine, imagerie & biopsie), de l'historique du patient et de son écoute par le praticien qui permet d'établir un diagnostic de certitude conditionnant le traitement proposé.

QUELS TRAITEMENTS ?

Le traitement varie en fonction de la VAA diagnostiquée et de la gravité de l'inflammation, mais d'une manière générale, l'approche thérapeutique consiste à diminuer l'inflammation et ainsi stopper les lésions et nécroses associées aux VAA.

Le traitement comporte habituellement deux phases : une phase d'induction visant à obtenir une rémission le plus rapidement possible (mise en sommeil de la maladie), suivie d'une phase d'entretien pour maintenir cette rémission le plus longtemps possible. Mais, la VAA a un fort potentiel de rechute, une surveillance rapprochée et régulière auprès des spécialistes est donc nécessaire.

QUELS AXES D'AMÉLIORATION ?

Bien que le traitement standard actuel ait considérablement augmenté le taux de survie, près de 45 % des patients rechutent ou n'obtiennent toujours pas de rémission complète et durable après 6 mois sans utilisation continue de glucocorticoïdes.

Par ailleurs, en modulant la réponse immunitaire, les traitements administrés dans le cadre d'une VAA rendent le patient plus vulnérable aux infections, ces dernières représentant en effet 50 % de la mortalité précoce au cours de la première année.

Enfin, l'impact sur la qualité de vie reste variable d'une personne à l'autre en fonction de la nature et du stade de la maladie, du traitement et de la réponse individuelle. L'accompagnement, l'information ainsi qu'une prise en charge active du patient, des aidants et des proches sont des enjeux primordiaux.

« J'avais énormément de maux de tête, des douleurs articulaires et j'étais extrêmement fatiguée. »

Hellen, atteinte de GPA

« Les médecins me renvoyaient à la maison en me disant c'est une grippe, soyez patiente, ça va passer ! »

Martina, atteinte de PAM

« Le médecin a changé mon traitement. Cela a fonctionné et les poussées se sont limitées à 1 ou 2 par an. »

Jeremy, atteint de PAM



L'association de patients France Vascularites écoute, soutient, oriente, informe et accompagne les patients atteints de vascularites ainsi que leurs proches en France et dans les pays Francophones. Elle crée des liens locaux et développe des outils pour réduire l'isolement, améliorer la qualité de vie et lutter contre les retards et les impasses diagnostiques. Elle est impliquée dans la recherche clinique et la soutient par tous les moyens à sa disposition. Elle est partenaire de nombreuses institutions pour permettre la reconnaissance et donner de la visibilité à ces maladies.



Mieux connaître sa maladie, c'est mieux vivre avec elle chaque jour.

Association France Vascularites - 09 87 67 02 38

association.vascularites@gmail.com - <https://www.association-vascularites.org/>

