

VIVRE AVEC UNE

GEPA

Guide à destination des patients atteints de **granulomatose à éosinophiles avec polyangéite (GEPA)**

Ce guide a été élaboré par GSK, des patients et des représentants d'associations de patients, notamment :

- American Partnership for Eosinophilic Disorders (APFED), États-Unis
- Associazione Pazienti con Sindrome di Churg Strauss (APACS), Italie
- Vasculitis Foundation, Royaume-Uni

Le projet a été soutenu par une subvention sans restriction de GSK



PRÉSENTATION DE CE GUIDE

La granulomatose éosinophile avec polyangéite (GEPA) est une affection médicale rare. Elle peut **affecter les gens de différentes manières**.¹

Comme pour de nombreuses maladies rares, il existe un **manque important de sensibilisation** sur cette pathologie, même parmi les médecins.² C'est pour cette raison, que des patients atteints de GEPA et leurs représentants dans les associations de patients en Italie, aux États-Unis et au Royaume-Uni se sont réunis pour créer ce guide afin d'aider les personnes vivant avec une GEPA à mieux comprendre **leur maladie**.

Vous y trouverez des informations sur la maladie, des conseils pour vous aider lors de vos rendez-vous médicaux ainsi que des astuces pour faciliter votre quotidien.

Nous espérons que ce guide vous apportera des informations et des conseils utiles au quotidien !



SOMMAIRE

- 04** Qu'est-ce que la GEPA ?
Quelles sont ses caractéristiques ?
- 07** Que sont les éosinophiles ?
Quel rôle jouent-ils dans votre corps ?
- 10** Qui sont les personnes impliquées dans votre traitement ?
Comment agir en tant que patient ?
- 13** Quels sont les conseils au quotidien ?
Que pouvez-vous faire pour mieux comprendre et gérer vos symptômes ?
- 14** Comment demander de l'aide aux autres ?
Comment mieux vivre la maladie ?

QU'EST-CE QUE LA GEPA ?

QUELLES SONT SES CARACTÉRISTIQUES ?

GEPA signifie Granulomatose Éosinophile avec PolyAngéite

La GEPA est une **maladie rare**. Elle touche environ 15 personnes sur 1 million en Europe.³

La GEPA s'appelait autrefois le syndrome de Churg-Strauss. Parfois certaines personnes continuent à utiliser ce nom.¹

La cause de la GEPA est encore mal connue, mais c'est une **maladie complexe** qui peut affecter différentes parties du corps et provoquer de nombreux **symptômes différents**.¹

Les personnes atteintes de GEPA partagent des caractéristiques communes. Elles présentent notamment un **très grand nombre d'éosinophiles** (un type de globules blancs).

Ceci peut être responsable d'une **inflammation des vaisseaux sanguins** (appelée « vascularite »). Cette inflammation peut endommager les tissus et les organes. Sans une prise en charge appropriée, les conséquences peuvent être graves.⁴

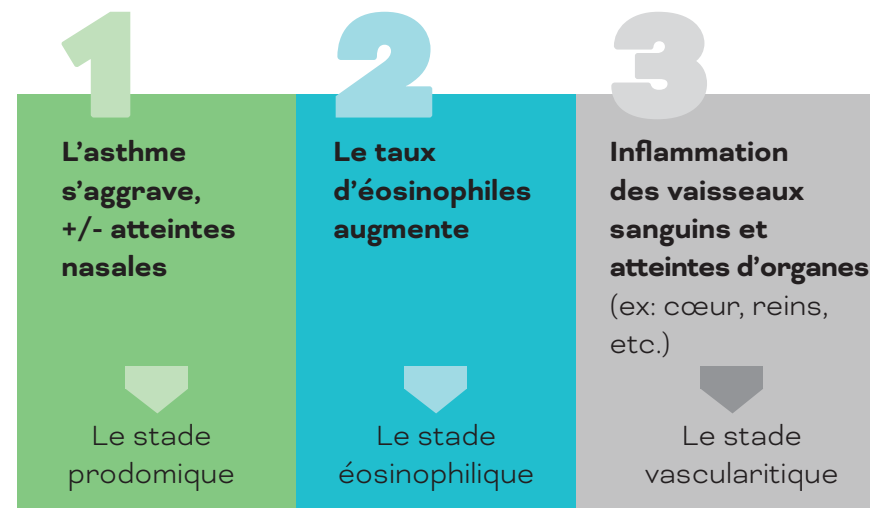
La GEPA est une maladie que l'on ne peut pas guérir mais qui peut être **contrôlée par des traitements**.⁴

La GEPA est une maladie rare pour laquelle il existe un **manque de sensibilisation** même parmi les médecins.²

GEPA : UNE MALADIE COMPLEXE

UNE PATHOLOGIE QUI ÉVOLUE DANS LE TEMPS

La GEPA comporte généralement trois phases. À chaque étape, les symptômes peuvent varier :¹



La GEPA peut être **confondue avec d'autres maladies** telles que certains types de cancer, des infections parasitaires ou d'autres pathologies liées aux éosinophiles, comme les SHE (syndromes hyperéosinophiles). **Le diagnostic est donc parfois difficile** et peut engendrer un retard de prise en charge pour les patients.^{2,5}

La GEPA est une maladie complexe qui peut être **difficile à diagnostiquer**.²

GÉPA : DIFFÉRENTES PARTIES DU CORPS AFFECTÉES

LES SYMPTÔMES LES PLUS COURANTS DE LA GÉPA SONT * :



Essoufflement/
asthme^{6,7}



Nez
qui coule⁶



Douleur
thoracique⁷



Fatigue/
fièvre⁴



Atteintes
oculaires⁶



Courbatures
et douleurs
articulaires^{4,6}



Éruptions
cutanées⁷



Taches de
sang sur
la peau⁴



Douleurs
abdominales⁶



Engourdissement/
picotements⁷

Les personnes atteintes de GÉPA peuvent développer différents symptômes et ceux-ci varient de légers à graves.⁷ Ces symptômes sont susceptibles de nuire au sentiment de bien-être, affectant les relations, le travail et d'autres aspects de la vie quotidienne.⁷

Noter l'évolution des symptômes au cours du temps est utile pour suivre la maladie mais aussi pour dialoguer avec l'équipe médicale.

En cas de nouveaux symptômes contactez votre médecin sans tarder.

Pour informer l'équipe soignante, suivez vos symptômes et leur évolution

* Liste non-exhaustive

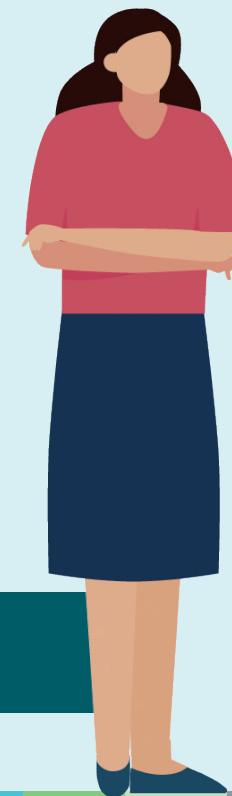
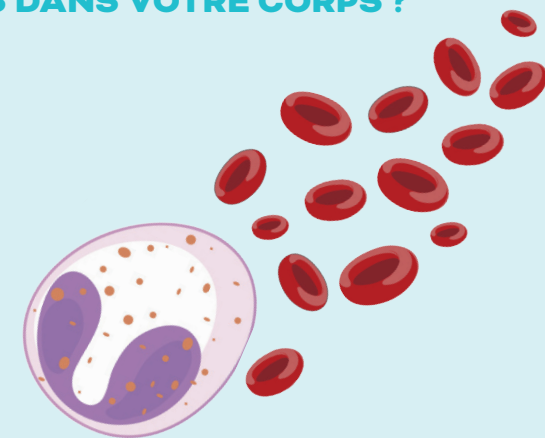
QUE SONT LES ÉOSINOPHILES ?

QUEL RÔLE JOUENT-ILS DANS VOTRE CORPS ?

Le système immunitaire est composé de différents types de **globules blancs**, tels que les éosinophiles, les lymphocytes et les neutrophiles. Ils ont tous des rôles différents.⁸

Les globules blancs sont fabriqués dans la moelle osseuse et font partie du système immunitaire.⁸

Les éosinophiles (parfois aussi appelés les polynucléaires éosinophiles) sont impliqués dans les défenses immunitaires. Ils sont notamment importants dans la lutte contre les infections par des parasites.⁸



Les éosinophiles font naturellement partie de votre système immunitaire

LE NIVEAU D'ÉOSINOPHILES

QUEL RÔLE JOUE-T-IL DANS LA GEPA ?

Certains globules blancs, tels que les lymphocytes et les éosinophiles, sont impliqués dans la GEPA.⁶

Les personnes atteintes de GEPA présentent des taux très élevés d'éosinophiles dans le sang.²

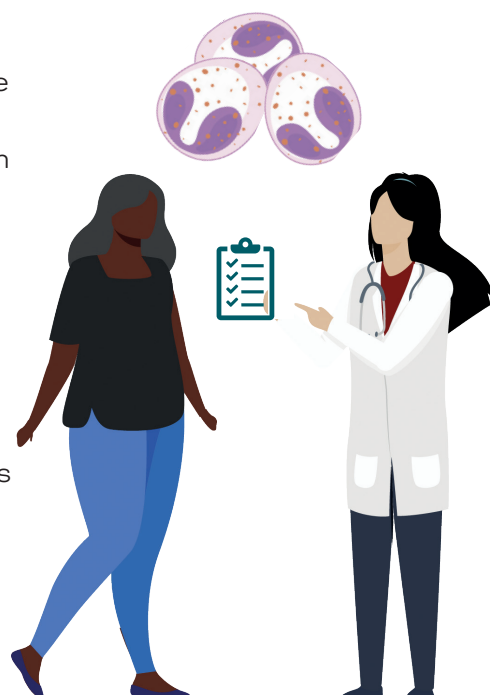
Ces éosinophiles, en grande quantité, sont **responsables d'inflammations et de dommages au niveau des vaisseaux sanguins.**⁶

Le diagnostic de la GEPA repose en premier lieu sur un test sanguin pour vérifier l'augmentation des éosinophiles dans le sang.⁴

Le médecin demande aussi la réalisation d'autres tests pour diagnostiquer la GEPA et pour la caractériser au mieux.

La biopsie et la recherche de marqueurs spécifiques font partie des éléments nécessaires au diagnostic de la maladie.⁴

Une fois diagnostiquée, la GEPA doit être prise en charge par une équipe de médecins ayant des spécialités différentes. Cette équipe est coordonnée par un médecin hospitalier en lien avec un centre de référence « maladies auto-immunes et maladies systémiques rares » ou un centre de compétence.⁹

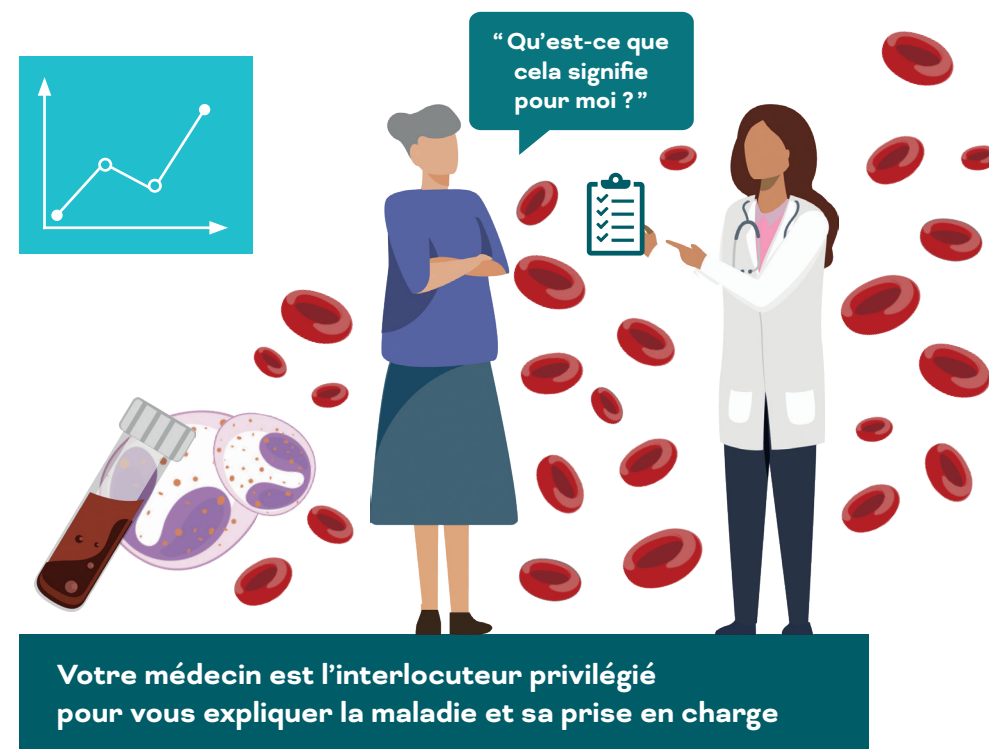


LE SUIVI RÉGULIER DE LA GEPA

LE NIVEAU D'ÉOSINOPHILES ET D'AUTRES MARQUEURS INFLAMMATOIRES PEUVENT CHANGER EN FONCTION DES TRAITEMENTS QUE VOUS PRENEZ.⁶

Pour cette raison, votre médecin va **mesurer régulièrement votre niveau d'éosinophiles et d'autres marqueurs inflammatoires.** Cela lui permettra de suivre votre maladie ainsi que la réponse à votre traitement.^{6,9}

Votre médecin va aussi aborder les aspects psychologiques, sociaux et professionnels de votre maladie.⁹



QUI SONT LES PERSONNES IMPLIQUÉES DANS VOTRE PRISE EN CHARGE ?

COMMENT AGIR EN TANT QUE PATIENT ?

Les patients atteints de GEPA peuvent présenter une grande variété de symptômes.

En fonction de votre maladie, vous pouvez donc être amené à **consulter différents médecins spécialisés** lors de votre parcours de soin.¹⁰

Différents spécialistes sont fréquemment impliqués dans la prise en charge de la GEPA : les internistes, les immunologistes cliniciens, les rhumatologues, les pneumologues, les neurologues, les cardiologues, ...¹⁰

Tous ces spécialistes ainsi que votre médecin généraliste **sont coordonnés par un médecin hospitalier spécialiste de votre maladie.**¹⁰

Les rendez-vous sont des moments importants dans votre parcours, les préparer est essentiel.

Vous êtes un membre important de votre équipe soignante.

Comprendre la maladie, les traitements et comment gérer votre quotidien sont des éléments clés de votre prise en charge dans sa globalité.¹⁰

Des séances d'éducation thérapeutique peuvent vous être proposées pour approfondir vos connaissances et apprendre à vivre avec votre maladie.¹⁰

Vous êtes l'acteur principal de votre parcours de soin



LES SPÉCIALISTES LES PLUS FRÉQUEMMENT IMPLIQUÉS SONT : 4,10

Neurologue

– pour les modifications de la sensibilité, la diminution de force dans un membre, la paralysie

Cardiologue

– pour les problèmes de cœur : myocardite / infarctus du myocarde

Néphrologue

– pour les atteintes des reins : sang dans les urines

Rhumatologue

– pour les douleurs musculaires ou articulaires / polyarthrite

ORL (OtoRhino Laryngologie)

– pour l'asthme ou les symptômes ORL comme les polypes nasaux

Pneumologue

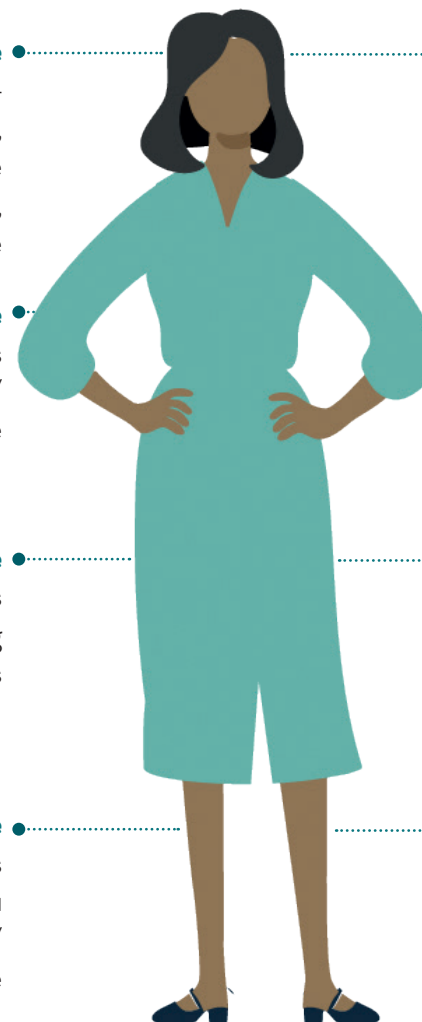
– pour l'asthme et les atteintes au niveau des poumons

Interniste

– pour les problèmes liés aux vaisseaux sanguins / vascularite

Dermatologue

– pour les éruptions cutanées ou des démangeaisons



OPTIMISER VOS RENDEZ-VOUS CHEZ LE MÉDECIN

Avant / pendant vos rendez-vous chez le médecin

il pourrait être utile de :

- Faire une **liste des sujets et des questions** dont vous aimeriez discuter
- Réfléchir à la manière dont vous ferez **part de vos préoccupations** lors du rendez-vous
- Demander à votre médecin si vous pouvez **envoyer des questions** entre les rendez-vous



Comprendre les enjeux de la maladie participe à l'amélioration de la santé et à une meilleure qualité de vie¹⁰

Il est important que vous vous sentiez capable de dire ce que vous ressentez. C'est-à-dire, de vous sentir à l'aise d'aborder vos pensées, vos craintes sans peur d'être jugé. Soyez votre **propre représentant**.

Votre médecin est là pour vous expliquer, même plusieurs fois, votre maladie et votre traitement.

N'hésitez pas à lui poser des questions si besoin.

Vous pouvez **aider votre médecin** en suivant les signes et les symptômes de la maladie, en identifiant les facteurs déclenchants ou en connaissant les éventuels effets indésirables possibles.¹⁰

QUELS SONT LES CONSEILS AU QUOTIDIEN ?

QUE POUVEZ-VOUS FAIRE POUR MIEUX COMPRENDRE ET GÉRER VOS SYMPTÔMES ?

Dans la gestion de votre maladie au quotidien, il est important de connaître sa maladie mais aussi de **reconnaître les signes d'alerte** :¹⁰

- Identifier les signes de la récurrence
- Reconnaître les facteurs déclenchants
- Savoir qui prévenir en cas de récurrence

Votre médecin peut aussi vous recommander d'adopter des **mesures hygiéno-diététiques** :¹⁰

- Adopter un régime sans excès de sel ni de sucre (notamment en cas de corticothérapie)
- Adopter une alimentation équilibrée

Tenir un journal peut vous aider à trouver des déclencheurs et des tendances dans vos symptômes au fil du temps, c'est un outil qui peut aider votre médecin dans votre prise en charge.

N'arrêtez jamais votre traitement sans avis médical préalable.



Lorsque des symptômes apparaissent, il peut être utile de noter :

- La date / l'heure
- Le lieu
- L'activité en cours
- Les repas / les boissons
- Les médicaments de la journée

Cela peut aider à **déterminer** tout **déclencheur** alimentaire ou environnemental de vos symptômes.

Prendre des photos peut s'avérer très utile **pour faciliter le dialogue avec le médecin**

POUR EN SAVOIR PLUS

Pour en savoir plus :

- **FAI²R** : Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares.
<https://www.fai2r.org/>
- **GFEV** : Groupe Français d'Étude des Vascularites.
<https://www.vascularites.org/>
- **France Vascularite** : Association de patients et proches de patients concernés par des vascularites.
<https://www.association-vascularites.org/>
- **RespiFil** : filière de santé des maladies respiratoires rares.
<https://www.respifil.fr/>

Ce guide a été élaboré par GSK, des patients et des représentants d'associations de patients.

Le projet a été soutenu par une subvention sans restriction de GSK.

Bibliographie :

- [1] Terrier B. Particularités de la granulomatose éosinophilique avec polyangéite (ex-syndrome de Churg-Strauss). 2020 ; 6701 (12003) ; 2S383-2S451.
- [2] Strobel MJ, et al. Insights from Social Media on the Patient Experience of Living With Rare Eosinophil-Driven Diseases. J Patient Exp. 2022 Dec 13;9:23743735221143953.
- [3] Les cahiers d'Orphanet. Prévalence des maladies rares : données bibliographiques. 2022. https://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/FR/Prevalence_des_maladies_rares_par_prevalence_decroissante_ou_cas.pdf (consulté en mars 2023).
- [4] FAI2R. Questions de patients : Granulomatose éosinophilique avec polyangéite (Churg et Strauss). <https://www.fai2r.org/les-pathologies-rares/vascularites-a-anca/granulomatose-eosinophilique-polyangeite-churg-strauss/questions-patients/#anchor1> (consulté en mars 2023)
- [5] Orphanet. Granulomatose éosinophilique avec polyangéite. https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=FR&Expert=183 (consulté en mars 2023).
- [6] Groupe français d'étude des vascularites. Granulomatose éosinophilique avec polyangéite (Churg-Strauss) <https://www.vascularites.org/vascularites-des-petits-vasseaux/granulomatose-eosinophilique-avec-polyangeite-churg-strauss/> (consulté en mars 2023).
- [7] Vasculitis Foundation. Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis. <https://www.vasculitisfoundation.org/education/forms/eosinophilic-granulomatosis-with-polyangiitis-churg-strauss-syndrome/#1545062554904-26dc8437-98f0> (consulté en mars 2023)
- [8] Klion AD, et al. Contributions of Eosinophils to Human Health and Disease. Annu Rev Pathol. 2020 Jan 24;15:179-209.
- [9] Centre de référence des maladies auto-immunes systémiques rares d'Île de France. Vascularites nécrosantes systémiques (périartérite noueuse et vascularites associées aux ANCA). Synthèse à destination du médecin traitant. Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS). Juin 2019.
- [10] Protocole National de Diagnostic et de Soins. Vascularites nécrosantes systémiques (périartérite noueuse et vascularites associées aux ANCA). Juin 2019.



Electronic Certificate

Version: 2 . 0

Document Number: NP-FR-ASU-BROC-230007

Document Name: Carnet patient environnement GEPA

Country: France

Product: ASTHME ENVIRONNEMENT

Type: Non-promotional content

Role	Signature
Alexandre Diart - Other (role not listed) (alexandre.a.diart@gsk.com)	It is approved that this material has been examined and is believed to be in accordance with the relevant Code of Practice and any other relevant regulations, policies and SOPs. Date: 12-Jul-2024 08:31:29 GMT+0000
Kenza Lemerle - Regulatory (kenza.x.ben-yahia@gsk.com)	It is approved that this material has been examined and is believed to be in accordance with the relevant Code of Practice and any other relevant regulations, policies and SOPs. Date: 12-Jul-2024 09:59:41 GMT+0000
Alexandre Diart - Final Form Inspection (alexandre.a.diart@gsk.com)	I hereby certify that the final form of this digital or hard copy material has been inspected and is approved for use Date: 15-Jul-2024 15:45:22 GMT+0000
Kenza Lemerle - Final Form Inspection (kenza.x.ben-yahia@gsk.com)	I hereby certify that the final form of this digital or hard copy material has been inspected and is approved for use Date: 15-Jul-2024 16:09:11 GMT+0000