www.printo.it/pediatric-rheumatology/BE_FR/intro

Vascularite Systémique Primaire Juvénile Rare

Version de 2016

6. VASCULARITE À ANCA : Granulomatose avec polyangéite (granulomatose de Wegener, GPA) et polyangéite microscopique (MPA)

6.1 Qu'est-ce que c'est ?

La granulomatose avec polyangéite (GPA) est une vascularite systémique chronique touchant majoritairement les petits vaisseaux sanguins et les tissus situés dans les voies respiratoires supérieures (nez et sinus) et inférieures (bronches) ainsi que dans les poumons. Le terme « granulomateuse » se réfère au caractère microscopique des lésions inflammatoires formant de petits nodules multicouches dans et autour des vaisseaux.
La polyangéite microscopique (MPA) touche des vaisseaux plus petits. Dans les deux cas, on note la présence d'un anticorps appelé ANCA (Anticorps Anti-Cytoplasme des polynucléaires Neutrophiles) ; par conséquent, on parle de vascularite à ANCA.

6.2 Quelle est la fréquence de cette maladie ? Cette maladie se présente-t-elle différemment chez l'enfant et chez l'adulte ?

La GPA est une maladie rare, notamment chez l'enfant. On ne connaît pas sa fréquence précisément, mais il est probable qu'elle soit inférieure à 1 nouveau cas pour 1 million d'enfants par an. Plus de 97 % des cas rapportés concernent la population caucasienne. Les deux sexes sont touchés dans les mêmes proportions alors que, chez l'adulte, la maladie touche un peu plus souvent les hommes que les femmes.

6.3 Quels sont les symptômes principaux ?

Chez la grande majorité des patients, la maladie se manifeste par une congestion des sinus, qui ne s'atténue pas avec la prise d'antibiotiques et de décongestifs. On observe une tendance à la formation de croûtes sur le septum nasal, d'ulcères et aux saignements, pouvant être à l'origine d'une déformation appelée nez en selle.
Une inflammation des voies respiratoires située en-dessous des cordes vocales provoque un rétrécissement de la trachée d'où une voix rauque et des difficultés à la respiration. La présence de nodules inflammatoires dans les poumons est à l'origine de symptômes typiques de la pneumonie, à savoir essoufflement, toux et douleurs thoraciques.
Au début, seule une faible proportion des patients souffre d'une atteinte rénale mais celle-ci devient plus fréquente au cours de la maladie, d'où des résultats anormaux aux analyses d'urine et aux analyses de sang de la fonction hépatique, et une hypertension. Les tissus inflammatoires peuvent s'accumuler derrière les globes oculaires les projetant vers l'avant (protubérance) ou dans l'oreille moyenne, provoquant une otite moyenne chronique. Des symptômes généraux, tels qu'une perte de poids, une fatigue accrue, de la fièvre et des sueurs nocturnes, ainsi que différents signes cutanés et musculo-squelettiques, sont souvent observés.
La MPA touche principalement les reins et les poumons.

6.4 Comment diagnostiquer cette maladie ?

Les symptômes cliniques des lésions inflammatoires des voies respiratoires supérieures et inférieures associés à la maladie rénale, qui se manifeste typiquement par la présence de sang et de protéines dans les urines ainsi que par l’augmentation des concentrations sanguines de substances excrétées par les reins (créatinine, urée), pointent sérieusement vers une GPA.
Parmi les résultats des analyses de sang, on retrouve généralement une augmentation des marqueurs inflammatoires non spécifiques (VS et CRP) ainsi qu'une augmentation des titres d'anticorps ANCA. Le diagnostic peut être confirmé par une biopsie de tissu.

6.5 Quels traitements existe-t-il ?

Des corticostéroïdes associés au cyclophosphamide représentent le

traitement d'induction de choix en cas de GPA/MPA chez l'enfant. On peut utiliser d'autres immunosuppresseurs, tels que le rituximab, en fonction de l'état de santé du patient. Lorsque l'activité de la maladie se stabilise, la maladie reste sous contrôle grâce à un traitement d'entretien incluant généralement de l'azathioprine, du méthotrexate ou du mycophénolate mofétil.
D'autres médicaments sont utilisés en fonction du patient, dont des antibiotiques (généralement du co-trimoxazole à long terme), des vasodilatateurs (pour dilater les vaisseaux sanguins), des antihypertenseurs, des anticoagulants (aspirine ou autre) et des antidouleurs (anti-inflammatoires non stéroïdiens, AINS).