

SYNDROME DE CHURG ET STRAUSS

Qu'est-ce que le syndrome de Churg et Strauss ?

Le syndrome de Churg et Strauss est une maladie très rare qui fait partie du groupe des vascularites systémiques et qui affecte les vaisseaux sanguins de petit et moyen calibres. Cette maladie se caractérise, par rapport aux autres vascularites, par l'existence d'un asthme, survenant tardivement dans la vie, de façon surprenante, ou qui est plus ancien et s'aggrave de façon inexplicable. Il s'y associe habituellement une augmentation dans le sang du nombre d'un certain type de globules blancs, les polynucléaires éosinophiles.

Le syndrome de Churg et Strauss évolue de façon schématique en 3 phases successives : une première phase dite « allergique » (asthme, rhinite allergique), une seconde dite « hyperéosinophilique » (augmentation des polynucléaires éosinophiles dans le sang) et enfin une phase de « vascularite » à proprement parler. Tous les patients ne passent cependant pas aussi schématiquement par chacune des ces 3 phases.

En l'absence de traitement, le syndrome de Churg et Strauss peut toucher n'importe quel organe du corps, notamment les poumons, le cœur, les nerfs, la peau, le tube digestif, les reins, les yeux, les muscles, les articulations et, plus rarement, le cerveau.

Quelle est la cause du syndrome de Churg et Strauss ?

On ne connaît pas la cause exacte de cette maladie, et il n'y en a probablement pas qu'une seule. On sait par contre qu'elle n'est pas contagieuse.

Qui sont les personnes atteintes de syndrome de Churg et Strauss ?

Le syndrome de Churg et Strauss peut survenir à tout âge. Cependant, elle se révèle surtout chez l'adulte âgé de 35 à 45 ans, aussi bien homme que femme.

Quels sont les symptômes de la maladie ?

Les symptômes et leur nombre sont très variables d'un patient à l'autre, en fonction des organes atteints et du stade évolutif de la maladie. Durant les premières phases de la maladie, la grande majorité des patients souffrent d'asthme, dont le contrôle est difficile malgré la prescription de différents traitements inhalés (en spray). Par la suite, on peut observer un amaigrissement, une fatigue générale, de la fièvre, une toux, des éruptions cutanées urticariennes, une sinusite ou de douleurs sinusiennes. Ces symptômes peuvent persister ou s'aggraver durant la phase de constitution de la vascularite, de même que des douleurs abdominales, l'émission de sang dans les selles, un essoufflement au moindre effort, des douleurs dans la poitrine, dans les muscles et les articulations, des impressions de fourmillements ou d'anesthésie dans les mains ou les jambes, des troubles visuels et/ou une confusion mentale.

Comment fait-on le diagnostic ?

Le diagnostic de syndrome de Churg et Strauss est difficile et ne peut souvent être fait que plusieurs semaines ou mois après l'apparition des premiers symptômes. Ceci s'explique par l'extrême rareté de la maladie, alors que la maladie asthmatique est très fréquente, par la

grande variabilité des signes cliniques d'un individu à l'autre, et par l'absence de test biologique spécifique. La combinaison, chez un même patient, d'un asthme rebelle, d'une hyperéosinophilie sanguine et d'antécédents d'allergies ou de problèmes de sinus doit certes faire évoquer le diagnostic, mais cela ne suffit pas. Le diagnostic doit dans l'idéal être confirmé par la biopsie d'un tissu ou d'un organe atteint, notamment des poumons.

Des auto-anticorps dirigés contre le cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (les ANCA) peuvent être détectés dans le sang de 35 à 50% des patients.

Quel est le pronostic de la maladie ?

Dans les études publiées, plus de 80% des patients, traités de façon adaptée, sont vivants 5 ans après le diagnostic (c'est ce qu'on appelle le taux de survie à 5 ans). La rémission est obtenue chez la plupart des patients, même si de petites rechutes peuvent survenir par la suite. Un suivi prolongé par des médecins spécialistes est donc nécessaire.

Quel est le traitement du syndrome de Churg et Strauss ?

Durant les premières phases de la maladie, si le diagnostic est fait tôt et qu'il n'y a pas d'atteinte des organes vitaux (cœur, rein et/ou cerveau notamment), un traitement par corticoïdes seuls peut être suffisant. Par contre, si des organes vitaux sont touchés, des immunosuppresseurs (en particulier le cyclophosphamide) devront être prescrits en association aux corticoïdes.

Qu'est-ce qu'une vascularite ?

Une vascularite est définie par l'existence d'une inflammation des vaisseaux sanguins, artères, veines et/ou capillaires. Le groupe des vascularites comporte plusieurs maladies différentes, qui mettent parfois le pronostic vital en jeu. Leurs causes sont pour la plupart totalement inconnues, mais avec les progrès effectués en médecine ces 20 dernières années, des traitements existent aujourd'hui qui ont permis d'en améliorer de façon très significative l'évolution.

La poursuite des recherches biomédicales et thérapeutiques dans le domaine des vascularites reste essentielle pour en améliorer la prise en charge et finalement en guérir.

A propos de la Vasculitis Foundation

La Vasculitis Foundation (VF, auparavant Wegener's Granulomatosis Association) est la plus importante association internationale de soutien et d'information des patients atteints de vascularite et de leur entourage.

Les objectifs de la VF, à travers son site internet, ses publications périodiques, ses brochures d'information, ses contacts étroits avec de nombreux chercheurs et médecins spécialistes, ses réunions, ainsi que par la création et le soutien de nombreux groupes de patients à travers le monde, sont d'améliorer la connaissance, d'aider à promouvoir la recherche, et de pouvoir fournir toutes les informations nécessaires, dans le domaine des vascularites, aux patients, à leur famille et à leurs amis pour leur permettre de mieux combattre la maladie.

A propos de l'association Wegener Infos Vascularites et du Groupe Français d'Etude des Vascularites

Le Groupe Français d'Etude des Vascularites est un groupe de recherche thérapeutique et biomédicale créé au début des années 80 en France. Ce groupe participe au conseil scientifique de l'association Française des patients atteints de vascularite, Wegener Infos et Vascularites, créée en Janvier 2006 et qui est le correspondant en France de la VF.