



L'association vous propose différents outils **pour mieux comprendre** et mieux vivre au quotidien avec votre GPA :



Education Thérapeutique du Patient (ETP)

- ✓ Atelier dédié aux vascularites : Mieux connaître sa maladie, ses traitements, gérer la fatigue, gérer l'alimentation, rechute de la maladie, estime de soi, droits sociaux...
 - ✓ Echanges avec des spécialistes et professionnels de santé
 - ✓ Echanges avec d'autres patients
- Pour connaître les ateliers les plus proches de chez-vous : <https://etp.maladiesrares.com/>



- ✓ Comprendre le mécanisme immunitaire de la GPA
 - ✓ Comprendre le vocabulaire utilisé par votre médecin
 - ✓ Echanges avec des spécialistes et des professionnels de santé
 - ✓ Echanges avec d'autres patients
 - ✓ Les ANCA c'est quoi ?
- Pour connaître les dates des formations : <https://www.association-vascularites.org/>



"Jeu sérieux d'éducation du patient"

- ✓ Parcours dédié à la granulomatose avec polyangéite (Wegener), complémentaire de l'éducation thérapeutique du patient (ETP) en présentiel et des stages en laboratoire proposés par l'association.
 - ✓ Visualiser des contenus sur les traitements, les mécanismes de la maladie, des recommandations vaccinales, l'ostéoporose etc. +
 - ✓ Testez vos connaissances
 - ✓ Interagir avec d'autres utilisateurs
- <https://vasco.online-virgo.com/>



Phil le Neutrophile :

- ✓ Film d'animation sur les mécanismes de la maladie
- <https://www.association-vascularites.org/>



Maladies Rares un cap pour chacun :

- ✓ Être soigné à l'hôpital, en ville
- ✓ Vivre avec son handicap
- ✓ Poursuivre sa scolarité, sa vie professionnelle

- ✓ Connaître les établissements d'accueil et d'accompagnement
 - ✓ Se déplacer en transports
- <http://parcoursantevie.maladiesraresinfo.org>



Être aidant :

- ✓ Toutes les informations en suivant ce lien : <https://www.aidants.fr/>



- ✓ Je personnalise mon suivi avec l'aide de mon médecin
 - ✓ Je mesure des paramètres de ma santé à travers des scores reconnus
 - ✓ Je prépare ma prochaine consultation en imprimant ou téléchargeant
- <https://www.sanoia-fiche-sante.com/vascularites-wegener>



Communauté de Patients pour la Recherche (ComPaRe)

- ✓ Participez activement au développement de la recherche
 - ✓ Proposez des axes de recherche
- <https://compare.aphp.fr/>



01 56 53 81 36



01 53 62 40 30



- ✓ **Permanence téléphonique : 09 87 67 02 38**

- ✓ **Pour nous écrire :**

- ✓ Association France Vascularites
7 rue de l'église
21540 Blaisy-Bas

- ✓ Mail : association.vascularites@gmail.com

<https://www.association-vascularites.org/>



Surfer n'est pas consulter !

✓ Ne croyez pas tout ce qui est diffusé sur internet, gardez l'esprit critique, comparez les informations. Souvent les informations glanées ne tiennent pas compte des cas particuliers et peuvent être une source d'inquiétude plus que d'information réelle.

✓ Recherchez le ou les auteurs et l'éditeur du site (sociétés savantes, laboratoires pharmaceutiques, associations de patients, institutions publiques de santé...), quelles sont leurs qualités (journalistes, médecins, patients experts ?...) et leurs compétences sur le sujet

✓ Regardez si la date de mise à jour est récente

✓ Evitez de poser vous-même un diagnostic ou de décider de votre traitement. N'oubliez pas qu'Internet ne peut être qu'un complément d'information et ne doit en aucun cas remplacer un examen médical

✓ Partagez vos recherches sur le Net avec votre médecin, votre association...

✓ Restez prudent en vous rendant sur les forums : N'importe qui peut se cacher derrière l'internaute.

Pour plus d'informations, vous pouvez privilégier les sites suivants :

Association France Vascularites : <https://www.association-vascularites.org/>

Groupe Français d'Etude des Vascularites : <https://www.vascularites.org/>

Société Nationale de Médecine Interne : <http://www.snfmi.org/>

Orphanet : <https://www.orpha.net>



Granulomatose avec polyangéite ou GPA

(anciennement Maladie de Wegener)



VASCULARITE des petits vaisseaux

Ce dépliant a été conçu par l'association France Vascularites, pour vous, qui venez d'apprendre que vous êtes atteint(e) de la granulomatose avec polyangéite (Wegener). Vous y trouverez quelques explications sur cette maladie inflammatoire, des réponses à certaines de vos interrogations et des conseils pour vous aider à faire face.

?

Qu'est-ce qu'une vascularite ?

Une vascularite est une maladie inflammatoire rare, « ite » veut dire inflammation et « vascular » = vasculaire. Une vascularite est donc une inflammation de la paroi des vaisseaux sanguins et peut provoquer la souffrance puis la destruction progressive des tissus ou organes alimentés par ces vaisseaux. Il existe une quinzaine de vascularites classifiées en fonction de la taille des vaisseaux atteints. Une prise en charge rapide permet une meilleure efficacité des traitements ainsi que de moindres répercussions sur le quotidien.

?

Qu'est-ce que la Granulomatose avec Polyangéite (GPA) ?

Autrefois appelée Maladie de Wegener, la Granulomatose avec Polyangéite (ou GPA) est une vascularite des petits vaisseaux. C'est une maladie systémique (qui peut atteindre plusieurs organes) et peut atteindre femmes et hommes. On observe une fréquence plus importante chez les personnes de 45/50 ans. Elle peut atteindre exceptionnellement les enfants. La prévalence en France est de 22 cas par million d'habitants.

?

Quels-sont les symptômes ?

Les symptômes sont variables d'un patient à l'autre et souvent communs à d'autres types de pathologies, d'où les difficultés de diagnostic. Les manifestations cliniques les plus fréquemment associées sont des signes ORL et pulmonaires (sinusite chronique, otites, toux, essoufflement, bronchite trainante...), douleurs (articulaires, musculaires, abdominales...), atteintes rénales (présence de sang ou d'albumine=mousse dans les urines), neurologiques (maladresse, engourdissements...), sensation de fatigue continue, perte d'appétit, troubles visuels, problèmes cutanés, frissons avec ou sans fièvre...

?

Existe-t-il des traitements ?

Oui. Pour stopper rapidement l'inflammation, des corticoïdes sont prescrits. Ainsi que des traitements immunosuppresseurs d'attaque (Endoxan®, rituximab). Ce protocole est suivi par un traitement d'entretien (rituximab, Méthotrexate®, Imurel®...) et d'une décroissance des corticoïdes jusqu'à l'arrêt complet. Vous êtes alors en rémission.



Comment suivre ma maladie ?

Le suivi est adapté à chaque personne. Pendant le traitement d'attaque, un suivi régulier et rapproché est nécessaire. Il peut ensuite être espacé, selon les cas de 1 à 6 mois. Une fois la rémission obtenue, une visite annuelle voire biannuelle, reste conseillée. Pour le suivi, une prise de sang est nécessaire pour mesurer certains marqueurs biologiques, notamment, les marqueurs inflammatoires (CRP, VS...), les autoanticorps (ANCA voir rubrique « Outils pour mieux comprendre »), l'activité rénale etc... Assurez-vous que votre médecin traitant reçoit bien les comptes rendus des spécialistes.



Vais-je rechuter ?

La granulomatose avec polyangéite est une maladie qui a un fort potentiel de rechute. Toutefois, grâce au suivi, les rechutes sont généralement moins sévères que la poussée initiale. Un suivi biologique régulier est donc conseillé et des signes d'appels de la rechute peuvent être identifiés : Toux, crôutes dans le nez plus abondantes, fatigue, douleurs articulaires et/ou musculaires, perte d'appétit, troubles urinaires...



Pourquoi moi ?

Il n'y a pas vraiment de réponse à ce jour. Plusieurs facteurs semblent impliqués dans la survenue de la maladie :

- ✓ Un terrain génétique favorable. Des gènes dit de « susceptibilités » pourraient expliquer certaines prédispositions, mais ces gènes à eux seuls ne suffiraient pas à déclencher la maladie.
- ✓ Des facteurs environnementaux (il a été démontré que la silice pouvait jouer un rôle dans le déclenchement de la maladie), des traumatismes ou des chocs émotionnels.
- ✓ Parfois des facteurs biologiques comme une infection pourrait déclencher une réaction immunitaire inappropriée.



Que vais-je devenir ?

La GPA est une maladie « capricieuse » et sournoise qui peut rechuter et doit être surveillée. Chaque cas est unique, personne d'emblée ne peut savoir comment elle va évoluer. La recherche avance et a fait beaucoup de progrès ces dernières années et permet ainsi de maintenir les patients en rémission durable.



Que faire ?

Ne vous isolez pas, faites-vous confiance, donnez-vous le temps, continuez votre activité professionnelle dans la mesure du possible. Vous pouvez choisir une activité physique adaptée, poursuivez vos hobbies...

Sachez solliciter de l'aide, notamment auprès d'associations de patients.

Il existe des programmes « d'éducation thérapeutique du patient » (ETP) pour vous permettre d'apprendre à mieux vivre au quotidien avec votre pathologie et à échanger avec d'autres patients et des professionnels de santé.

Il est essentiel de ne pas rentrer dans un cercle négatif : douleur, fatigue, déprime ! Par exemple, le manque de sommeil diminue souvent nos capacités et nos envies d'agir.

Conseil : Participez activement à votre propre prise en charge.



Ce que vous devez savoir...

Quelle que soit la maladie, l'annonce d'un diagnostic n'est jamais anodine, chacun la ressent différemment ; vos réactions seront également variables selon la période de votre vie où la GPA survient. S'agissant d'une maladie chronique, vous redoutez peut-être pour les années à venir une altération de votre image, un possible impact physique, mais aussi psychologique ou professionnel. Il existe différentes étapes dans "l'acceptation" du diagnostic, qui vont tout d'abord interférer avec votre vie personnelle, familiale, professionnelle et sociale, puis qui vont vous permettre de faire face à votre maladie, et de trouver les moyens les plus adaptés pour vivre avec elle...

...Mais le diagnostic peut aussi mettre fin à une inquiétude, une angoisse, après un parcours plus ou moins long entre consultations, hospitalisations, examens... Le médecin met enfin un nom sur vos symptômes. Ce sera alors un premier soulagement, savoir pourquoi on a mal, pour quoi on souffre et avoir enfin un espoir de traitement.



Les traitements :

Selon que vous soyez en traitement d'attaque ou en traitement d'entretien, les médicaments utilisés sont des immunosuppresseurs (Cyclophosphamide (Endoxan®), Méthotrexate®, Imurel®, Cellcept®) ou des biomédicaments (Rituximab/Mabthera®) qui ont une action sur les cellules responsables du dérèglement immunitaire dans votre vascularite. Ces immunosuppresseurs sont administrés en combinaison avec des corticoïdes. Le traitement par corticoïde est un traitement indiqué contre l'inflammation provoquée par votre vascularite, soit à haute dose sur une période courte face à un épisode d'attaque ou de poussée de la maladie suivie d'une période de diminution jusqu'à l'arrêt, soit en continu à la dose efficace la plus basse possible pour éviter les effets indésirables.

En cas d'atteinte rénale sévère dès le début de la maladie, des plasmaphères (échanges plasmatiques qui « nettoient » le sang) peuvent vous être prescrites.

Les points importants à retenir :

- Vos défenses immunitaires étant affaiblies par le traitement, une infection doit être rapidement traitée pour éviter toute complication. Informez votre médecin en cas d'intervention chirurgicale ou dentaire afin d'éviter des complications infectieuses.

- Informez votre médecin ou pharmacien que vous êtes traité(e) par immunosuppresseur et/ou corticoïde avant de démarrer un nouveau traitement afin de s'assurer de leur compatibilité.

- N'arrêtez jamais brutalement votre traitement par corticoïde. N'augmentez pas, ne diminuez pas votre dose de corticoïde par vous-même. Parlez-en à votre médecin, il vous précisera la conduite à tenir si le traitement n'est pas assez efficace ou si au contraire vous pensez que vous en avez moins besoin.

- Les vaccins contre la grippe (tous les ans) ou contre le pneumocoque (tous les 3 à 5 ans), ainsi que la plupart des vaccins sont recommandés lorsque les défenses immunitaires sont diminuées. Les vaccins à éviter, si vous êtes sous immunosuppresseur, sont les vaccins « vivants atténués » tels que le vaccin contre la fièvre jaune, contre la tuberculose (BCG), contre la rougeole (ROR), contre la varicelle, contre la poliomyélite (par voie orale) et contre la gastroentérite.

- Si vous prenez une dose de corticoïde supérieure à 10 mg par jour, adoptez un régime alimentaire avec de faibles apports en sel, en sucres rapides et en matières grasses. Attention au grignotage entre les repas ! Privilégier de forts apports en calcium, protéines et vitamine D.

- **Grossesse et allaitement :** Comme pour beaucoup d'autres médicaments, par mesure de prudence, il est déconseillé d'avoir un enfant pendant le traitement. Que vous soyez une femme ou un homme, utilisez des moyens contraceptifs efficaces pendant la durée du traitement. Par prudence, il est aussi déconseillé d'allaiter votre enfant pendant le traitement. Si vous désirez avoir un enfant, parlez-en à votre médecin. Un délai minimum de 6 mois après la dernière perfusion doit être respecté avant d'arrêter toute contraception. Une consultation pluridisciplinaire (votre spécialiste + votre obstétricien par exemple) pourra vous être proposée.

+ d'infos sur <http://www.lecrat.fr/>

- **Exposition au soleil :** L'exposition au soleil n'est pas contre-indiquée, il vous suffit d'appliquer les règles de protection qui s'adressent à tout le monde. Préservez votre peau du soleil (crème solaire d'indice 50+ et vêtements couvrants), hydratez-la tous les jours et désinfectez toute plaie.

- **Voyage :** Si votre médecin ne s'y oppose pas, vous pouvez voyager y compris à l'étranger. Pensez à prendre avec vous vos ordonnances, une quantité suffisante de médicaments, ainsi qu'une trousse de secours contenant de quoi désinfecter d'éventuelles blessures. Organisez votre séjour en dehors des jours où sont programmées vos séances de perfusion. Cependant, il est formellement contre-indiqué de se faire vacciner contre la fièvre jaune, obligatoire pour se rendre dans certains pays, et la tuberculose (BCG), ce qui peut limiter les destinations de voyage. Renseignez-vous auprès de votre médecin avant votre départ (au moins 7 mois avant) pour avoir le temps de programmer les vaccinations. Enfin, pour diminuer les risques d'infection, pensez à renforcer les règles d'hygiène dans les pays peu développés (éviter les aliments crus, se laver les mains, ne consommer que de l'eau en bouteille fermée ou traitée (y compris pour se laver les dents), ne pas consommer de glaçons...).



La maladie et/ou la corticothérapie, augmentent le risque cardiovasculaire dans les vascularites

En conséquence, il est recommandé d'avoir une hygiène de vie correcte :

- Activité régulière
- Arrêt du tabac
- Apports calciques suffisants (lait, fromage, etc...) + vitamine D

Une alimentation associée à un moindre risque cardio-vasculaire :

- Régime Méditerranéen : consommation riche en fruits et légumes, remplacement des graisses animales par des graisses végétales.