

La maladie de Wegener

La granulomatose de Wegener

[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 maladie de Wegener. 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 maladie de Wegener ?

La maladie de Wegener est une maladie caractérisée par l'inflammation de certains vaisseaux sanguins (vascularite). L'inflammation des vaisseaux gêne l'arrivée du sang vers différents organes, qui présentent alors des signes de souffrance.

De plus, des accumulations caractéristiques de cellules jouant un rôle dans l'inflammation sont observées, surtout dans le nez et les poumons. Ces amas de cellules sont appelés « granulomes » ; la maladie est donc aussi appelée « granulomatose de Wegener ».

La granulomatose de Wegener touche surtout les voies respiratoires (sinus, nez, oreilles, trachée et poumons) et les reins. Cependant, tous les organes peuvent être atteints, notamment les yeux, le cœur, la peau, les articulations et le système nerveux.

● Combien de personnes sont atteintes de cette maladie ?

La prévalence (nombre de personnes atteintes dans une population à un moment donné) de la granulomatose de Wegener est estimée à 1 sur 42 000 environ.

● Qui peut en être atteint ?

La granulomatose de Wegener peut se révéler à tous les âges, l'âge moyen de début se situant entre 40 et 50 ans. Elle atteint aussi bien les hommes que les femmes, avec une légère prédominance masculine d'après certaines études.

● Est-elle présente partout dans le monde ?

La maladie de Wegener est présente partout dans le monde, bien qu'elle touche plus spécifiquement les populations d'origine européenne, surtout du Nord de l'Europe et d'Amérique du Nord. En revanche, la maladie est très rare en Afrique noire.

● A quoi est-elle due ?

La cause exacte de la granulomatose de Wegener n'est pas connue. Il s'agit 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 de la maladie de Wegener, ce sont les 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 cependant pu être mis en cause. On sait toutefois que certaines bactéries (les staphylocoques dorés) pourraient favoriser les poussées de la maladie. Présents naturellement sur la peau et dans les fosses nasales de près d'un tiers de la population, les staphylocoques dorés pourraient déclencher la maladie chez certaines personnes plus sensibles que d'autres.

● Est-elle contagieuse ?

Comme toutes les maladies auto-immunes, la granulomatose de Wegener n'est pas contagieuse.

● Quelles en sont les manifestations ?

Les premiers signes de la granulomatose de Wegener sont souvent peu spécifiques, faisant penser à un rhume ou à une sinusite (sinus douloureux, écoulement nasal quasi constant, congestion des oreilles, fatigue...). Des signes respiratoires (toux, essoufflement) peuvent également être présents. Ces symptômes ne sont pas atténués par les traitements habituels du rhume, notamment les antibiotiques, et durent donc anormalement longtemps.

Par la suite, l'atteinte des sinus et du nez peut s'associer à une atteinte des poumons et des reins (*figure 1*). Des signes généraux, tels que malaise, faiblesse, douleurs articulaires, fièvre (avec frissons, claquements de dents et bouffées de chaleur), sueurs nocturnes, perte d'appétit et amaigrissement, sont présents dans la plupart des cas au cours de la maladie.

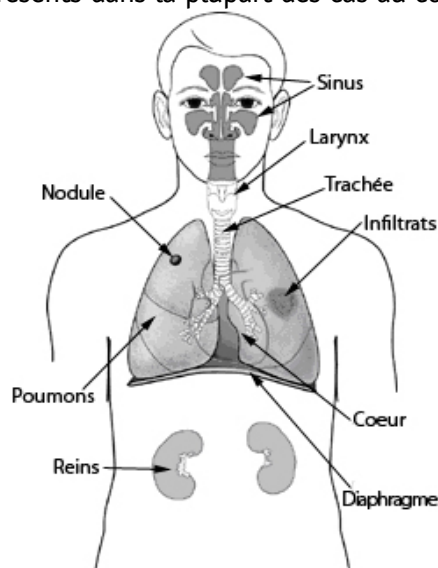


Figure 1

Au cours de la maladie de Wegener, le système respiratoire (sinus, poumons, trachée) et les reins sont prioritairement touchés.

Avec l'aimable autorisation de The Cleveland Clinic Center for Medical Art & Photography © 2008. Tous droits réservés (<http://www.clevelandclinic.org/health/health-info/docs/0200/0214.asp?index=4757>)

Atteinte du nez et des sinus

La maladie se manifeste par un écoulement nasal persistant (rhinorrhée) et par une inflammation des sinus (sinusite) se traduisant par des douleurs au-dessus ou en-dessous de l'œil, aggravées lorsque la tête est penchée en avant ou lors d'un effort. Des saignements de nez, ainsi que la formation de petites plaies (ulcérations) et croûtes à l'intérieur du nez surviennent couramment.

Dans certains cas, la cloison nasale, qui divise le nez en deux cavités, se perforé. La perforation fragilise le cartilage et l'arête du nez se déforme, prenant une forme « en selle » ou en nez de boxeur (*figure 2*).



Figure 2
Déformation caractéristique du nez, dite « en selle », chez une femme atteinte de la granulomatose de Wegener.
(Photo : Pr Guillevin et Dr Pagnoux)

Atteinte pulmonaire

Chez la majorité des malades atteints de granulomatose de Wegener (65 à 90 %), les poumons sont touchés, ce qui peut entraîner une toux, un essoufflement et des douleurs à la poitrine.

Parfois, la toux s'accompagne de crachats (expectorations) contenant du sang (hémoptysie).

Cela étant, il arrive que l'atteinte pulmonaire ne soit accompagnée d'aucun symptôme.

Chez certains malades, l'enveloppe des poumons (la plèvre) peut être touchée par l'inflammation. On parle alors de 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) peut montrer des anomalies et notamment des nodules (granulomes), sortes de petites boules opaques disséminées dans les poumons. Des opacités plus grandes et moins nettes (infiltrats) peuvent également être visualisées.

Atteinte de la trachée

Chez certains malades (15 % environ), la trachée (conduit respiratoire amenant l'air dans les poumons) se rétrécit en raison de l'inflammation. Ce phénomène s'appelle « sténose sous-glottique », et entraîne des difficultés à respirer ou une respiration sifflante, un changement du timbre de la voix, un enrouement ou une toux.

Dans certains cas, il peut y avoir un rétrécissement de la trachée entraînant de sévères difficultés respiratoires (insuffisance respiratoire obstructive), nécessitant une intervention médicale d'urgence et imposant parfois la mise en place d'une respiration artificielle.

En outre, les malades qui présentent une atteinte de la trachée sont plus sujets à des infections respiratoires que les autres personnes atteintes de la maladie de Wegener.

Atteinte rénale

Chez 50 à 80 % des malades, les reins sont atteints par l'inflammation. Dans les premiers stades, il est fréquent qu'il n'y ait aucun symptôme. Certains signes peuvent apparaître par la suite, comme une hypertension artérielle, un changement de couleur de l'urine qui devient rouge ou brune à cause de la présence de sang (hématurie) ou une urine « mousseuse »... 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).

L'inflammation des reins (glomérulonéphrite) est une complication potentiellement grave de la granulomatose de Wegener. En l'absence de traitement, la perte de la fonction rénale (insuffisance rénale) peut survenir, empêchant le maintien de l'équilibre interne de l'organisme. En effet, 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.

D'autres organes peuvent être atteints, ce qui explique la diversité des symptômes rencontrés d'un malade à l'autre :

Atteinte de l'oreille

Survenant fréquemment, l'inflammation de l'oreille interne peut entraîner des otites (douloureuses ou non) qui risquent d'altérer l'audition.

Atteinte cutanée

Près de la moitié des personnes atteintes de la granulomatose de Wegener ont des lésions de la peau, ressemblant à des petites plaques en relief, de couleur rouge ou violacée, ou à des petites plaies (ulcères). Fréquemment, des petites taches piquetées rouges, ne disparaissant pas lorsqu'on appuie dessus, apparaissent sur les jambes. Elles sont appelées « purpura ». Des petites boules (douloureuses ou non) peuvent aussi se développer sous la peau (nodules). Dans certains cas rares, les doigts ou les orteils peuvent être trop longtemps privés de sang (en raison de l'inflammation des vaisseaux qui les irriguent) : il existe alors un risque de gangrène.

Atteinte oculaire

Les manifestations oculaires concernent 20 à 50 % des personnes atteintes. Il peut s'agir d'une conjonctivite, ou d'une inflammation du blanc de l'œil, la sclère (sclérite ou épisclérite). Dans certains cas, une masse se développe à l'arrière de l'œil (pseudotumeur rétro-orbitaire), induisant des douleurs et/ou une saillie de l'œil (œil « exorbité » ou exophtalmie).

Les symptômes principaux de l'atteinte oculaire sont : douleurs, brûlures, rougeurs, diminution de la vision ou vision double.

Atteinte des muscles et des articulations

Les deux tiers des personnes atteintes de la granulomatose de Wegener souffrent des douleurs aux muscles et aux articulations. Certaines articulations peuvent également être enflées, rouges et chaudes, traduisant une inflammation. La douleur articulaire peut être très importante, mais elle n'entraîne pas de déformations à long terme.

Atteinte cardiaque

Chez une minorité de malades (moins de 10 %), la maladie de Wegener peut entraîner des manifestations cardiaques.

Il peut s'agir notamment d'une inflammation de l'enveloppe du cœur, le péricarde (péricardite). Celle-ci entraîne typiquement une douleur thoracique rendant la respiration difficile, qui augmente lors de l'inspiration et lorsque la personne est couchée sur le dos.

Une inflammation des vaisseaux irriguant le cœur (les artères coronaires) est également possible, se traduisant par des difficultés à respirer et la sensation d'oppression de la poitrine (angor ou angine de poitrine), due à un manque d'oxygénation du muscle cardiaque. Des irrégularités du rythme cardiaque (palpitations) peuvent aussi survenir.

Atteinte neurologique

Enfin, la granulomatose de Wegener peut se manifester par des signes neurologiques, chez 40 à 60 % des malades. Les signes comprennent des troubles sensitifs tels que des sensations de fourmillements, « d'anesthésie » ou d'insensibilité dans les membres, une faiblesse dans les pieds ou les mains ou encore des douleurs de type « brûlures », surtout dans les jambes. On parle alors de multinévrite ou de neuropathie périphérique.

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...

Quelques malades souffrent d'une paralysie de la moitié du visage (rendant le visage asymétrique, avec un côté où l'expression est figée et immobile).

● Comment expliquer les symptômes ?

L'inflammation des vaisseaux entraîne l'épaississement de leurs parois, qui mène 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. La présence de granulomes, amas anormaux de cellules immunitaires, contribue également à l'inflammation des organes atteints.

● Quelle est son évolution ?

Si elle est rapidement diagnostiquée et prise en charge par des spécialistes, la maladie de Wegener est une affection que l'on peut traiter et même parfois guérir, mais qui reste grave en raison des nombreuses complications possibles. Chez 85 % des malades, tous les symptômes disparaissent même complètement après traitement (on parle de rémission). Cependant, les rechutes sont très fréquentes et concernent environ la moitié des personnes atteintes. Le plus souvent, elles surviennent dans les deux ans qui suivent le diagnostic, notamment après l'arrêt du traitement médicamenteux, mais une « crise » est possible jusqu'à 20 ans après l'arrêt de tout traitement.

De manière générale, le pronostic dépend essentiellement de la gravité de l'atteinte rénale. En effet, les personnes atteintes peuvent garder des séquelles plus ou moins importantes, en particulier un dysfonctionnement des reins (insuffisance rénale), mais aussi une baisse d'audition et/ou une déformation du nez. Quelques malades gardent également des problèmes de trachée et de vision. Par ailleurs, les malades sont très sensibles aux infections, no-

tamment pulmonaires, qui peuvent avoir des conséquences gravissimes dans certains cas.

Le diagnostic

● Comment fait-on le diagnostic de la maladie de Wegener ? En quoi consistent les tests diagnostiques et les examens complémentaires ?

Le diagnostic de la granulomatose de Wegener n'est pas facile à faire car la maladie se manifeste par des symptômes variés et pour la plupart peu spécifiques.

C'est par la combinaison des signes cliniques (atteinte des sinus et du nez, des poumons et des reins), des résultats des analyses de sang, des radiographies et du prélèvement d'un petit échantillon de tissu atteint (biopsie) que les médecins peuvent la plupart du temps confirmer le diagnostic de maladie de Wegener.

Analyses d'urine

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

Analyses de sang

Les analyses de sang permettent d'apporter un certain nombre d'informations et d'écarter les maladies qui ressemblent à la maladie de Wegener. 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) et par une augmentation de la vitesse de sédimentation et de la CRP (critères sanguins spécifiques de la réaction inflammatoire).

Par ailleurs, les analyses sanguines permettent d'évaluer le fonctionnement des reins, et de vérifier qu'il n'y a pas d'anémie (globules rouges en quantité insuffisante dans le sang), ce qui est une complication fréquente de l'insuffisance rénale et de l'inflammation des vaisseaux.

Les analyses sanguines permettent aussi de rechercher des auto-anticorps, qui sont des anticorps agressifs vis-à-vis de l'organisme lui-même et que l'on retrouve dans les maladies auto-immunes. Dans le cas de la maladie de Wegener, on trouve plus précisément des anticorps appelés c-ANCA anti-PR3, qui sont dirigés contre certains globules blancs. Ces auto-anticorps peuvent toutefois exister dans d'autres vascularites. Ils sont présents chez plus de 80 % des malades en phase « active » de la maladie (lorsque celle-ci touche plusieurs organes), et chez 40 % des personnes en rémission (dont les signes ont diminué ou disparu).

Biopsies

La biopsie est nécessaire pour confirmer le diagnostic, même si la présence des ANCA permet au médecin de suspecter fortement une maladie de Wegener. La biopsie est un petit prélèvement de tissu atteint par l'inflammation. Il peut s'agir d'un échantillon de peau ou de tissu nasal, pulmonaire ou rénal, prélevé sous anesthésie.

L'examen au microscope permettra de révéler la présence caractéristique de l'inflammation des vaisseaux sanguins, de granulomes ou de l'association des deux. Quant à la biopsie rénale, elle permet de détecter la présence d'une glomérulonéphrite.

Radiographies et scanners

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

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

Lorsque tous les éléments caractéristiques de la granulomatose de Wegener ne sont pas présents, il est possible que la maladie soit confondue avec d'autres affections proches, et notamment avec d'autres vascularites, comme la périartérite noueuse.

La présence de granulomes dans divers organes dont les poumons peut également faire penser à une maladie de Hodgkin ou à une sarcoïdose.

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 (dans laquelle on trouve aussi des granulomes).

La présence des ANCA et l'analyse de la biopsie sont des arguments importants permettant de différencier ces maladies de la granulomatose de Wegener.

● **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 à la granulomatose de Wegener, c'est-à-dire que les personnes possédant ces gènes soient plus susceptibles que les autres de développer la maladie. Quelques cas très exceptionnels de personnes atteintes de la maladie au sein d'une même famille ont été rapportés. Cependant, la maladie de Wegener 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 la granulomatose de Wegener ?**

Il n'existe pas de traitement permettant de traiter les causes de la maladie de Wegener. Cependant, plusieurs médicaments sont utilisés dans le but de supprimer la réaction inflammatoire, de traiter les principaux symptômes de la maladie et de limiter les complications.

Le traitement classique repose sur l'association de médicaments anti-inflammatoires (corticothérapie) et immunosuppresseurs (destinés à supprimer les auto-anticorps nocifs).

Corticoïdes

Les corticoïdes (ou corticostéroïdes), dont la prednisone, sont des anti-inflammatoires qui

permettent, à dose élevée et au début du traitement, de contrôler la maladie rapidement. Dans les cas sévères, une administration intraveineuse de corticoïdes est réalisée lors des premiers jours du traitement (« bolus » de méthylprednisolone). Après un traitement initial de trois à quatre semaines, la dose est progressivement diminuée pour être arrêtée au bout de 12 à 18 mois environ.

Cyclophosphamide

Le cyclophosphamide est le médicament le plus employé dans la maladie de Wegener. Il est utilisé d'abord en association avec les corticoïdes jusqu'à ce que la rémission soit obtenue.

C'est un immunosuppresseur dont le rôle est de soulager l'inflammation et de supprimer les auto-anticorps nocifs. Ce médicament est administré par voie intraveineuse tous les 15 jours pendant un mois puis toutes les 3 semaines jusqu'à obtention de la rémission. Il peut aussi être donné par voie orale tous les jours.

Méthotrexate et azathioprine

Dès que la maladie est stabilisée, le cyclophosphamide est remplacé par d'autres immunosuppresseurs d'usage courant, notamment le méthotrexate ou l'azathioprine, dans le but de maintenir la rémission (traitement dit d'entretien).

En cas de forme active mais moins grave de maladie de Wegener, le méthotrexate est parfois prescrit d'emblée, à la place du cyclophosphamide et en association avec la prednisone, car il entraîne moins d'effets secondaires. Il peut se prendre soit par voie orale, soit sous forme d'injection intramusculaire, toutes les semaines.

Habituellement, le traitement par méthotrexate ou azathioprine en entretien dure 18 mois à trois ans. Après cette période, si la maladie semble stable, on réduit graduellement la dose avant de mettre fin au traitement.

Antibiotiques

Il est fréquent que des antibiotiques soient utilisés en complément dans le traitement de la maladie de Wegener, surtout chez les personnes chez qui l'inflammation du nez et des sinus est le symptôme principal. Par ailleurs, il semble que certains antibiotiques, comme le cotrimoxazole, réduisent le taux de rechutes.

Autres traitements

Certains médicaments anti-douleurs peuvent permettre de soulager les douleurs des sinus, de la tête, des oreilles, des articulations... Par ailleurs, des lavages du nez au sérum physiologique et l'application de pommade grasse ou cicatrisante permettent de limiter les désagréments causés par les lésions nasales et d'éliminer les croûtes.

● Quelles sont les autres options thérapeutiques ?

Des médicaments ayant donné des résultats prometteurs dans le traitement des maladies inflammatoires sont à l'étude pour la maladie de Wegener résistant aux traitements conventionnels (mycophénolate mofétil, infliximab, rituximab et immunoglobulines par voie intraveineuse). Enfin, les rares personnes dont les séquelles comprennent une insuffisance rénale doivent être dialysées (leur sang doit être filtré artificiellement).

● Quels bénéfices attendre des traitements ?

Avant l'utilisation du cyclophosphamide en association avec les corticoïdes (années 60), la granulomatose de Wegener était une maladie incurable, entraînant la plupart du temps le décès quelques mois après l'apparition des manifestations de l'atteinte rénale.

Aujourd'hui, plus de 90 % des malades répondent au traitement, et 75 % obtiennent une rémission de la maladie. Le pronostic s'est donc considérablement amélioré.

Malheureusement, en dépit des traitements prolongés, les rechutes sont très fréquentes (50 % des malades environ). Dans ces cas-là, il faut reprendre le traitement d'attaque, comme lors des précédentes « crises ». Certaines séquelles sont hélas définitives, mais le traitement permet de limiter considérablement ces problèmes.

● Quels sont les risques des traitements ?

Les médicaments utilisés dans la granulomatose de Wegener sont des produits puissants qui peuvent entraîner certains effets secondaires. Toutefois, il est 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). Il ne faut jamais arrêter brutalement un traitement sans avis médical.

Le cyclophosphamide est très efficace, mais c'est un médicament qui agit en diminuant les capacités du système immunitaire (« 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... Il n'est pas toujours bien supporté. 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 des cancers de la vessie.

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 déminéralisation des os (ostéoporose), 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.

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 quotidiennement et être accompagnés d'un suivi médical qui peut paraître contraignant. Ils peuvent en outre induire des modifications physiques 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 sel (à cause de la rétention

d'eau), et ce pendant toute la durée du traitement.

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

Dans la majorité des cas, lorsque la maladie est prise en charge à temps, les effets bénéfiques du traitement rassurent le malade. Cependant, chacun réagit différemment face à la maladie, et la granulomatose de Wegener 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 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 lié 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. De manière générale, adopter une meilleure hygiène de vie, pratiquer régulièrement une activité physique, éviter le stress, le surmenage, et les lieux enfumés ou pollués contribuent à maintenir les personnes atteintes en meilleure santé.

● **Comment se faire suivre ?**

Le suivi des personnes atteintes d'une granulomatose de Wegener se fait habituellement dans des consultations spécialisées dans les vascularites.

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 et qu'il n'y a pas de rechute. Même en cas de rémission, il faut consulter régulièrement son médecin.

L'évolution du syndrome inflammatoire et l'apparition d'éventuelles complications dues au traitement seront surveillées par des prises de sang régulières. Le dosage des ANCA est également systématique car leur persistance est associée à un nombre de rechutes élevé.

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

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

Des troubles cardiaques pouvant aussi survenir, un électrocardiogramme (examen qui permet d'enregistrer l'activité du cœur) doit être systématiquement effectué chez tous les malades pour les détecter au début de la maladie.

● 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 anesthésie doit être envisagée, il est impératif de faire part du diagnostic de granulomatose de Wegener à l'équipe soignante.

● Peut-on prévenir cette maladie ?

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

Vivre avec

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

Alors que la granulomatose de Wegener était quasiment mortelle pour tous les malades il y a trente ans, c'est aujourd'hui une affection bien prise en charge. Mais elle n'en demeure pas moins une affection sévère. La qualité de vie des personnes atteintes de cette maladie dépend très fortement de l'importance des séquelles (insuffisance rénale, baisse de l'audition, rétrécissement de la trachée, déformation du nez, sinusites chroniques) qui peuvent avoir un retentissement social et psychologique non négligeable. Ainsi, de nombreux malades jugent leur activité quotidienne durablement remise en cause par la maladie. Par ailleurs, le risque de rechutes reste présent tout au long de la vie.

De plus, le traitement lui-même peut considérablement altérer la qualité de vie de certaines personnes. Cependant, les médicaments actuels permettent de sauver la vie de quasiment tous les malades et leur permettent de vivre relativement normalement, du moins lorsque la maladie n'est plus active. Dans certains cas, la guérison est définitive. Cependant, il n'est en aucun cas possible de prévoir si de rechute surviendront et quand.

● ● ● En savoir plus

● Où en est la recherche ?

La recherche sur la maladie de Wegener porte sur une meilleure compréhension des mécanismes en cause dans la maladie, et sur l'amélioration constante des traitements, notamment dans le but de limiter les effets indésirables, certains immunosuppresseurs étant actuellement en phase de test.

● Où obtenir des informations complémentaires ? Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

En contactant les associations de malades consacrées à cette maladie. 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).

● Les prestations sociales en France

Comme pour d'autres maladies qui peuvent atteindre différents organes (maladies systémiques), les personnes atteintes de formes graves ou compliquées de la maladie de Wegener peuvent bénéficier de certaines prestations sociales sous certaines conditions. L'exonération du ticket modérateur, qui correspond au remboursement à 100 % des dépenses dues à la maladie, peut être accordée lors de certaines complications qui nécessitent un traitement long et coûteux. Il faut en discuter avec le médecin qui en fera la demande le cas échéant.

Certains malades ont la possibilité d'obtenir une allocation d'adulte handicapé en déposant un dossier auprès de la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH). Suivant leur état, une prestation de compensation du handicap peut aussi être allouée aux malades. Enfin, une carte d'invalidité permet aux personnes handicapées majeures ou mineures dont le taux d'incapacité dépasse 80 % de bénéficier de certains avantages fiscaux ou de transports. La carte « station debout pénible » et le macaron permettant de se garer sur les places réservées aux personnes handicapées peuvent être obtenus en fonction de l'état de la personne atteinte.

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

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

AVEC LA COLLABORATION DE :

Professeur Loïc Guillevin - Docteur Christian Pagnoux

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

Association Wegener Infos et
Autres Vascularites



Association Fenix - Maladies
Rares Autrement (vascularites)

