

GRANULOMATOSE DE WEGENER

Qu'est-ce que la granulomatose de Wegener ?

La granulomatose de Wegener est une maladie rare qui fait partie du groupe des vascularites systémiques. Cette maladie affecte environ une personne sur 20.000 à 30.000 dans le monde. Les symptômes sont liés à l'inflammation des vaisseaux sanguins, qui peut toucher différents organes dans le corps. On considère parfois la granulomatose de Wegener comme une maladie auto-immune, c'est-à-dire liée à un emballement du système de défense immunitaire qui s'attaquerait alors aux tissus et aux organes du patient lui-même.

Quelle est la cause de la granulomatose de Wegener ?

On ne connaît pas la cause exacte de cette maladie, et il n'y en a probablement pas qu'une seule. On sait par contre qu'elle n'est pas contagieuse.

Qui sont les personnes atteintes de la granulomatose de Wegener ?

La granulomatose de Wegener peut survenir à tout âge. Cependant, elle apparaît surtout chez des adultes âgés de 40 à 60 ans, aussi bien des femmes que des hommes. Elle atteint presque exclusivement les personnes à peau blanche (que l'on dit parfois 'Caucasiens').

Quels sont les symptômes de la maladie ?

La granulomatose de Wegener est une maladie systémique, c'est-à-dire qu'elle peut affecter tous les organes et tissus du corps. Elle touche cependant avec prédilection les voies respiratoires hautes (nez, sinus, oreilles) et basses (poumons, bronches) et fréquemment les reins, la peau, les yeux et les nerfs.

Environ 90% des patients signalent avoir un «rhume» traînant, le «nez qui coule» ou une sinusite qui ne guérit pas malgré plusieurs traitements antibiotiques successifs. Les autres signes peuvent être des ulcérations de la muqueuse nasale, avec parfois d'importantes croûtes nasales, des déformations du nez (en nez de boxeur), une inflammation des oreilles ou des yeux, de la toux, des douleurs thoraciques, une éruption cutanée, de la fièvre, de la fatigue, une sensation de faiblesse générale et persistante, un manque d'appétit, un amaigrissement, des douleurs articulaires, ou du sang dans les urines.

Tous les patients n'ont cependant pas l'ensemble de ces symptômes.

Comment fait-on le diagnostic ?

Le diagnostic repose sur la combinaison d'arguments cliniques et biologiques comme la détection d'auto-anticorps (les ANCA) dans le sang des patients. D'autres tests sanguins et urinaires, des radiographies ou des scanners, et des biopsies de tissus ou d'organe sont habituellement nécessaires, pour le diagnostic et choisir le traitement le plus adapté.

Quel est le pronostic de la maladie ?

Il n'y a pas de traitement efficace à 100%, mais une prise en charge thérapeutique précoce et adaptée dans des centres spécialisés permet dans la majorité des cas d'obtenir une rémission

de la maladie. On parle de rémission, plutôt que de guérison, car les rechutes sont fréquentes. Cependant le diagnostic de rechute est en général plus rapide à faire, puisque la granulomatose de Wegener est déjà connue, et le traitement peut donc être mis en route plus tôt et à stade moins avancé de la maladie.

En quoi consiste le traitement de la granulomatose de Wegener ?

Des corticoïdes et des immunosuppresseurs sont habituellement prescrits pour obtenir une rémission de la maladie puis limiter le risque de rechute. Le traitement prescrit est fort dans un premier temps (pour induire la rémission), puis les doses des médicaments sont diminuées et les immunosuppresseurs sont changés (allégés) pour maintenir la rémission de façon durable. L'ensemble du traitement dure un minimum de 18 mois.

Qu'est-ce qu'une vascularite ?

Une vascularite est définie par l'existence d'une inflammation des vaisseaux sanguins, artères, veines et/ou capillaires. Le groupe des vascularites comporte plusieurs maladies différentes, qui mettent parfois le pronostic vital en jeu. Leurs causes sont pour la plupart totalement inconnues, mais avec les progrès effectués en médecine ces 20 dernières années, des traitements existent aujourd'hui qui ont permis d'en améliorer de façon très significative l'évolution.

La poursuite des recherches biomédicales et thérapeutiques dans le domaine des vascularites reste essentielle pour en améliorer la prise en charge et finalement en guérir.

A propos de la Vasculitis Foundation

La Vasculitis Foundation (VF, auparavant Wegener's Granulomatosis Association) est la plus importante association internationale de soutien et d'information des patients atteints de vascularite et de leur entourage.

Les objectifs de la VF, à travers son site internet, ses publications périodiques, ses brochures d'information, ses contacts étroits avec de nombreux chercheurs et médecins spécialistes, ses réunions, ainsi que par la création et le soutien de nombreux groupes de patients à travers le monde, sont d'améliorer la connaissance, d'aider à promouvoir la recherche, et de pouvoir fournir toutes les informations nécessaires, dans le domaine des vascularites, aux patients, à leur famille et à leurs amis pour leur permettre de mieux combattre la maladie.

A propos de l'association Wegener Infos Vascularites et du Groupe Français d'Etude des Vascularites

Le Groupe Français d'Etude des Vascularites est un groupe de recherche thérapeutique et biomédicale créé au début des années 80 en France. Ce groupe participe au conseil scientifique de l'association Française des patients atteints de vascularite, Wegener et Infos Vascularites, créée en Janvier 2006 et qui est le correspondant en France de la VF.