

POLYANGEITE MICROSCOPIQUE

Qu'est-ce que la polyangéite microscopique ?

La polyangéite microscopique (PAM, est caractérisée par une inflammation des vaisseaux sanguins de petit calibre, en particulier des reins, poumons, des nerfs et de la peau. Plus de 80-90% des patients ont une atteinte rénale, identique à celle que l'on peut rencontrer au cours de la granulomatose de Wegener (glomérulonéphrite extra-capillaire). Par contre, les lésions inflammatoires au cours de la polyangéite microscopique ne sont pas granulomateuses.

Parfois, des vaisseaux de moyen calibre peuvent aussi être atteints, mais de façon non prédominante. Dans ces cas, la distinction entre PAM et périartérite noueuse (PAN, à ne pas confondre), qui est une vascularite affectant les vaisseaux de moyen calibre peut être difficile. Ce n'est d'ailleurs qu'en 1994 que la PAM a été clairement individualisée par la Nomenclature des Vascularites Systémiques de la Conférence de Consensus de Chapel Hill. Auparavant, PAN et PAM était très souvent confondues alors qu'il existe d'importantes différences cliniques.

Quelle est la cause de la polyangéite microscopique ?

On ne connaît pas la cause exacte de cette vascularite, qui n'est d'ailleurs sûrement pas unique. On sait par contre que ce n'est pas contagieux.

Qui sont les personnes atteintes de vascularite de polyangéite microscopique ?

La PAM 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'). Elle semble plus fréquente que la granulomatose de Wegener en Asie.

Quels sont les symptômes de la maladie ?

La PAM est une maladie systémique, c'est-à-dire qu'elle peut affecter tous les organes et tissus du corps. Les signes les plus fréquents au début de la maladie sont la fièvre, les douleurs musculaires et articulaires, la fatigue et une faiblesse générale, ainsi qu'une perte de poids non liée à un régime. L'atteinte rénale, qui est très fréquente, est en général « silencieuse » au début, et ne se détecte que par des examens d'urines (détection de traces de sang et/ou d'albumine à la bandelette urinaire et aux examens microscopiques des urines). Parfois, lorsque l'atteinte rénale est plus sévère ou avancée, la quantité d'urine émise par jour diminue et les urines deviennent sombres. L'atteinte pulmonaire est liée l'inflammation des capillaires des poumons, qui deviennent anormalement perméable au sang, entraînant ainsi une hémorragie alvéolaire, qui est rarement très importante, mais qui peut causer de l'essoufflement, des douleurs thoraciques et parfois des crachats de sang et une anémie. On parle de syndrome pneumo-rénal lorsqu'il existe une atteinte rénale et pulmonaire associée.

D'autres organes peuvent être atteints, comme les nerfs périphériques (neuropathie se traduisant par des fourmillements dans les pieds et/ou mains, ou par une diminution de la force musculaire lors de certains mouvements), la peau (purpura, ulcération cutanée des

jambes), ou du tube digestif (douleurs abdominales ou présence de trace de sang dans les selles, rouge ou noir s'il vient de l'estomac).

Comment fait-on le diagnostic ?

Plus de 80% des patients atteints de PAM ont des anticorps dans le sang, les ANCA, habituellement dirigés contre une protéine appelée myélopéroxydase (on dit souvent ANCA anti-MPO).

D'autres tests sanguins et urinaires, des radiographies ou des scanners, et surtout des biopsies de tissus ou d'organe, en particulier des biopsies rénales, sont habituellement nécessaires, pour le diagnostic et choisir le traitement le plus adapté.

Quel est le pronostic de la maladie ?

Comme pour la granulomatose de Wegener, au cours de laquelle on détecte aussi très souvent des ANCA (dirigés la plupart du temps contre une protéine, la PR3), 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 très grande majorité des cas d'obtenir une rémission de la maladie. On parle de rémission, plutôt que de guérison, car les rechutes sont assez fréquentes, de l'ordre de 30% des patients. Cependant le diagnostic de rechute est en général plus rapide à faire, puisque la PAM est déjà connue, et le traitement peut donc être mis en route plus tôt et à stade moins avancé de la maladie.

Quel est le traitement de la vascularite de la polyangéite microscopique ?

Des corticoïdes et des immunosuppresseurs sont habituellement prescrits en cas d'atteinte rénale et/ou pulmonaire pour obtenir une rémission de la maladie puis pour limiter le risque de rechute. On y adjoint parfois des échanges plasmatiques dans les cas les plus graves. 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, au bout de 6 mois en moyenne, pour d'autres, un peu moins forts, afin maintenir la rémission de façon durable. L'ensemble du traitement dure un minimum de 18 mois. D'autres traitements existent (rituximab...) qui sont pour le moment réservés aux formes graves et rebelles aux traitements de référence.

Dans certaines formes modérées de la maladie, notamment en cas d'atteinte cutanée isolée, une corticothérapie seule peut être tentée dans un premier temps, en réservant les immunosuppresseurs aux situations de résistance aux corticoïdes.

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 Infos et Vascularites, créée en Janvier 2006 et qui est le correspondant en France de la VF.