

# La polyangéite microscopique

*Micropolyangéite*

[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 la polyangéite microscopique. 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 la polyangéite microscopique ?

La polyangéite microscopique (PAM), aussi appelée micropolyangéite, est due à une atteinte des tubes qui transportent le sang dans le corps (vaisseaux sanguins). Les parois des vaisseaux sanguins sont le siège d'une inflammation qui gêne le passage du sang vers les différents organes montrant alors des signes de souffrance (ischémie). Cette maladie des vaisseaux sanguins (vascularite) touche le plus souvent les reins, la peau, les poumons et les articulations. Cependant, tous les organes peuvent être touchés, notamment les nerfs, le système digestif, le cœur et les yeux.

### ● Combien de personnes sont atteintes de cette maladie ?

La prévalence (nombre de personnes atteintes de la maladie dans une population donnée à un moment donné) de la PAM est d'environ un à six habitants sur 100 000.

### ● Qui peut en être atteint ? Est-elle présente partout en France et dans le monde ?

La maladie touche toutes les populations et tous les âges, y compris les enfants. Toutefois, elle apparaît le plus souvent à l'âge adulte, vers 50 ans. Elle touche presque exclusivement les personnes d'origine européenne. La PAM est plus fréquente dans les pays du Sud de l'Europe que dans ceux du Nord.

### ● A quoi est-elle due ?

La cause exacte de la PAM n'est pas connue. Il s'agit très probablement d'une maladie auto-immune ; cela signifie que les défenses (on parle de défenses immunitaires), qui normalement s'attaquent aux éléments « étrangers » à l'individu (bactéries, virus...), se retournent contre les cellules mêmes de l'organisme et les attaquent. En fait, l'organisme produit dans ce cas des anticorps (substances de défenses) nocifs, appelés auto-anticorps,

qui entraînent la destruction de certains tissus (comme les vaisseaux, les articulations, ...) et occasionnent d'importantes réactions inflammatoires. On ne sait pas pour quelle raison les défenses immunitaires se dérèglent, mais plusieurs facteurs (environnementaux et génétiques) sont probablement en cause.

Dans le cas de la PAM, des auto-anticorps particuliers appelés pANCA anti-MPO entraînent la fragilisation et/ou la destruction des vaisseaux sanguins de petite taille. Les auto-anticorps pANCA (acronyme anglais pour Anti-neutrophil cytoplasmic antibody) s'attaquent à des éléments du sang appelés globules blancs (cellules qui permettent à l'organisme de se défendre). Les pANCA sont retrouvés dans de nombreuses vascularites.

## ● Est-elle contagieuse ?

Non, la PAM n'est pas contagieuse.

## ● Quelles en sont les manifestations ?

La PAM peut toucher plusieurs organes : c'est pourquoi on la classe parmi les maladies systémiques (qui touchent plusieurs systèmes). La maladie se présente tout d'abord par des manifestations peu spécifiques : une fièvre, une grande fatigue, un amaigrissement rapide inexplicable et éventuellement des douleurs dans les muscles (myalgies) et dans les articulations (arthralgies). Puis d'autres manifestations peuvent apparaître, en fonction des organes concernés par la mauvaise circulation du sang (les reins, la peau, les poumons, le système nerveux ou digestif, le cœur...). L'atteinte à la fois des poumons et des reins est appelée syndrome pneumo-rénal. C'est une des manifestations les plus sévères de la maladie.

Chaque cas est unique, et rares sont les personnes qui cumulent toutes les manifestations énumérées ci-dessous.

### Atteinte des reins et du système urinaire

Une grande majorité de malades ont une atteinte des reins (inflammation appelée glomérulonéphrite). Au début, il est fréquent qu'il n'y ait aucune manifestation. L'atteinte des reins n'est alors décelable que par des analyses d'urine. Les anomalies les plus fréquentes sont un excès de protéines dans les urines (protéinurie) ou la présence de sang en très petite quantité, invisible à l'œil nu (hématurie microscopique). Certains signes peuvent apparaître par la suite : la diminution de la quantité d'urine émise par jour (oligurie), un changement de couleur de l'urine qui devient foncée à cause de la présence de sang (hématurie) ou une urine « mousseuse ». Le dosage dans le sang d'une substance, appelée créatinine, reflète l'état de la fonction rénale. Son augmentation témoigne d'une anomalie de fonctionnement des reins. Les reins ne parviennent plus à produire normalement l'urine qui permet d'éliminer l'eau et le sel en excès, et, de façon générale, tous les déchets de l'organisme. En l'absence de traitement, l'inflammation rénale peut évoluer vers une perte de la fonction rénale (insuffisance rénale) qui nécessite la mise en place d'une dialyse (filtration artificielle du sang qui permet d'éliminer les déchets présents) et éventuellement d'une greffe (voir « le traitement, la prise en charge, la prévention »).

### Atteinte des poumons

Chez environ une personne sur trois, l'inflammation peut aussi atteindre les poumons. Lorsque les vaisseaux des poumons sont atteints, les personnes ont le plus souvent d'une

toux, d'un essoufflement et/ou de douleurs dans la poitrine. Parfois, la toux s'accompagne de crachats (expectorations) contenant du sang (hémoptysie). Ce saignement traduit le passage de sang dans les poumons (hémorragie alvéolaire), et il est lié à une réaction inflammatoire anormale des petits vaisseaux des poumons. Les hémoptysies peuvent être modérées et répétées ou au contraire massives (expectoration d'une grande quantité de sang).

L'enveloppe des poumons (plèvre) peut également être touchée. L'inflammation peut provoquer l'apparition de liquide dans la plèvre (épanchement pleural ou pleurésie). La pleurésie se manifeste par une douleur du thorax qui irradie vers l'épaule. Cette douleur, parfois très violente, est exagérée par la toux et par l'inspiration et elle peut gêner la respiration (essoufflement).

### Atteinte des articulations et des muscles

Les douleurs des articulations (arthralgies) et des muscles (myalgies) sont très fréquentes. Les articulations peuvent être enflées, rouges et chaudes, signes de l'inflammation articulaire (arthrite). Les douleurs musculaires peuvent être intenses, diffuses et s'accompagnent parfois d'une diminution du volume des muscles (fonte musculaire).

### Atteinte de la peau

L'atteinte de la peau concerne près d'un malade sur deux. Souvent, des petites taches piquetées rouges apparaissent, surtout au niveau des jambes. Elles sont appelées « purpura » et ne disparaissent pas lorsqu'on appuie dessus. Certaines peuvent devenir douloureuses et se creuser, donnant des petites plaies (ulcérations).

Des petites plaques en relief de couleur rouge ou violacée ou des plaques rouges peuvent aussi apparaître, surtout sur les avant-bras et les pieds. Parfois, des petits saignements sous les ongles sont visibles.

### Atteinte neurologique

Environ 1 malade sur 3 ressent des sensations anormales de fourmillements, de picotements (paresthésies) ou d'engourdissement, une perte de la sensation du toucher (anesthésie) voire de faiblesse des muscles des membres inférieurs et/ou supérieurs. Ces manifestations peuvent être en rapport avec une neuropathie périphérique, c'est-à-dire, une atteinte des nerfs périphériques qui véhiculent l'information sous forme de signaux électriques entre le système nerveux central (cerveau et moelle épinière) et les muscles, la peau et les autres organes.

Dans de très rares cas, l'inflammation touche les vaisseaux du cerveau et peut avoir des conséquences graves comme un « accident vasculaire cérébral » (AVC). L'AVC peut être dû :

- à une hémorragie cérébrale en cas de rupture d'un vaisseau
- à une souffrance du tissu (ischémie) par manque d'oxygène (hypoxie) lié à un défaut d'irrigation du sang dans certaines régions du cerveau.

### Atteinte gastro-intestinale

Un malade sur deux a des douleurs abdominales, parfois accompagnées de nausées et de diarrhées qui peuvent contenir du sang. Ces douleurs peuvent être la conséquence du mauvais fonctionnement ou de l'arrêt du transit intestinal. Dans de rares cas, ces troubles du transit peuvent entraîner des perforations de l'intestin (trous dans le tube digestif) et mettre la vie en danger si les perforations ne sont pas traitées à temps par une chirurgie appropriée.

### Atteinte des yeux

Les atteintes des yeux sont très rares. Il s'agit d'une inflammation dont les symptômes principaux sont : douleur, rougeur, sensation pénible à la lumière, vision trouble et voilée. L'inflammation peut toucher le blanc de l'œil (la sclère) dont l'atteinte s'appelle sclérite ou épisclérite, ou une des membranes de l'œil, l'uvée, dont l'atteinte s'appelle uvéite.

### Atteinte cardiovasculaire

Les manifestations cardiaques concernent moins d'une personne sur cinq. Il peut s'agir d'une inflammation de la membrane entourant le cœur, le péricarde (péricardite). Celle-ci entraîne une douleur du thorax (douleur thoracique) qui rend la respiration difficile (dyspnée). Cette douleur augmente lors de l'inspiration et dans la position couchée sur le dos. Des battements de cœur irréguliers (arythmie) peuvent aussi apparaître.

### Atteinte du nez, des sinus et de la bouche

Certains malades souffrent de maux de gorge et peuvent parfois avoir des petites plaies à l'intérieur de la bouche (ulcérations). Dans certains cas, une inflammation des sinus (sinusite) peut survenir. Elle se manifeste par une douleur diffuse autour de l'œil ou autour du nez ou encore des saignements de nez (épistaxis).

## ● Comment expliquer les manifestations de la maladie?

Les différentes manifestations de la PAM sont dues à l'inflammation des vaisseaux sanguins (vascularite) de petite taille. L'inflammation des vaisseaux entraîne l'épaississement et la fragilisation de leurs parois. Ces altérations provoquent un ralentissement de la circulation du sang, empêchant parfois le sang de passer normalement et donc d'apporter aux tissus de l'oxygène (hypoxie) et des nutriments en quantité suffisante. Dans les cas les plus sévères, lorsque la paroi d'un vaisseau est fragilisée, l'enveloppe du vaisseau devient perméable ou peut se rompre et laisse s'échapper le sang (hémorragie). Les manifestations de la PAM, dans les différents organes sont le résultat de ces manques d'irrigation sanguine. Elles peuvent être temporaires ou définitives, si l'organe a souffert trop longtemps.

## ● Quelle est son évolution ?

Aujourd'hui, la PAM reste une maladie qui peut avoir des conséquences graves, en raison de ses manifestations rénales, pulmonaires et/ou intestinales. Cependant, si la maladie est découverte à son début, un traitement approprié permet la disparition des manifestations (rémission) dans la majorité des cas. Cependant, une ou plusieurs rechutes sont possibles. Elles concernent environ un tiers des malades, et surviennent surtout dans les 5 ans qui suivent le diagnostic. Le diagnostic de rechute est en général plus rapide à faire, puisque la maladie est déjà connue, et le traitement est mis en route plus tôt.

De manière générale, l'évolution et la prise en charge du malade dépendent essentiellement de la gravité de l'atteinte des reins et des poumons.

## ● Comment fait-on le diagnostic de la PAM ? En quoi consistent les examens complémentaires ? A quoi vont-ils servir ?

Au début de la maladie, le diagnostic de PAM est difficile à faire car la maladie se manifeste par des symptômes variés et peu spécifiques. C'est la combinaison des manifestations cliniques non spécifiques (fièvre, douleur des muscles et/ou des articulations, ...), d'autres plus évocatrices (atteinte de la peau, des reins, des poumons, ..) et des résultats d'analyses anormaux, qui doivent conduire le médecin à adresser ces malades à un centre spécialisé, le plus souvent un service hospitalier de médecine interne, pour préciser le diagnostic de PAM, évaluer la gravité de la maladie et choisir le traitement le plus adapté.

### Analyses d'urine

Les analyses d'urine permettent de déceler la présence anormale de protéines et/ou de sang, qui traduit l'inflammation au niveau des reins (glomérulonéphrite).

### Analyses de sang

Les analyses de sang permettent d'apporter un certain nombre d'informations. Elles mettent en évidence la présence d'une inflammation, qui se traduit par une augmentation du nombre de globules blancs (cellules qui permettent à l'organisme de se défendre), une augmentation de la vitesse de sédimentation (vitesse à laquelle tombent, au fond du tube après le prélèvement sanguin, les éléments du sang formés par : les globules blancs, les globules rouges et les plaquettes) ; une augmentation de la CRP (substance présente dans le sang qui est aussi un marqueur de l'inflammation). De plus, l'analyse sanguine permet de rechercher une anémie (globules rouges en quantité insuffisante dans le sang), souvent présente dans les syndromes inflammatoires et de mesurer la créatinine, qui reflète la fonction rénale.

Les analyses sanguines permettent aussi de rechercher des auto-anticorps, ce sont des anticorps qui se retournent contre l'organisme lui-même et que l'on retrouve dans les maladies auto-immunes. Dans le cas de la PAM, on peut trouver chez quatre personnes sur cinq, des auto-anticorps pANCA anti-MPO (voir le chapitre «A quoi est-elle due?»). On peut aussi les détecter dans d'autres maladies qui impliquent ou non une inflammation des petits vaisseaux.

### Biopsie

Pour confirmer le diagnostic, il est habituellement nécessaire de réaliser une biopsie. La biopsie consiste à réaliser, sous anesthésie, un petit prélèvement d'un tissu atteint par l'inflammation (peau, poumon, rein) dans le but de l'examiner au microscope. L'examen au microscope permettra, le plus souvent, de révéler la présence d'une inflammation caractéristique des petits vaisseaux sanguins.

La biopsie rénale est presque toujours indispensable. Elle permet de confirmer le diagnostic de PAM par la présence d'une inflammation (glomérulonéphrite) et d'évaluer la sévérité de l'atteinte rénale.

La biopsie rénale se fait en prélevant, à l'aide d'une aiguille (ponction), un ou plusieurs

petits fragments du rein. Avant de l'effectuer, on réalise une prise de sang pour évaluer la faculté du sang à coaguler (coagulation). Il est important de s'assurer que la coagulation du sang est normale avant l'intervention pour éviter des complications éventuelles. Le malade est installé à plat ventre sur un plan dur et la ponction se fait sous anesthésie locale. Les fragments recueillis sont examinés au microscope. Après la ponction il est nécessaire de rester au lit. Les urines sont recueillies pendant les heures qui suivent et la tension artérielle est surveillée. Pendant quelques jours, il est conseillé d'éviter toute activité physique intense et les longs voyages. L'aspirine est déconseillée avant et après toute biopsie car elle entraîne un risque de saignement accru (dans tous les cas, il faut informer le médecin qui fait la biopsie des traitements en cours avant le prélèvement).

### Imagerie médicale

Si les poumons sont atteints par l'inflammation, alors la radiographie des poumons (ou le scanner) montre des zones plus ou moins grandes et floues (opacités ou infiltrats) qui correspondent à des parties endommagées des poumons. Il s'agit, en général, d'un saignement anormal dans les poumons dû à la réaction inflammatoire (hémorragie alvéolaire).

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

D'autres maladies proches, notamment d'autres vascularites (inflammation des vaisseaux), comme la périartérite noueuse, le syndrome de Churg-Strauss, la maladie de Horton, la maladie de Takayasu ou la granulomatose de Wegener, sont des affections très similaires. Les analyses de sang, les biopsies et certaines manifestations spécifiques permettent de différencier la majorité de ces maladies de la PAM. Cependant, dans les formes les moins sévères de PAM, quand les reins et les poumons sont épargnés, il est parfois impossible de la distinguer d'une périartérite noueuse.

D'autres maladies (infections, cancers, maladies du sang) peuvent également entraîner certaines des manifestations observées dans la PAM.

### ● Peut-on dépister cette maladie chez les personnes à risque 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 ?

La PAM n'est pas une maladie héréditaire puisqu'elle n'est pas transmise directement des parents à leurs enfants.

Pendant la grossesse, il existe un très faible risque de transmission d'une forme temporaire de la maladie de la mère à l'enfant à travers le placenta. Le placenta est un tissu qui assure l'échange des substances contenues dans le sang de la mère et celui du fœtus. Il permet ainsi d'apporter les éléments nutritifs et l'oxygène nécessaire au développement du futur bébé, tout en évacuant les déchets qu'il produit. Les auto-anticorps, responsables de l'inflammation des vaisseaux, produits par la mère peuvent passer à travers le placenta et, en



théorie, entraîner l'apparition d'une PAM chez le bébé. Un seul cas a été rapporté à ce jour, et l'enfant a très bien récupéré avec des corticoïdes et est guéri. Des grossesses ont été menées sans aucune complication, chez la mère comme chez l'enfant.

## Le traitement, la prise en charge, la prévention

### ● Existe-t-il un traitement pour cette maladie ?

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

Le traitement classique repose sur un traitement à base de corticoïdes (corticothérapie) associée ou non à un traitement par immunosuppresseurs.

Les corticoïdes (ou corticostéroïdes), dont la prednisone, sont des anti-inflammatoires qui permettent de contrôler la maladie. Quand la maladie est particulièrement sévère, l'administration intraveineuse de corticoïdes en perfusion d'une heure est parfois réalisée lors des premiers jours du traitement (« bolus de méthylprednisolone »). Les effets bénéfiques du traitement apparaissent rapidement, mais celui-ci doit être prolongé pendant au moins douze mois pour maintenir la rémission. Dans la mesure du possible, la dose de corticoïdes est diminuée au fur et à mesure, une fois que l'état général s'améliore.

Les immunosuppresseurs sont des médicaments qui permettent de réduire ou d'atténuer le système immunitaire. Ils sont destinés à soulager l'inflammation, à réguler le système de défense de l'organisme et donc à limiter « l'emballement » du système immunitaire lorsque la maladie continue à s'aggraver malgré le traitement par corticoïdes.

Les immunosuppresseurs sont souvent prescrits quand le traitement par corticoïdes est insuffisant, ou d'emblée chez les personnes les plus sévèrement atteintes. Leur administration est faite en milieu hospitalier.

L'immunosuppresseur le plus souvent utilisé est le cyclophosphamide associé à la corticothérapie. Il est administré par voie intraveineuse tous les 15 jours pendant 1 mois puis toutes les 3 semaines jusqu'à l'obtention de la rémission. Lorsque la maladie est stabilisée, le cyclophosphamide peut être remplacé par d'autres immunosuppresseurs, notamment l'azathioprine (par voie orale) ou le méthotrexate (par voie orale ou injectable), dans le but de maintenir la rémission (traitement dit d'entretien). Habituellement ce traitement d'entretien dure 18 à 24 mois.

Si l'atteinte des reins et/ou des poumons est importante, des échanges plasmatiques (plasmaphérèse) sont également utilisés en association aux traitements médicamenteux. La plasmaphérèse consiste à nettoyer la partie liquide du sang, c'est-à-dire, le sang débarrassé des cellules normalement présentes comme les globules rouges, blancs, ... (plasma) à l'aide d'une machine (comme une dialyse). Cette technique permet de diminuer la quantité d'auto-anticorps (pANCA) dans le plasma des malades et de se débarrasser de certains autres éléments toxiques à l'origine de la maladie.

Le traitement, en diminuant l'inflammation, permet dans la plupart des cas de rétablir le fonctionnement normal des reins. Cependant quand les reins sont trop endommagés, une perte de la fonction rénale peut s'installer (insuffisance rénale irréversible). Il est alors indispensable de programmer rapidement des dialyses. Il s'agit d'une filtration artificielle du sang effectuée régulièrement par une machine qui éliminera les déchets de l'organisme. Deux méthodes de dialyse sont réalisables : l'hémodialyse ou la dialyse péritonéale (s'ef-

fectuant au niveau de l'abdomen). L'hémodialyse utilise une machine (dialyseur) pour purifier le sang du malade. Une veine du bras est préalablement reliée à une artère, ce qui va permettre à la veine de grossir et d'être utilisée facilement. Cette liaison artério-veineuse (fistule) est créée chirurgicalement plusieurs semaines avant son utilisation. Les séances d'hémodialyse sont réalisées le plus souvent 3 fois par semaine et durent alors quatre heures au minimum. La dialyse péritonéale, quant à elle, est pratiquée à domicile par le malade et ne nécessite pas d'appareillage sophistiqué mais un apprentissage rigoureux.

Parfois, lorsque l'insuffisance rénale progresse et que la dialyse ne suffit plus, la greffe de rein est recommandée. Elle permet de retrouver une autonomie complète. Cependant c'est une opération importante, qui nécessite un traitement lourd et qui peut entraîner des complications graves. L'attente d'un donneur d'organe compatible peut être longue et de nombreux contrôles sont nécessaires avant l'opération afin de s'assurer des chances de réussite : le donneur est choisi pour être compatible avec le receveur, c'est-à-dire que leurs systèmes immunitaires doivent être les plus semblables possibles afin d'éviter le rejet du rein par le receveur (son système immunitaire reconnaîtrait le rein comme étranger et chercherait à le détruire). Cette réaction, dans les suites de l'opération, est appelée réaction du greffon contre l'hôte : elle est très dangereuse et potentiellement mortelle. Pour éviter le rejet du rein greffé, la personne opérée doit prendre un traitement immunosuppresseur à vie (pour réduire le risque de rejet).

En cas d'atteinte sévère des poumons rendant la respiration difficile, il est parfois nécessaire d'apporter un supplément d'oxygène à la personne atteinte (oxygénothérapie, ventilation assistée,...)

## ● **Quels bénéfices attendre du traitement ?**

Autrefois, la PAM était une maladie dont on ne se remettait pas et la plupart du temps, elle était fatale en quelques mois. Grâce aux traitements actuels, les symptômes régressent rapidement, les fonctions rénales et pulmonaires, si elles sont touchées, s'améliorent peu à peu et les douleurs ou engourdissement liés à l'atteinte neurologique disparaissent progressivement. En revanche, il est nécessaire de suivre le traitement pendant 1 ou 2 ans, voire plus, pour être sûr que la rémission est stable. Toutefois, toutes les personnes atteintes de PAM ne répondent pas de la même manière aux médicaments, et des rechutes sont possibles (1 tiers des cas). Dans ces cas, il faut reprendre le traitement d'attaque.

## ● **Quels sont les risques du traitement ?**

Les médicaments utilisés dans la PAM sont des produits qui peuvent entraîner certains effets indésirables. Le médecin évalue toujours les bénéfices du traitement par rapport aux risques, de manière à limiter les effets indésirables. Il est donc nécessaire de suivre les recommandations de son médecin (respecter les doses et le nombre de prises). Il ne faut jamais arrêter brutalement un traitement sans avis médical.

L'administration prolongée de corticoïdes est souvent responsable d'effets indésirables, dont une hypertension, des troubles du sommeil et de l'humeur, des troubles hormonaux, une perte de la masse musculaire, une déminéralisation des os (ostéoporose), des troubles digestifs, une prise de poids et un risque augmenté d'infections. La plupart des effets indésirables de la corticothérapie sont réversibles et commencent 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 réprimant le système immunitaire. Il augmente donc le risque d'infection et peut entraîner des effets



indésirables importants, notamment une diminution des globules rouges ou blancs, des saignements de la vessie (cystite hémorragique), une chute des 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 cas particulier), il peut également entraîner une stérilité et parfois un cancer de la vessie.

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

La PAM pouvant atteindre des femmes jeunes, la question de la possibilité d'une grossesse se pose. Il est important d'en discuter avec son médecin, qui pourra évaluer les risques pour la femme et son éventuel bébé, et les risques d'aggravation de la maladie dus à une grossesse. Dans certains cas, une contraception devra être mise en route pendant un certain temps, notamment en cas de prise de certains immunosuppresseurs qui sont dangereux pour le fœtus et sont donc incompatibles avec une grossesse. Dans d'autres cas, une grossesse sera possible tout en continuant le traitement, sous contrôle médical régulier.

## ● **Quelles sont les autres options de traitement de cette maladie ?**

De nouveaux traitements sont possibles et sont en cours d'évaluation, comme le rituximab. Il s'agit d'un médicament qui détruit spécifiquement les cellules fabriquant les anticorps (lymphocytes B circulants). Il paraît aussi efficace que le cyclophosphamide pour obtenir la rémission. Sa sécurité à court et moyen terme est au moins aussi bonne, mais les données à long terme manquent encore dans cette maladie. Il entraînerait peu de complications à long terme. Actuellement, il est surtout employé pour traiter les malades chez qui les corticostéroïdes et le cyclophosphamide ne permettent pas d'obtenir la rémission. Il s'agit d'un médicament qui s'administre par perfusion de 90 minutes environ, une fois par semaine pendant quatre semaines la plupart du temps. D'autres schémas d'administration existent. Ils sont choisis en fonction des caractéristiques de chaque malade et de la présentation de la maladie. D'autres médicaments sont encore à l'étude.

## ● **Quelles seront 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 apparaître contraignant. Par ailleurs, ils peuvent induire des modifications physiques comme une perte de cheveux, ou psychiques comme des changements d'humeur ou de comportement. Afin de contrer une 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 tel que la plupart des personnes atteintes de PAM supportent ces contraintes sans trop de problèmes.

## ● **Un soutien psychologique est-il souhaitable ?**

Un soutien psychologique peut être souhaitable car la PAM peut provoquer des angoisses liées au fait d'avoir une maladie au long cours. En effet, lorsque la maladie est prise à temps, les effets spectaculaires du traitement rassurent le malade. Cependant, la PAM peut s'accompagner de rechutes. Le traitement, long et générateur d'effets indésirables, peut

être mal vécu.

Pour que la thérapie soit la plus efficace, les personnes atteintes doivent participer activement à leur traitement, établir des liens étroits avec leurs médecins, et 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 aux traitements est la grande vulnérabilité aux infections. Ainsi, les symptômes évoquant une infection (fièvre, toux, « rhume ») ne doivent pas être négligés et doivent rapidement faire l'objet d'une consultation médicale.

Il est fortement recommandé de ne pas fumer, car le tabac risque d'aggraver les troubles vasculaires et pulmonaires. Certains médicaments, comme le méthotrexate, imposent un arrêt de la consommation d'alcool.

Quelques mesures diététiques simples sont nécessaires lors de tout traitement au long cours par les corticoïdes, pour éviter de grossir et pour garder la meilleure hygiène de vie possible. Il est ainsi conseillé de suivre un régime riche en protéines (viandes, poisson, œufs...) et pauvre en sel, en sucres et en graisses.

## ● **Comment se faire suivre ?**

Le suivi des personnes atteintes de PAM se fait dans des services hospitaliers spécialisés dans la prise en charge des vascularites dont les coordonnées se trouvent sur Orphanet ([www.orphanet.fr](http://www.orphanet.fr)).

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

Il est important de surveiller l'évolution du syndrome inflammatoire et l'apparition d'éventuelles complications par des analyses de sang régulières.

Des analyses d'urine régulières sont également réalisées afin de détecter rapidement l'apparition d'une éventuelle glomérulonéphrite.

En outre, une radiographie des poumons sera probablement réalisée régulièrement afin de surveiller l'éventuelle apparition de nodules ou d'infiltrat.

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

Il est utile de dire que l'on est atteint d'une PAM au personnel des urgences lorsque l'on est amené à y consulter. Tout traitement en cours doit également être signalé afin d'éviter toute interaction médicamenteuse.

## ● **Peut-on prévenir cette maladie ?**

A l'heure actuelle, il n'existe aucune prévention possible de la PAM.

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

L'impact de la PAM sur la vie quotidienne varie évidemment en fonction des manifestations et de la sévérité de la maladie.

La période initiale de la maladie, la multiplication des examens et le début du traitement jusqu'à la stabilisation est une période longue qui peut être inquiétante. La qualité de vie des personnes dépend très fortement de l'importance des complications (insuffisance rénale, difficultés respiratoires).

Notamment, dans les cas où l'insuffisance rénale est à un stade avancé et qu'elle nécessite un traitement par dialyse, cela a beaucoup de conséquences sur la vie familiale, professionnelle et sociale étant donné la contrainte liée au traitement. Le dialysé doit respecter les consignes d'hygiène qui lui sont données. Il est possible et souhaitable qu'il maintienne des activités physiques et professionnelles compatibles avec le traitement par dialyse. Des sports d'endurance sont à privilégier par rapport aux sports qui nécessitent des efforts brefs et intenses. Un réaménagement du temps de travail est parfois nécessaire.

Les malades qui ont besoin d'une oxygénothérapie ou d'une ventilation assistée rencontrent le même type de contraintes que les malades dialysés.

Lorsque la maladie est correctement contrôlée, la vie redevient normale dans la plupart des cas. Cependant, le risque de rechute reste présent tout au long de la vie.

## ● ● ● En savoir plus

### ● **Où en est la recherche ?**

La recherche sur la PAM, et de manière générale sur les maladies liées à l'inflammation des vaisseaux sanguins (vascularites), tente, d'une part, de mieux comprendre les mécanismes en cause dans la maladie, et, d'autre part, d'améliorer les traitements surtout pour limiter leurs effets indésirables.

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

En contactant les associations de malades consacrées à ce type de maladies. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services** au 01 56 53 81 36 (Appel non surtaxé) ou sur le site **Orphanet** ([www.orphanet.fr](http://www.orphanet.fr)).

### ● **Les prestations sociales en France**

Il est important de trouver les bons interlocuteurs pour se faire aider dans les démarches administratives. Des conseils précieux peuvent être fournis d'une part par les assistantes sociales à l'hôpital et, d'autre part, par les associations de malades qui connaissent la législation et les droits.

En France, la PAM fait partie des affections de longue durée (ALD 21) qui donnent droit à une prise en charge à 100 % des frais médicaux liés à la maladie par la Sécurité Sociale

(exonération du ticket modérateur).

En pratique, c'est le médecin traitant qui remplit et signe le formulaire de demande de prise en charge à 100 %, appelé protocole de soins. Un volet est adressé au médecin conseil de l'Assurance Maladie qui donne son accord pour la prise en charge à 100% d'une partie ou de la totalité des soins. Le médecin remet ensuite (lors d'une consultation ultérieure), le volet du protocole de soin, en apportant toutes les informations utiles. Le protocole de soins est établi pour une durée déterminée fixée par le médecin conseil de l'Assurance Maladie. C'est le médecin traitant qui demande le renouvellement de la demande.

Comme les malades sont en situation de handicap dans leur vie quotidienne, du fait des manifestations de la maladie et de son traitement, ils peuvent s'informer sur leurs droits et les prestations existantes auprès de la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH) de leur département. Celle-ci centralise toutes les démarches liées au handicap (demande de prestations (aide humaine, aide technique, aménagement du logement et du véhicule, ...) demande relative au travail, à l'emploi et à la formation professionnelle, aides financières, ...). Elle instruit les dossiers de demande d'aide, les transmet à la Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) et assure le suivi de la mise en œuvre des décisions prises. Par exemple, il est également possible de faire une demande de Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé (RQTH). Cette reconnaissance, si elle est obtenue, permet à la personne d'être orientée vers une entreprise adaptée ou un service d'aide par le travail, et d'être bénéficiaire de l'obligation d'emploi. Elle reçoit également le soutien de l'Association de GEstion du Fonds pour l'Insertion Professionnelle des personnes Handicapées (Agefiph). En fonction du pourcentage de handicap reconnu, une Allocation Adulte Handicapé (AAH) peut parfois être attribuée. L'orientation vers les établissements spécialisés est sous le contrôle de la Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH), organisée au sein de la MDPH. Plusieurs demandes d'allocations peuvent être faites, mais, la plupart du temps, elles ne sont pas compatibles entre elles. Il est donc important de faire une demande adaptée à sa situation.

Enfin, la MDPH assure l'accompagnement de la personne sur la durée. Pour plus de précisions, vous pouvez consulter le cahier Orphanet « Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations » (consulter le document), qui compile toutes les informations sur la législation en cours, les aides, les modalités de scolarisation et d'insertion professionnelle disponibles pour les personnes atteintes de maladies rares.

Pour plus de précisions, vous pouvez consulter le cahier Orphanet « [Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations](#) », qui compile toutes les informations sur la législation en cours, les aides, les modalités de scolarisation et d'insertion professionnelle disponibles pour les personnes atteintes de maladies rares.

**POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE**

**CONTACTEZ**

**Maladies Rares Info Services au 01 56 53 81 36  
(Appel non surtaxé)**

**OU CONSULTEZ ORPHANET [www.orphanet.fr](http://www.orphanet.fr)**

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

**AVEC LA COLLABORATION DE :**

*Docteur Christian Pagnoux - Professeur Loïc Guillevin*

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

GFEV - Groupe Français d'Etude des Vas-  
cularites

Hôpital Cochin, Paris



Association Wegener Infos et  
Autres Vascularites

