

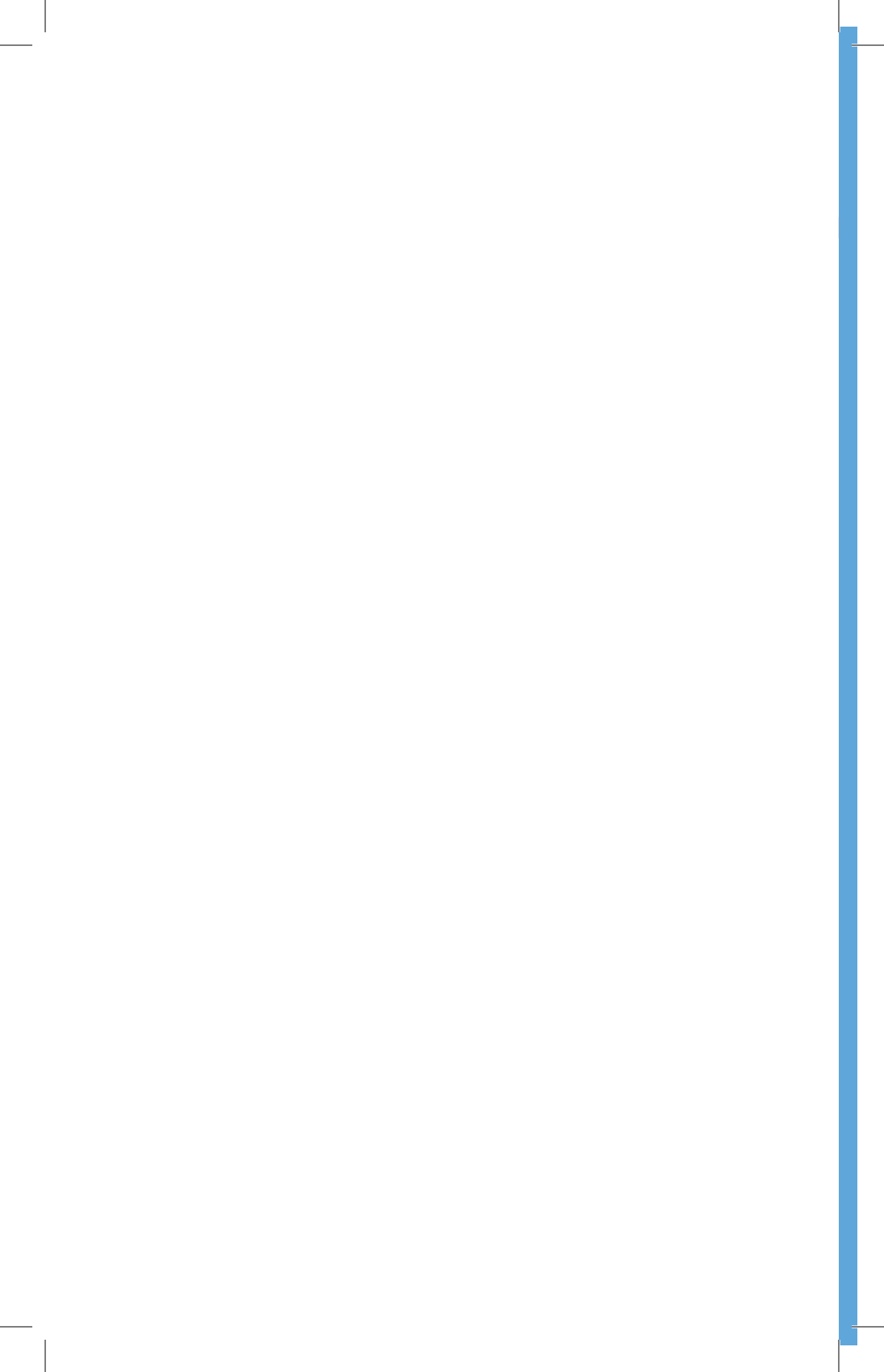
Guide patients

Paroles de  
patients

?!!

La **GEP**A

Dr Anne-Sophie GAMEZ  
Dr Laurence HALIMI





## Introduction

- **Votre pneumologue vous a diagnostiqué une granulomatose éosinophilique avec polyangéite (GEPA).** C'est une maladie rare, dont vous n'aviez certainement jamais entendu parler et qui peut entraîner des changements dans votre vie. En conséquence, vous avez beaucoup de questions : certaines sont purement médicales et souvent communes à tous les patients, d'autres sont plus individuelles, liées à vos conditions de vie personnelle.

- **Toutes vos interrogations sont naturelles et méritent des éclaircissements :**

comment et pourquoi cette maladie survient-elle ? Pourquoi autant de temps pour le diagnostic ? Comment évolue-t-elle ? Y a-t-il des traitements qui la stabilisent ? Est-ce que je vais avoir des effets bénéfiques, des effets secondaires ? Est-ce que je vais pouvoir reprendre le travail ou partir en vacances ? Comment gérer ma fatigue, la relation avec mes proches ? La parentalité est-elle possible ?

- **Cette brochure tente de refléter les questions les plus fréquentes, posées lors des consultations.** Il est vraisemblable que les réponses apportées ici appellent d'autres questions, alors n'hésitez pas à les aborder avec les professionnels de votre centre.

Paroles de  
patients

?!!

La GEPA

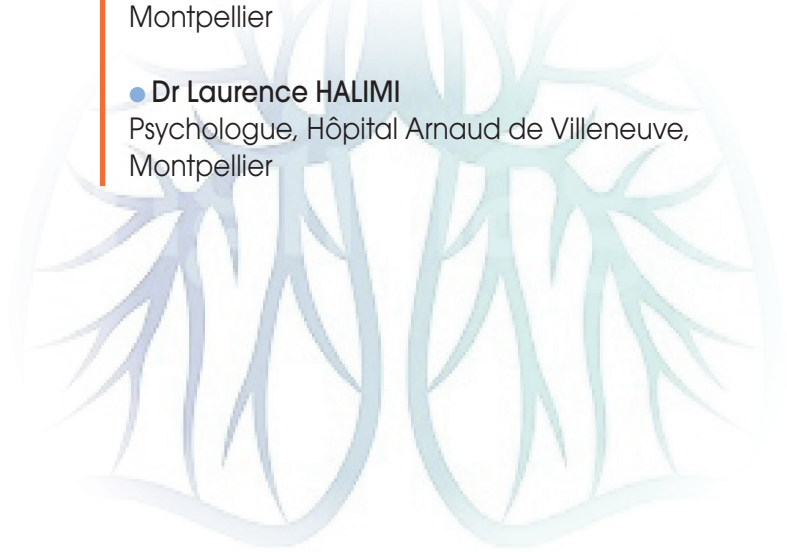
### Auteurs

- Dr Anne-Sophie GAMEZ

Pneumologue, Hôpital Arnaud de Villeneuve,  
Montpellier

- Dr Laurence HALIMI

Psychologue, Hôpital Arnaud de Villeneuve,  
Montpellier



# Sommaire

1	Pourquoi mon diagnostic a-t-il pris autant de temps ?	4
2	J'ai été soulagé(e) quand il y a eu enfin un diagnostic	10
3	Je voudrais être comme avant. Est-ce qu'on peut en guérir ?	14
4	Le pire, c'est la fatigue !	17
5	Est-ce que tous ces traitements sont utiles ?	21
6	Mes proches ne se rendent pas vraiment compte de mon état de santé	23
7	Ma vie a changé, professionnellement, socialement, personnellement	27
8	Est-ce que je pourrai avoir un enfant ?	30



## Pourquoi mon diagnostic a-t-il pris autant de temps ?

### Le point de vue de la pneumologue

- Le diagnostic de la granulomatose éosinophilique avec polyangéite (GEPA, anciennement appelée Churg & Strauss) est difficile, ce qui explique le délai long, parfois de plusieurs années avant d'avoir une confirmation diagnostique. Ceci est lié à la diversité et à l'évolution progressive de ses manifestations cliniques.



- La GEPA fait partie d'un groupe de maladies, les **vascularites**, appartenant aux maladies auto-immunes, c'est-à-dire qui sont responsables d'une inflammation des vaisseaux sanguins de petites tailles. Il a existé plusieurs classifications des vascularites au fil du temps, ce qui suggère la complexité diagnostique<sup>1</sup>.

Il s'agit d'une maladie rare dont l'incidence mondiale (nombre de nouveaux cas) est de 0,9 à 4 cas/an/million d'habitants et la prévalence (nombres de malades recensés) est de 7,3 à 18 cas/million d'habitants<sup>1</sup>. Elle peut toucher aussi bien les femmes que les hommes sans prédominance sexuelle, avec une prédominance entre 40 et 60 ans<sup>1</sup>.

● **Le diagnostic repose généralement sur la présence d'un asthme sévère**, avec souvent une évolution inhabituelle sous traitement, associé à un taux de certains globules blancs sanguins\*, appelés éosinophiles\*\*, supérieur à 1 giga/litre<sup>1</sup>. A cela vont s'ajouter d'autres manifestations dont le délai d'apparition peut être variable.



● **De façon non exhaustive, voici les manifestations possibles, dont il existe un score pour côter l'activité de la maladie<sup>1</sup>.**

**Signes généraux non spécifiques : fièvre, fatigue, perte d'appétit, amaigrissement<sup>1</sup>.**

### Autres types d'atteintes :

- **atteinte respiratoire** : asthme constant sévère, nécessitant des traitements spécifiques, des infiltrats pulmonaires sur le scanner thoracique, de l'hémorragie intra-alvéolaire (sang dans les alvéoles) plus rare et sévère, etc.
- **Atteinte ORL** : polypes nasaux, sinusite chronique, épistaxis (saignement de nez), etc.
- **Atteinte oculaire et autres muqueuses** : ulcération (buccale, etc), conjonctivite, etc.
- **Atteinte articulaire** : douleurs articulaires inflammatoires.
- **Atteinte cutanée** : purpura (petites plaques rouges qui ne disparaissent pas quand on appuie dessus), nodule, ulcérations, etc
- **Atteinte cardiaque** : rare souvent sévère, la myocardite (inflammation des parois du cœur) pouvant conduire à l'insuffisance cardiaque, inflammation des coronaires, etc.

\***globules blancs** : également appelés leucocytes, correspondent à des cellules du système immunitaire, et jouent essentiellement un rôle dans la défense de l'organisme contre les agents étrangers<sup>2</sup>.

\*\***éosinophiles** : constituent une variété de globules blancs<sup>3</sup>.

- **Atteinte rénale** : rare, qui peut être sévère et souvent asymptomatique : hématurie (sang dans les urines), insuffisance rénale.
- **Atteinte neurologique périphérique** : la mononeuropathie est la manifestation la plus fréquente correspondant à une atteinte d'un ou de plusieurs nerfs périphériques (douleurs, modification de la sensibilité voire diminution de force dans un ou plusieurs territoires donnés).
- **Atteinte digestive** : plus rare.

● **Au-delà des éosinophiles, il peut y avoir un autre marqueur augmenté dans le sang** : les ANCA\*, mais qui ne sont présents que dans 30 à 40 % des cas de GEPA ; par conséquent leur négativité n'élimine pas le diagnostic<sup>1</sup>.



● **Cette maladie est donc insidieuse notamment dans les débuts**, et peut longtemps ressembler à un asthme sévère hyperéosinophilique avant que ne se déclare la GEPA avec l'apparition des autres symptômes.

● **Votre médecin sera amené à vous demander des examens complémentaires pour rechercher d'autres atteintes d'organes que le poumon pouvant aller parfois jusqu'à des biopsies** (prélèvement localisé) pour recherche des signes de vascularite (inflammation de vaisseaux), d'éosinophiles ou de granulomes (amas de cellules) à éosinophiles dans les tissus en question qui signera le diagnostic<sup>1</sup>.

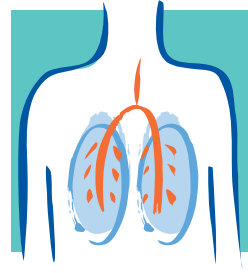
\*ANCA (anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles) : ce sont des auto-anticorps\*\* qui participent aux mécanismes de la maladie<sup>4</sup>.

\*\*Auto-anticorps : le patient fabrique des anticorps contre ses propres tissus ou constituants<sup>5</sup>.

## Le point de vue de la psychologue

### ● L'errance et la rareté

« Ça a commencé avec les poumons, j'avais eu deux pneumonies dans l'hiver. À la radio, on a vu des taches blanches, et c'est là qu'on m'a adressée au CHU. Ça a mis 2-3 ans pour savoir, le temps que le médecin cherche... C'était dur et je sentais que la maladie me bouffait... »



- L'errance diagnostique correspond au temps qui court entre
- l'apparition des premiers signes/symptômes jusqu'à la date
- de résultats conclusifs et d'un diagnostic.

Elle peut avoir un impact physique et s'accompagner de détresse psychologique et de dépression, car errer, c'est marcher sans cesse, dans l'insécurité, au hasard, jusqu'à s'égarer. « S'ils avaient trouvé plus tôt, peut-être que je n'en serais pas là aujourd'hui » est une phrase souvent entendue dans l'après-coup du diagnostic, comme une équivalence de perte de chance.

### ● L'incompréhension

**Pendant cette période d'incertitude, vous pouvez rencontrer l'incompréhension de la part des autres, de vos proches ou de vos collègues.**

Comment expliquer des absences à répétition au travail quand le médecin ignore de quoi vous souffrez ? Comment justifier auprès de votre famille votre incapacité à vous occuper du quotidien ou votre épuisement à l'idée de vous rendre à une fête familiale ? Il y a peu de légitimité à se plaindre sans un statut de malade.

**Tant qu'un diagnostic n'est pas établi, il est facile de minimiser les symptômes** et de penser que l'état de votre proche est uniquement psychologique « *tu t'écoutes peut-être trop* ». Il est même tout à fait banal que, dans un premier temps, le généraliste conclut lui aussi à un trouble psychologique « *Pour lui, j'étais une asthmatique sévère qui gérait mal, j'étais dépressive !...* » « *Je détaillais tout, j'expliquais tout et il me disait de me mettre au sport et de perdre du poids !* »



● **L'incertitude médicale devient aussi une incertitude relationnelle.** Le sentiment de n'être ni compris, ni entendu, ni pris en compte, ajoute de l'isolement et de la souffrance psychique à une pathologie, et peut faire naître des comportements irrationnels aux yeux d'autrui :

- **consulter plusieurs médecins** et être taxé de nomadisme médical,
- **chercher soi-même son diagnostic sur Internet** et devenir son propre médecin,
- **demander d'autres explorations médicales** au risque de crispier son médecin, chercher une médecine alternative, etc.
- **penser qu'il n'y n'aura peut-être jamais de diagnostic**, jamais de traitement tout en se sachant intuitivement en danger est une position terrifiante.



● **L'angoisse d'entendre le médecin conclure « vous n'avez rien » ou « c'est dans la tête »**, l'angoisse de rentrer chez soi retrouver des proches dubitatifs, désillusionnés par cette quête, l'angoisse de sentir sa parole disqualifiée et de ne compter que sur soi pour trouver l'énergie de continuer. Quand le diagnostic est enfin posé, vous vous sentez enfin considéré et

légitimé dans vos plaintes, sachant enfin contre quoi lutter. Vous pouvez en informer vos proches et vos collègues, ceux-ci passant alors du doute à une attitude attentive et parfois à des sentiments de culpabilité.

- Les coordonnées de l'association de patients
- France Vascularites donnent aussi la possibilité
- d'entrer en contact avec des personnes atteintes
- de GEPA et leurs proches.



### En pratique

- La rareté de cette maladie rend son diagnostic difficile et l'apparition de ses différents symptômes peut se faire de façon progressive amenant à un diagnostic tardif. Cela est bien entendu difficile à vivre et peut donner l'impression de ne pas être écouté ou compris.
- Votre souffrance psychique mérite d'être écoutée, surtout si votre souffrance physique n'a pas été reconnue immédiatement. N'hésitez pas à parler de cette période difficile avec le psychologue pour mieux vous engager dans la nouvelle relation de soins qui commence.

2



## J'ai été soulagé(e) quand il y a eu enfin un diagnostic

### *Le point de vue de la pneumologue*

● L'annonce du diagnostic est un moment crucial pour vous et votre médecin. Il est essentiel d'utiliser les bons mots pour vous expliquer cette maladie rare.

● La période de doutes, de tâtonnements enfin terminée, il s'agit souvent d'un réel soulagement d'avoir un nom sur ces symptômes pour vous-même et votre entourage. Pour autant, le nom de « granulomatose éosinophilique avec polyangéite » ou GEPA n'évoque pas grand chose de prime abord et il est difficile de s'en faire une représentation. D'ailleurs, il s'agit là d'une description des lésions que l'on peut voir au sein des tissus atteints, plutôt que d'un "vrai" nom de maladie.

● Elle s'appelait auparavant le syndrome de Churg et Strauss, du nom des deux médecins qui l'ont découverte. Elle a été rebaptisée à la lumière des nouvelles nomenclatures et des classifications des vascularites<sup>7</sup>.

● Lors de l'annonce, votre médecin joue un rôle clé dans l'information et le soutien. Il doit vous expliquer la nature auto-immune de la maladie, ses manifestations potentielles (atteinte respiratoire, neurologique, cardiaque, rénale, etc.) et son évolution, tout en tenant compte de votre état émotionnel. Il y a une réponse qui reste souvent en suspens qui est celle de la cause car elle reste à ce jour encore inconnue.



- **Cette consultation « d'annonce » est souvent longue** car au-delà des explications de la maladie, votre médecin va également vous expliquer le déroulement du traitement, les bénéfices attendus mais aussi aborder les effets secondaires potentiels ainsi que l'évolution possible de la maladie.
- **Les informations sont nombreuses au cours de cette consultation qui font naître beaucoup d'interrogations**, il est donc souvent préférable d'être accompagné (e).

**Il sera nécessaire par la suite de revenir sur certains points à éclaircir. N'hésitez pas à noter vos questions afin de ne pas les oublier dans l'intervalle entre vos rendez-vous et de prendre des notes des réponses formulées par le médecin ou l'équipe médicale.**

### **Le point de vue de la psychologue**

● **L'annonce d'un diagnostic est un moment sensible pour tous, patients comme soignants.** Les pneumologues ont reçu la confirmation de leurs hypothèses. Vous vous êtes prêté(e) à plusieurs explorations médicales et vous attendez les résultats. Chacun s'est *a priori* préparé à l'annonce du diagnostic :

- **le médecin** s'interrogeant sur la présence éventuelle d'un proche, sur les termes à employer et le temps à consacrer à son patient ;
- **vous, le dit-patient**, ayant moins bien dormi la veille, scrutant les soignants comme pour tenter de déchiffrer des indices possibles avant l'arrivée du médecin sénior.



● **Quand l'errance a été un chemin de croix, le moment du diagnostic peut être un soulagement pour vous.** C'est une délivrance de savoir enfin, et c'est aussi pour beaucoup l'éloignement d'un éventuel cancer « *J'étais soulagée de savoir ce que c'était, parce que mes éosinophiles s'attaquaient à tous les organes et qu'il fallait les stopper. Mais je suis en vie, je n'ai pas de cancer, y'a pire* ».

● **Cette réflexion sur le cancer imprègne à bas bruit le temps des examens, car il représente la crainte suprême, les maladies rares n'étant pas mentalisées.**

● **La rareté et la complexité**

« *C'était la fin du Covid, ils ont mis ça sur une bronchite, sur une pneumonie, et après, ils ont mis ça sur le compte d'une bactérie.* » **Dans la GEPA, l'annonce est complexe en raison de la rareté de la maladie, impossible à se représenter psychiquement.** Dès les premiers mots de l'annonce, l'imaginaire prend le dessus, rendant difficile l'écoute du reste des explications médicales.

**Dans le cas d'une maladie rare comme la GEPA, le propos médical est encore plus obscur et inassimilable. Les mots ne veulent rien dire** « *Granulomatose ? Polyangéite ? Eosinophile ?* » « *Il y avait une histoire d'ANCA\*, c'est compliqué, j'ai pas compris, eux ils ont compris après, avec le nez.* » Lors de chaque consultation, l'annonce sera répétée encore et encore, au rythme de vos questions et de votre entourage. Vos capacités intellectuelles n'ont rien à voir avec cette incompréhension. Le spécialiste transmet plus qu'une information, il révèle aussi ce qui n'est pas encore entendable, à savoir la rupture avec la vie d'avant et la modification de tous les repères. Et cela, ne vient pas s'inscrire psychiquement.

**En conséquence, l'annonce du diagnostic est immédiatement suivie de l'annonce du traitement par le médecin pour**

remobiliser vos ressources et envisager l'avenir. **D'autres organes que les bronches pouvant être atteints, il va aussi vous adresser aux spécialistes concernés.**

- Du côté du psychologue, l'expérience
- enseigne que c'est à distance, lors
- d'un premier entretien avec le pa-
- tient atteint de GEPA, que la ques-
- tion du « *comment avez-vous vécu*
- *cela ?* » s'impose. Une question qui
- s'invite aussi avec les proches.

*Comment  
avez-vous vécu  
cela ?*

### **En pratique**

- La certitude diagnostique est un soulagement à la fois pour vous et pour les médecins qui vous prennent en charge, permettant de vous proposer un traitement adapté à votre maladie.
- Ce que vous avez éventuellement vécu intellectuellement et émotionnellement au moment de l'annonce de la GEPA est incontournable. Vos ressources psychiques ont été débordées. Du soulagement, de la sidération, de l'incompréhension, de la colère, de l'anxiété ou de la déprime peuvent cohabiter au moment même de l'annonce et dans l'après-coup.

\*ANCA (anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles) : ce sont des auto-anticorps\*\* qui participent aux mécanismes de la maladie<sup>4</sup>.

\*\*Auto-anticorps : le patient fabrique des anticorps contre ses propres tissus ou constituants<sup>5</sup>.



**Je voudrais être comme avant.  
Est-ce qu'on peut en guérir ?**

### ***Le point de vue de la pneumologue***

● **L'évolution de la GEPA peut être marquée par des poussées inflammatoires alternant avec des périodes de rémission.**

Bien que les traitements basés sur les corticoïdes et les immunosuppresseurs permettent de contrôler efficacement l'activité de la maladie, la chronicité peut laisser des séquelles significatives, liées à la fois aux atteintes organiques et aux effets secondaires des traitements<sup>1</sup>.

**Les séquelles dépendent principalement des organes touchés lors des poussées :**

- **l'atteinte respiratoire**, fréquente en raison de l'asthme sévère et de l'inflammation chronique des voies aériennes, peut évoluer vers une obstruction irréversible ou une altération de la fonction pulmonaire ;
- **les lésions cardiaques**, bien que moins fréquentes, peuvent avoir des conséquences graves, telles qu'une insuffisance cardiaque ou des troubles du rythme ;
- **l'atteinte neurologique** peut souvent laisser des déficits moteurs ou sensoriels permanents.

● **D'autres séquelles incluent l'insuffisance rénale chronique**, ainsi que des lésions cutanées ou une fatigue persistante, souvent invalidante. En outre, la GEPA peut entraîner un fardeau psychologique important, notamment en raison de son caractère imprévisible et des contraintes liées au traitement<sup>1</sup>. La gestion de la chronicité et des séquelles de la GEPA re-

pose sur une approche multidisciplinaire. **Le suivi régulier par des spécialistes (rhumatologue, pneumologue, cardiologue, neurologue, interniste, etc.) permet de surveiller l'activité de la maladie et d'en prévenir les complications**<sup>7</sup>.

Un accompagnement psychologique, ainsi qu'une réadaptation fonctionnelle, peuvent aussi être nécessaires pour améliorer la qualité de vie des patients<sup>7</sup>.



- **Malgré les défis posés par la chronicité, une prise en charge**
- **précoce et adaptée permet de limiter les séquelles et de**
- **favoriser une stabilisation durable de la maladie.**

### **Le point de vue de la psychologue**

• « **Je n'accepte pas ma maladie** » est une phrase souvent prononcée par les personnes atteintes d'une maladie chronique. Les soignants s'alarment quand ils entendent ces mots et viennent alerter le psychologue.



Mais pourquoi « *accepter* » cette vascularite que vous n'avez pas choisie, alors que votre handicap et les conséquences socio-professionnelles, personnelles et familiales peuvent être si nombreux ? Vous êtes parfois déjà passé(e) par plusieurs phases lors du diagnostic : du soulagement, du déni ou de l'incrédulité, de la révolte ou un sentiment d'injustice, parfois par de la déprime. Le temps a passé et vous seriez maintenant supposé passer par une phase d'acceptation ? Le terme correct serait peut-être plus « *appropriation* » qu'acceptation, ce qui signifie que vous connaissez votre diagnostic et sa chronicité et que vous vous

traitez. Vous n'avez pas accepté la maladie, mais sa réalité, et vous avez cheminé pour vivre avec.

- « **Je voudrais être comme avant** » est une variante, tout aussi fréquente. En fait, tous ces propos semblent venir nous dire qu'il y a un travail de deuil, le deuil de la bonne santé, qui n'a pas été complètement achevé. Penser « *je ne serai plus jamais comme avant* » demande un temps plus ou moins long, un temps parfois douloureux, le deuil étant précisément un processus d'adaptation émotionnelle à la suite d'une perte. **Ce que vous vivez ou avez vécu est une perte de la santé, votre besoin de vous ajuster à votre rythme est une réaction normale.** Vouloir « *être comme avant* » parle aussi d'une temporalité particulière, comme si les jours « *d'après* » sont ou seront tous les mêmes, dans un aujourd'hui, demain et après-demain qui se confondraient en un seul temps, un « *après* » irréversible, sans adaptation.

#### En pratique

- L'objectif d'un diagnostic précoce et donc d'une prise en charge thérapeutique adaptée le plus tôt possible permet de limiter les complications et séquelles de cette maladie mais il n'en est pas moins besoin d'un suivi régulier même lorsque la maladie est contrôlée.



## Le pire, c'est la fatigue !

### Le point de vue de la pneumologue

- **La fatigue, communément appelée asthénie dans le langage médical, est un des signes de votre maladie à part entière.** Il s'agit d'un symptôme commun qui peut être la conséquence de nombreuses causes non pathologiques. L'asthénie sous-entend une fatigue anormale malgré le sommeil et du repos<sup>7</sup>.



- **C'est un symptôme difficilement mesurable car nous n'avons pas de moyen objectif pour bien l'évaluer.** Il y a sans doute une susceptibilité différente face à ce symptôme. Nous sommes capables de mesurer votre fonction respiratoire sur des machines, vos fonctions rénales, hépatiques *via* des analyses sanguines, la fonction du cœur grâce à des examens d'imagerie, et ceci se vérifie pour tous les organes... mais nous n'avons pas de « bons » moyens pour mesurer cette fatigue.

#### La fatigue est fréquente et multifactorielle.

- Elle résulte principalement de l'inflammation chronique due à l'activité de la maladie qui entraîne une activation immunitaire prolongée et une libération de médiateurs pro-inflammatoires (cytokines) provoquant un épuisement physique et mental.

- **Les traitements donnés pour traiter cette maladie peuvent également contribuer à la fatigue.** Les corticoïdes, par exemple,

perturbent le sommeil, augmentent l'anxiété et modifient le métabolisme, amplifiant ainsi la sensation de fatigue<sup>1</sup>.

● **D'autres facteurs dans les maladies inflammatoires chroniques** ainsi que les atteintes d'organes, comme l'insuffisance rénale ou respiratoire influent sur la fatigue ressentie<sup>1</sup>.

- **Enfin, l'impact psychologique de vivre avec une maladie chronique joue un rôle majeur.**
- **Une prise en charge multidisciplinaire est essentielle pour limiter ces effets et améliorer la qualité de vie.**

### *Le point de vue de la psychologue*

● Quand, dans le bureau de **la psychologue, la question « *bonjour, comment allez-vous ?* »** est posée à des personnes atteintes de GEPA, celles-ci s'en saisissent aussitôt, au pied de la lettre, pour faire cette première réponse : « *Je suis fatigué(e).* » **Votre ton, votre posture et vos mouvements sont d'ailleurs autant de comportements cliniques et observables que votre parole.**

#### ● **Fatigue et asthénie**

**Les habituelles causes de fatigue sont multiples** : surmenage, effort physique intense, manque de sommeil, activité intellectuelle soutenue, stress, problématique familiale ou professionnelle, maladie brève, mauvaise hygiène de vie, etc. **Il s'agit dans ce cas d'une dépense énergétique excessive, d'une fatigue réactionnelle, passagère, de courte durée qui se dissipe quand la cause s'éloigne.**

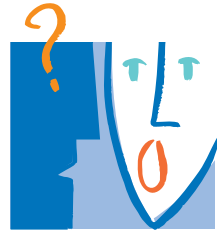
**L'asthénie est une fatigue différente, anormale au sens où elle subsiste après le repos.**

« Je suis très fatiguée. En fait, je suis plus fatiguée quand je me lève que quand je me couche. Parce que je tousse la nuit et qu'il faut que je m'assoie pour cracher, j'ai même mis un pot de chambre à côté de mon lit. Rien que de faire mon lit, je suis fatiguée. Tout ce qui est physique, je ne peux pas, soulever ma petite fille, je n'y arrive pas... »



### ● **Fatigue physique, générale et mentale (ou asthénie psychique)**

La fatigue physique est inhérente à la GEPA « *La fatigue, c'est le pire ! Cette maladie me bloque. Ou je me bloque moi-même...* ». **Elle peut vous limiter dans les activités du quotidien et réduire parfois votre motivation** « *Je me dis : « pourquoi je vais aller faire ça ou ça, tu vas te traîner, tu vas te crever... Pour quoi faire ?* ». Le plaisir de sortir est absent. **Dans la plupart des maladies chroniques, la fatigue comme la douleur sont des symptômes invisibles pour autrui, ce qui peut conduire vos proches à un questionnement sur leur place et leur aide :** « *Je ne sais pas si je dois la booster ou pas.* »



**Les patients font les mêmes constats sur cet épuisement constant, mais leur pathologie s'exprime différemment :** leur contexte de vie est différent et les patients sont aussi construits différemment au point de vue de leur personnalité. Certains « *n'y arrivent pas* » ou plus « *tout ce qui est physique, je ne peux pas, soulever ma petite fille, je n'y arrive plus...* ». La fatigue morale peut se surajouter, les insomnies augmentant un risque éventuel de dépression. D'autres, étant en perpétuel

mouvement, y compris assis dans un bureau, et se décrivent plutôt comme « nerveux » : « je suis fatigué(e), mais les nerfs me mangent, donc je vais quand même faire les courses. »

**La fatigue physique inhérente à la GEPA peut aussi s'associer à un sentiment de déprime, à de la dépression ou fatigue morale. C'est en consultant, alternativement votre médecin et votre psychologue, que vous pourrez clarifier ce qui est directement le fait de la maladie** (« Ce sont surtout les douleurs qui me fatiguent. Le matin, impossible de se lever tout de suite, je mets un moment à m'étirer, je ne suis pas Usain Bolt (rire) ») et ce qui appartient à ces éventuelles conséquences sur votre état psychique (douleur morale, manque de motivation, tristesse, repli sur soi, dépression, irritabilité, sautes d'humeur, etc.). La dépression rend plus vulnérable à la fatigue, et elle en augmente la sensation. « C'est la fatigue qui me fatigue le plus... »



### En pratique

- Différencier la fatigue physique consécutive à la GEPA de votre fatigue morale peut vous être utile. Des échanges à ce sujet avec l'association de patients, ainsi que des séances d'Education Thérapeutique du Patient (ETP) centrées sur la fatigue pourront être un bon support<sup>7</sup>.



## Est-ce que tous ces traitements sont utiles ?

### *Le point de vue de la pneumologue*

● Le traitement va être personnalisé en fonction de l'atteinte de votre maladie afin de contrôler l'inflammation, prévenir les atteintes organiques. Il est adapté à la gravité de la maladie qui est évaluée grâce à un score pronostic.



● La prise en charge s'organise souvent en centre de référence ou de compétence pour les maladies rares. Si l'éloignement géographique ne le permet pas, votre médecin pourra présenter votre dossier à une réunion avec ces centres<sup>1</sup>.

● La stratégie thérapeutique repose sur une association médicamenteuse et non-médicamenteuse<sup>1</sup>.

Un suivi régulier et multidisciplinaire est crucial pour adapter le traitement en fonction de l'évolution de la maladie. Le bilan doit inclure des évaluations cliniques, biologiques et, si nécessaire, des examens d'imagerie.



● Le PND (Protocole National de Diagnostic et de Soins) recommande des mesures préventives pour éviter les complications dont la vaccination pour réduire les risques liés à l'immunosuppression, le système immunitaire étant affaibli. Cependant, les indications de la vaccination restent

- controversées chez les personnes atteintes de GEPA. Elle
- a été longtemps contre-indiquée en raison de poussées
- survenues après vaccination ou désensibilisation. Toutefois,
- le risque de maladies infectieuses graves chez des malades
- immunodéprimés plaide en faveur de la vaccination.
- Elle est donc recommandée chez ces patients, mais, par
- précaution, il est souhaitable d'éviter de la réaliser chez les
- patients en poussée.

Enfin, les aspects psychologiques et sociaux doivent être pris en compte et nécessitent un accompagnement psychologique, de réhabilitation respiratoire ainsi que des conseils diététiques<sup>7</sup>.

### *Le point de vue de la psychologue*

- **Le médicament est à la fois un objet de crainte et d'attentes.** Il symbolise la maladie, il questionne sur l'avenir, tout en étant porteur d'espoir. Contrôler la maladie sera un objectif médical immédiat, alors que votre temporalité vis-à-vis de la GEPA (s'approprier la chronicité et le recours quotidien aux médicaments) pourra être un cheminement.
- Les craintes et réserves face à tout type de médicament sont fréquentes, voire banales dans la théorie populaire, chez les individus en bonne santé, n'ayant pas de maladies graves ou chroniques. **Dans la GEPA, votre attitude vis-à-vis des traitements est bien moins critique.** Votre expérience longue de la maladie amène à un changement de registre dans le propos.
- **Dans votre cas, vos médicaments vous permettent un retour à une vie normale et sont bien plus qu'une substance chimique, dans la mesure où ils signent aussi la relation que vous avez avec votre médecin : la confiance vis-à-vis de celui qui a su diagnostiquer la GEPA est en miroir de celle vis-à-vis de vos traitements.**



### En pratique

- Le traitement repose sur des recommandations claires avec pour objectif l'obtention de la rémission de la maladie. Il s'agit d'un traitement au long cours, nécessaire pour limiter les rechutes et les séquelles.
- Le médicament est objet de soulagement et d'espoir, mais aussi de réserve et de négociation.
- Ne pas hésiter à parler des freins et des craintes concernant les médicaments. Les problèmes d'observance peuvent être évoqués ouvertement avec votre médecin.



## Mes proches ne se rendent pas vraiment compte de mon état de santé

### *Le point de vue de la pneumologue*

● **Les proches, membres de la famille ou non, ont une place indispensable dans l'accompagnement de la maladie chronique.** Ils sont essentiels pour vous soutenir dans votre parcours de soins et pour contribuer à votre bien-être physique et psychologique.



● **Vos proches doivent souvent se familiariser avec des notions médicales complexes pour comprendre les enjeux de la maladie :** les symptômes fluctuants, les traitements lourds

et leurs effets secondaires, ainsi que les complications potentielles. Participer aux consultations ou aux réunions avec les soignants peut leur permettre d'acquérir des connaissances utiles pour mieux soutenir, vous soutenir.

- L'incertitude sur la maladie, son évolution génèrent souvent de l'anxiété, de la tristesse ou de la frustration. **Vos proches jouent un rôle clé pour vous offrir une écoute bienveillante, vous aider à surmonter les moments de découragement et maintenir un environnement positif.**

- **Vos proches peuvent vous aider à gérer des tâches quotidiennes** (courses, ménage, rendez-vous médicaux) et à organiser le suivi de vos soins (gestion des traitements, rappels des examens à réaliser).



- Cependant, **cette implication peut aussi être éprouvante pour les accompagnants.** Ils peuvent ressentir une charge émotionnelle importante, voire un épuisement moral. **Un accompagnement psychologique pour les proches peut être bénéfique,** afin qu'ils puissent exprimer leurs propres difficultés et préserver leur équilibre.

- **Il ne faut pas hésiter à se tourner vers les associations de patients et d'aidants qui offrent une grande source d'informations, d'aide, d'échanges d'expérience pour mieux appréhender la maladie.**

### *Le point de vue de la psychologue*

- **L'irruption de la maladie dans les relations**

La survenue de la maladie dans une famille vient faire effraction, c'est une intrusion traumatique. Il faut, pour le(s)

proche(s) aidant(s), non seulement assurer la vie quotidienne, mais aussi être disponible, organiser le planning des intervenants, contrôler ce qui se fait ou non, aller à la pharmacie, faire le pilulier, être présent lors des consultations ou au gré des hospitalisations, être la mémoire vivante de tous les événements médicaux, etc. De nombreux proches aidants glissent de l'affectif à l'agir.



**Lors des hospitalisations, ils doivent sortir lors de soins qu'ils assurent eux-mêmes au quotidien.** Et lors de la consultation, il est banal de voir un « *proche aidant* » parler plus que le patient, montrer des signes d'agacement, se remémorer le parcours médical de manière différente, compléter ou contredire un propos.

#### ● Des relations uniques

**La plupart des proches aidants sont focalisés sur l'aide à apporter, l'ambivalence et la recherche de la bonne distance faisant partie de cette nouvelle configuration.** Certains sont protecteurs ou distants (« *ma sœur et ma fille sont très protectrices. Mais ma mère... Si je lui donne les détails, elle dit : oh la la, alors je ne lui en dis plus rien* »). D'autres sont contents (« *avec mon mari, on parle de tout* ») ou encore dans le déni, chacun faisant silencieusement face à l'angoisse et à la fatigue, ne se reconnaissant plus vraiment et refoulant leurs pensées intimes, jugées négatives par eux-mêmes.

**Certains patients éprouvent de la culpabilité à être malade, constatant chez leur proche des changements de mode de vie, des privations.** Ils veulent alors se faire plus légers, masquant leur souffrance, s'appêtant pour donner le change et ne pas inquiéter, tout en reprochant aux autres de ne rien voir, dans une ambiguïté totale (« *personne ne voit dans quel*

*état je suis, je suis toujours habillée, coiffée, maquillée, dès le matin. Mes enfants non plus, même ma meilleure amie : ils savent, mais ils ne se rendent pas compte... »).*

**Il sera important, pour les proches, de verbaliser leur engagement, leur amour, leurs ressentiments, leur anxiété, leur ambivalence, leur désir de bien faire, leur angoisse de mal faire et leurs pensées inadmissibles** (« *et moi, qui s'occupe ou s'occupera de moi ?* »). Autant qu'il sera essentiel pour vous d'exprimer l'altération éventuelle de vos liens avec la famille, la dissimulation de vos symptômes pour préserver les autres et le sentiment d'être piégé de le faire si bien.

**Ceux qui comprennent très bien votre état de santé sont ceux qui souffrent de la même maladie que vous** : ils savent la fatigue, les douleurs, la difficulté à contrôler la direction que prend votre vie, le passage d'un état émotionnel à un autre, votre souhait contrarié de partir à l'étranger, votre relation avec vos proches, etc.

- Vous mettre en contact avec d'autres patients via
- France Vascularites peut vous aider à rompre l'isolement
- (échanges, permanence téléphonique, ateliers, groupe de
- paroles...).

#### **En pratique**

- La relation familiale peut être altérée par la survenue de la maladie. Une intervention « systémique et familiale » (consultation psychothérapeutique à plusieurs) peut vous permettre, à vous comme à vos proches, de faire évoluer cette relation



## Ma vie a changé, professionnellement, socialement, personnellement



### *Le point de vue de la pneumologue*

- **Vivre avec une GEPA peut nécessiter des ajustements dans votre vie professionnelle.**

La fatigue chronique, les douleurs, les complications respiratoires et/ou d'autres organes ainsi que les traitements peuvent limiter certaines activités, pouvant parfois conduire à un arrêt de travail temporaire<sup>7</sup>.



Il est essentiel d'informer votre employeur afin d'adapter vos conditions de travail (horaires flexibles, télétravail). Demandez une consultation auprès de la médecine du travail afin de réfléchir à la meilleure stratégie face à votre situation, une fois la phase initiale de traitement passée (reclassement professionnel, mise en invalidité, temps thérapeutique, reconnaissance qualité travailleur handicapé, etc.).

- **Dans la sphère personnelle, la GEPA peut influencer sur les habitudes quotidiennes, notamment en raison des limitations physiques et des besoins médicaux.**

Maintenir un réseau de soutien (famille, amis, groupes de patients) est crucial pour faire face à l'impact émotionnel de la maladie. Une hygiène de vie adaptée, comprenant une alimentation équilibrée, une activité physique modérée et un suivi médical régulier, peut aider à limiter les complications.

**Bien que la GEPA impose des défis, une gestion proactive de la maladie, combinée à des ajustements dans les sphères professionnelle et personnelle, permet souvent de mener une vie relativement équilibrée et épanouie.**

## Le point de vue de la psychologue

- **L'irruption de la GEPA remet non seulement en question votre santé, mais aussi potentiellement votre qualité de vie.** « *Tout est dur, faire à manger, me servir de mes mains, même signer. Je me force à faire les choses, c'est dur, mais je suis optimiste.* » Certains d'entre vous, en perdant la santé, peuvent aussi perdre un métier devenu physiquement éprouvant ainsi que leur salaire, une capacité d'emprunt, une passion sportive, un domicile devenu inaccessible, des relations sociales ou affectives rendues difficiles, le goût des voyages, etc.

- **Qualité de vie et votre façon de faire face**

**Dans votre récit de vie, il y a souvent cette façon de parler de vous au passé** « *on recevait beaucoup... Les amis, maintenant, on les compte sur les doigts de la main, c'est comme ça. Est-ce que c'est moi qui ai changé depuis la maladie ? Est-ce que c'était de vrais amis ?* », un sentiment d'un avant-après et un questionnement sur soi et les autres, car la GEPA, comme beaucoup de maladies chroniques, souffre d'un défaut d'acceptation sociale.

Au-delà des pertes, **l'objectif est d'analyser la façon dont vous cheminez avec votre maladie pour retrouver bien-être et plaisir** « *J'étais une personne très active, vraiment très active, j'avais un restaurant ! Là, je fais tout pareil, mais à mon rythme.* » L'idée est qu'il ne s'agit pas juste d'ajouter plus d'années à la vie, mais de donner également plus de vie aux années. « *La semaine dernière, on a été dans une réserve animale, ça a été la bagarre avec ma fille parce que je ne voulais pas du fauteuil roulant, mais j'y suis arrivée.* »

- **Qualité de vie et activité professionnelle**

**La GEPA peut amener à réévaluer votre activité professionnelle** : arrêter, continuer, aménager votre poste de travail, vous réorienter, vous former. Certains peuvent être contraints

de se retirer de la vie professionnelle temporairement, pour lutter activement contre leur maladie. D'autres s'éloigneront pour éviter les jugements, comme si la maladie chronique était une déviance sociale, remettant en cause la crédibilité professionnelle. D'autres encore poursuivront leur activité pour éviter de ne penser qu'à la maladie, pour garder des contacts ou en raison d'une perte de salaire. Annoncer votre maladie vous donnera des droits, qu'il s'agisse d'aménagements d'horaire, d'une invalidité ou d'une reconnaissance de travailleur handicapé (RQTH)\*.

**La dissimuler peut être un risque pour votre santé physique et mentale.**

**Vos difficultés économiques, sociales, psychologiques et/ou relationnelles, peuvent avoir en retour un retentissement sur votre santé.** Dans votre centre hospitalier, pour éviter ou sortir de cette boucle, vous pourrez rencontrer une équipe médicale, mais aussi des travailleurs sociaux et des psychologues. Avec France Vascularites, vous pourrez échanger avec des personnes ayant une connaissance intime de la maladie, de ses répercussions socio-professionnelles et de vos droits.

#### **En pratique**

- Parler de sa situation avec les différents intervenants qui vous entourent aidera à trouver la meilleure stratégie, notamment d'adaptation professionnelle.
- Analyser votre qualité de vie nous permet d'appréhender ce que la psychologie peut vous apporter, sur le plan de la compréhension comme sur le plan de l'accompagnement.

\*La RQTH se demande *via* la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH). Un formulaire supplémentaire et spécifique aux maladies rares peut être complété en plus du dossier de base. Vous pouvez vous rapprocher d'une assistante sociale et/ou de l'association de patients.



## Est-ce que je pourrai avoir un enfant ?

### *Le point de vue de la pneumologue*

● Il existe peu de données sur le risque d'évolutivité de la GEPA lors de la grossesse. Au-delà de la réflexion de ce projet au sein du couple, l'équipe soignante doit également être informée pour vous accompagner au mieux, et déterminer le moment le plus opportun.



**Il semble logique qu'une grossesse en pleine activité de la maladie ne soit pas le meilleur choix. Il est préférable de la reporter jusqu'à ce que la maladie soit en rémission et que les traitements potentiellement toxiques pour le développement embryonnaire soient du passé<sup>1</sup>.**

**Les séquelles potentielles de la maladie doivent également être prises en compte**, elles sont rarement une contre-indication mais peuvent nécessiter certaines adaptations thérapeutiques.

● En général, cela fait l'objet d'une réunion/discussion multidisciplinaire entre l'équipe qui vous prend en charge, des obstétriciens, des pédiatres, des médecins/pharmaciens de la pharmacovigilance afin d'adapter les traitements.

- **Il existe un Centre de Référence sur les Agents Tératogènes\* (CRAT) qui possède un site Internet consultable par tous**
- **<https://www.lecrat.fr/>**<sup>1</sup>

\* Tératogène : substance susceptible de provoquer des malformations chez l'embryon.

● **Certains médicaments sont effectivement délétaires au développement d'une grossesse et de la vie *in utero*, et peuvent également avoir un impact sur la fertilité**<sup>1</sup>. Il faut dans certains cas avoir recours à une conservation des gamètes que ce soit chez l'homme ou chez la femme. Cela doit être proposé à toute personne en âge de procréer, il existe des centres dédiés appelés CECOS (centre d'étude et de conservation des œufs et du sperme humain)<sup>1</sup>.

- **Dans tous les cas, une grossesse nécessitera systématiquement un suivi obstétrical dans un centre dédié aux grossesses à risque au-delà d'un suivi rapproché par vos spécialistes.**

### *Le point de vue de la psychologue*

● **Apprendre que vous souffrez d'une GEPA a pu brouiller vos repères et votre relation au monde.** Réaliser qu'elle puisse aussi affecter votre couple et votre désir de maternité ou de paternité est une épreuve supplémentaire. Le rêve de fonder une famille peut sembler brisé et un sentiment de culpabilité vis-à-vis de votre partenaire peut être ressenti. La nécessité d'une aide médicale est difficile à accepter quand il s'agit de médicaliser un désir.



- **Dans une consultation pré-conceptionnelle, votre questionnement est double.**

Il concerne d'abord le retentissement possible d'une grossesse sur la maladie avec des interrogations essentielles (« *Est-ce que je dois arrêter mes traitements ? Quels sont ceux qui sont compatibles avec la grossesse ? Comment traiter mes douleurs et la fatigue ?* »). Il concerne aussi les risques de la

maladie sur la grossesse et sur le fœtus (« *Est-ce qu'il naîtra en bonne santé ? Est-ce que je ne vais pas transmettre ma maladie à mon enfant ?* »).

- Mais d'autres problématiques émergent dans la consultation psychologique, telles que **la crainte qu'une mère malade puisse ne pas être une bonne mère, ou la question de la solidité de l'autre parent en cas de poussée de la maladie...**

**Venir au centre hospitalier à deux, dans une consultation médicale et psychologique, dont une partie sera dédiée au couple conjugal et parental, permet un ajustement et une prise en compte des difficultés communes à tous les nouveaux parents, mais aussi avec celles inhérentes à la GEPA.**

## Références

1. Terrier B, Guillevin L. *et al.* HAS, Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS). 2019. Vascularites nécrosantes systémiques (périartérite noueuse et vascularites associées aux ANCA).
2. <https://www.vulgaris-medical.com/fr/encyclopedie-medicale/globule-blanc>
3. <https://www.vulgaris-medical.com/fr/encyclopedie-medicale/eosinophile-eosinophilie-0>
4. <https://www.association-vascularites.org/les-vascularites-c-est-quoi/definition-des-vascularites/vascularites-associees-aux-anca?>
5. <https://www.vulgaris-medical.com/fr/encyclopedie-medicale/auto-anticorps>



**GSK**



Édité par **Phase 5**

Réf. NP-FR-MPL-BROC-250010 V2- Novembre 2025 © . Groupe GSK ou ses concédants. Tous droits réservés

## Electronic Certificate

**Version:** 1 . 0

**Document Number:** NP-FR-MPL-BROC-250010

**Document Name:** GEPA- Brochure - Livret Paroles de Patients GEPA - Novembre 2025 - V2

**Country:** France

**Product:** NUCALA

**Type:** Non-promotional content

Role	Signature
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: 19-Nov-2025 16:54:21 GMT+0000
Clemence Bigot - Other (role not listed) (clemence.x.bigot@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: 19-Nov-2025 17:05:45 GMT+0000
Clemence Bigot - Final Form Inspection (clemence.x.bigot@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: 20-Nov-2025 14:51:04 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: 21-Nov-2025 13:36:38 GMT+0000