

Présenté en partenariat avec



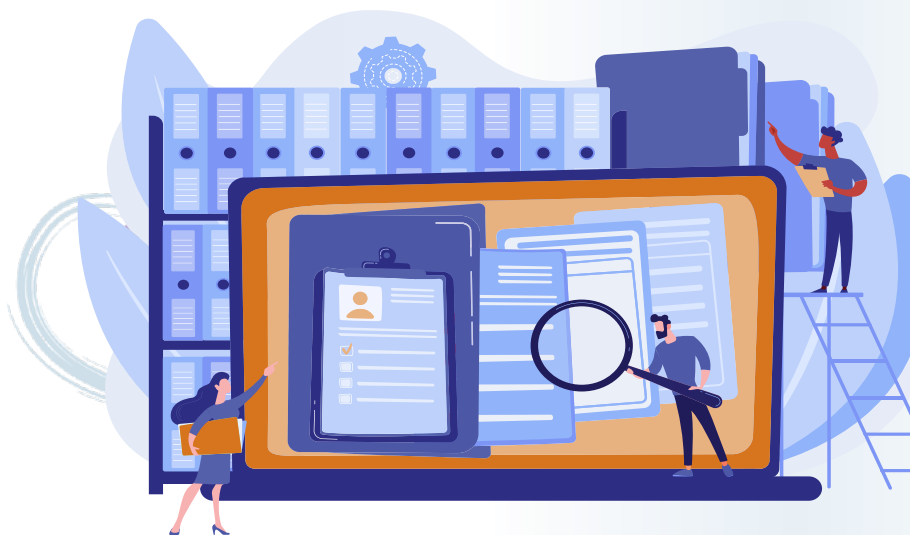
Fiche — Sources d'information et de ressources

CENTRE iRARE

Centre d'information
et de soutien en maladies rares



Syndrome de Churg-Strauss



Syndrome de Churg-Strauss

- **Synonymes :** Granulomatose éosinophile avec polyangéite, Angéite allergique granulomateuse, GEPA (une composante importante du syndrome est la vascularite ou vasculite, donc il est quelquefois classé dans les vascularites)
- *(en anglais : Churg-Strauss syndrome, Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, Granulomatous allergic angiitis, EGPA)*
- **Fréquence de la maladie :** environ 1-9/100 000
- **Hérédité :** sporadique (survient spontanément et n'est pas héréditaire)



Associations/groupes de soutien

Québec : [Association des patients immunodéficients du Québec](#)
[Société de l'arthrite](#)

États-Unis : [Churg Strauss Syndrome Association](#)

Ailleurs dans le monde : [Liste](#)

Ces associations ne sont pas spécifiques, mais pourraient être pertinentes étant donné des problématiques similaires.

Canada : [Vasculitis Foundation Canada/Fondation vasculites Canada](#)

France : [Association de patients France vascularites](#)

Internationale: [Vasculitis Foundation](#)

États-Unis : [Partenariat américain pour les troubles éosinophiles](#)

Associations ailleurs dans le monde : [Liste](#)

Blogues, forum, pages Facebook :

Groupes/pages Facebook :

[APIQ](#)

[APIQ - Entre-nous patients atteints d'immunodéficience](#)

(pour les membres patients ou parent de patient inscrit comme membre à l'APIQ)

[Syndrome de Churg & Strauss](#)

[Churg-Strauss Syndrome \(EGPA\) Support & Awareness](#)

[Churg-Strauss friends](#)

Forum : RareConnect : [Vascularite](#)

Pour des ressources gouvernementales ou communautaires au Québec, consultez le site web du RQMO : [Répertoire de ressources](#)



Résumé du site Orphanet (www.orpha.net)

Voici le résumé du site Orphanet : [Syndrome de Churg-Strauss](#)

Description clinique

Le syndrome de Churg-Strauss (la GEPA) se manifeste généralement à l'âge adulte, mais peut survenir entre l'âge de 15 et 70 ans. Elle peut toucher plusieurs systèmes organiques. Chez les patients souffrant déjà d'asthme, l'apparition de la GEPA est souvent associée à une aggravation de celle-ci. L'asthme éosinophilique et l'angiite sont les deux principales caractéristiques de la maladie. La GEPA a été divisé en trois phases distinctes, qui peuvent ou non être séquentielles. La phase prodromique est caractérisée par de l'asthme avec ou sans rhinite allergique. La deuxième phase est marquée par une éosinophilie sanguine et une infiltration des tissus par les éosinophiles, conduisant à un tableau semblable à celui d'une éosinophilie pulmonaire simple (syndrome de Loeffler), d'une pneumonie à éosinophiles chronique ou d'une gastro-entérite à éosinophiles. La troisième phase, c'est-à-dire la phase où apparaît la vascularite, se développe généralement dans les trois ans suivant l'apparition de la maladie et peut toucher l'un des organes suivants : le coeur (myocardite, péricardite, insuffisance), le système nerveux périphérique (mononévrite multiplex chez 78 % des patients), les sinus paranasaux, les muscles, la peau et, moins fréquemment, les reins. L'atteinte cutanée (nodules, éruption urticaire) se produit chez deux tiers des patients. On observe également de la fièvre, des symptômes de type grippal et une perte de poids. Les anticorps antimyéloperoxydase (MPO) et les anticorps antineutrophiles cytoplasmiques (ANCA) sont présents chez 30 à 40 % des patients et permettent d'identifier les patients présentant un phénotype clinique différent (par exemple, une prévalence plus élevée de maladie rénale).

Méthode(s) diagnostique(s)

La GEPA peut être diagnostiquée, en présence de signes de vascularite, lorsque quatre des six caractéristiques suivantes sont présentes : asthme, éosinophilie, neuropathie, infiltrats pulmonaires, anomalies des sinus paranasaux et vasculite éosinophile. La mesure biologique caractéristique de la GEPA est une éosinophilie supérieure à 10 %, qui peut atteindre 75 % des éléments figurés du sang à la numération formule sanguine. Les résultats de la radiographie pulmonaire (infiltrats, pneumonie) sont extrêmement fréquents dans la GEPA. Les biopsies tissulaires montrent une éosinophilie, une vascularite nécrosante de petits à moyens vaisseaux et, parfois, une petite inflammation granulomateuse nécrosante.



Diagnostic(s) différentiel(s)

Les diagnostics différentiels de la GEPA visent à écarter la granulomatose avec polyangiïte, le syndrome hyperéosinophilique, la polyangiïte microscopique, la polyartérite noueuse, les réactions aux médicaments, la granulomatose bronchocentrique, les infections fongiques et parasitaires et les tumeurs malignes.

Prise en charge et traitement

Le traitement des patients atteints d'une forme légère implique une monothérapie par glucocorticoïdes (GC). D'autres régimes immunosuppresseurs, reposant notamment sur le cyclophosphamide (CP), l'azathioprine ou le méthotrexate, sont administrés aux patients présentant une forme agressive. D'autres traitements, dont le rituximab ou l'interféron-alpha, peuvent être proposés aux patients réfractaires au GC plus CP. Le traitement par anticorps anti-interleukine-5 mepolizumab est à ce jour un traitement très efficace en cas d'asthme à éosinophiles dépendant du GC ; cependant, reste à évaluer son efficacité dans le traitement de symptômes de la vascularite.

Pronostic

L'atteinte cardiaque était autrefois la principale cause de décès liée à la GEPA, suivie par l'hémorragie cérébrale et l'accident vasculaire cérébral. La toxicité liée aux GC est également une cause fréquente de morbidité et de mortalité. Malgré le traitement, la disparition complète de séquelles neurologiques est rare.

Éditeur(s) expert(s) : Dr Xavier PUECHAL - Pr Benjamin TERRIER

Dernière mise à jour : Octobre 2020



Documents de type « revue » pour vous et vos professionnels de la santé

[Orphanet : Bonne pratique en cas en cas urgence](#)

[Informations générales sur les vascularites](#)

[Le Manuel Merck – Syndrome de Churg-Strauss](#)

[MedlinePlus – Churg-Strauss Syndrome](#)

[NORD – Churg-Strauss Syndrome](#)

[GARD – Churg-Strauss Syndrome](#)

(Vous pouvez utiliser Google Chrome pour traduire des pages web. Voir instructions ici : [Modifier la langue utilisée dans Chrome et traduire des pages Web - Ordinateur - Aide Google Chrome](#))

Cliniques spécialisées/médecins experts

Cliniques :

Québec :

[La clinique du lupus et de la vascularite](#), CUSM, Montréal

Frane :

[FAI²R: la filière des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares \(fai2r.org\)](#)

Orphanet : [Liste](#)



Médicaments orphelins

Les médicaments dits « orphelins » sont destinés au traitement de maladies rares. Le produit obtient d'abord la « désignation orpheline » pour bénéficier de certains avantages pour la recherche et le développement. Lorsqu'il a obtenu une autorisation de mise en marché, on l'appelle un « médicament orphelin ». Cependant, d'autres médicaments peuvent être utilisés pour traiter une maladie rare.

Médicaments sans désignation orpheline sur le marché au Canada:

- [Nucala](#): Disponible au Canada

En développement aux États-Unis

- [Rituximab](#)

[Ressources médicaments – RQMO](#)

Essais Cliniques

Attention : il est recommandé de discuter des essais cliniques avec votre médecin

ClinicalTrials.gov

1. Essais cliniques en recrutement de patients : [Liste](#)
2. Tous les essais cliniques : [Liste](#)

Essais cliniques Orphanet: [Liste](#)

Contactez Recherche Clinique Québec pour un service d'accompagnement qui assiste les patients et leurs proches aidants dans leur recherche d'essais cliniques :

Téléphone : 1-866-669-6814

Courriel : contact@recherchecliniquequebec.com

Site web : <https://recherchecliniquequebec.com/>



Registre de patients ou biobanques

Un registre de patients est une base de données dans laquelle on entre des informations et des données cliniques sur les patients atteints d'une maladie particulière. Cela sert à connaître davantage la maladie, à orienter les recherches et à trouver des participants pour des essais cliniques de traitements. Pour certains registres, les patients peuvent entrer eux-mêmes leurs données via un site Internet et pour d'autres, on demande au médecin traitant d'y verser les données à partir du dossier médical.

Registres internationaux gérés par une association de patients (vous pouvez vous y inscrire vous-même) :

[Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis \(EGPA\) Registry](#)
[The Vasculitis Patient-Powered Research Network \(V-PPRN\)](#)

Biobanque :

[VCRC Tissue Repository](#)

Orphanet : [Liste](#)

[Coordination of Rare Diseases at Sanford \(CoRDS\)](#)



Projets de recherche

Canada:

[CanVasc](#) : Le CanVasc a été créé dans le but d'organiser et de maintenir un réseau de recherche scientifique et médical pour les vascularites au Canada.

[Étude unique sur l'ADN pour la vascularite](#) : Le but de cette étude est d'identifier les gènes qui augmentent le risque de développer une vascularite. Les résultats de ces études fourniront aux chercheurs sur la vascularite un aperçu des causes de ces maladies et généreront de nouvelles idées pour les tests de diagnostic et les thérapies, et seront d'un grand intérêt pour les communautés plus larges de chercheurs étudiant la vascularite et d'autres maladies auto-immunes, inflammatoires et vasculaires.

Investigateur principal : [Dr Nader Khalidi](#), MD, Rhumatologue, Directeur de la division de rhumatologie du McMaster University Medical Centre et co-investigateur du Vasculitis Clinical Research Consortium (VCRC), Hamilton, Ontario. ([Articles pertinents](#))

Dr Christian Pagnoux, MD, MSc, MPH, Rhumatologue. Professeur à l'université de Toronto/Mount Sinai Hospital, et co-investigateur du Vasculitis Clinical Research Consortium (VCRC), Toronto, Ontario. ([Articles pertinents](#))

[Enquête sur les mécanismes auto-immuns pour GEPA.](#)

Dr Parameswaran Nair, MD, PhD, Pneumologue, McMaster University, Ontario. ([Articles pertinents](#))

États-Unis :

[Dr Peter A. Merkel](#), MD, MPH, Rhumatologue, Division de rhumatologie, University of Pennsylvania, Philadelphie. ([Articles pertinents](#))

[Dr Michael E. Wechsler](#), MD, MMSc, Pneumologue, Division of Pulmonary, Critical Care, and Sleep Medicine, National Jewish Health, The NJH Cohen Family Asthma Institute, Denver, Colorado. ([Articles pertinents](#))



Projets de recherche *(suite)*

Europe :

[Dr Xavier Puechal](#), MD, PhD, Spécialiste en médecine interne, Hôpital Cochin – Site Cochin APHP, Paris, France. ([Articles pertinents](#))

[Séquençage de l'exome \(la génétique\) chez les patients GEPA.](#)

Dr Davide Martorana, PhD, Diagnostic Department, Medical Genetics Unit, University Hospital of Parma, Italie. ([Articles pertinents](#))

[Orphanet - Projets de recherche](#)

Pour autres informations sur la recherche, voir section suivante « Articles spécialisés »

Articles spécialisés

PubMed : [Tous les articles](#)

[Articles de synthèse](#)

[Articles sur traitements](#)



Conférences et webinaires

[Conférence canadienne de recherche sur l'arthrite \(CCRA\)](#)

15-16 février 2023 (Virtuel)

[Assemblée scientifique annuelle de la Société canadienne de rhumatologie](#)

8-11 février 2023, Ville de Québec

[Conférence annuelle « Convergence » de l'American College of Rheumatology](#)

12-14 novembre 2022, Philadelphia, Pennsylvania, États-Unis

Jumelage

Pour trouver des personnes atteintes de votre maladie au Québec, associations listées au début de ce document ou s'il n'y a pas d'association au Québec ou au Canada, contactez le RQMO : info@rqmo.org

Pour trouver d'autres personnes atteintes ailleurs qu'au Québec :

Canada : [CORD \(Canadian Organization for Rare Disorders\)](#)

International : [RareConnect \(français et anglais\)](#)

[Forum Maladies Rares \(France\)](#)

[Service de mise en relation d'Orphanet \(français\)](#)

[NORD \(National Organization for Rare Disorders, USA\)](#)

[Genetic Alliance \(USA\)](#)

[RareShare](#)

[PatientsLikeMe](#)

[Inspire](#)



Date de mise à jour : SEPTEMBRE 2022

Il peut toujours y avoir de nouvelles informations sur cette maladie rare, particulièrement en rapport avec la recherche, les traitements ou la génétique; contactez-nous pour une mise à jour).

Note : La présente liste de ressources n'est pas exhaustive. Votre équipe médicale connaît peut-être des ressources qui ne sont pas indiquées ici. Les informations ne peuvent se substituer à une consultation médicale. Nous ne sommes pas responsables de l'information sur les sites externes.

Information fournie par le Centre iRARE
(Centre d'information et de soutien en maladies rares du Québec)



Pour de l'aide concernant l'information qui se trouve sur les sites indiqués dans cette fiche, ou si vous avez de la difficulté avec l'information en anglais, ou pour toutes autres questions, contactez-nous :

Info@apiq.info ou sans frais 1 855 561-4563

- * Consultez notre site web : apiq.info
- * Suivez-nous sur Facebook : [APIQ](https://www.facebook.com/APIQ)
- * Pour échanger en confidentialité, groupe Facebook fermé :
[APIQ - Entre-nous patients atteints d'immunodéficience](#)
- * Pour recevoir des nouvelles de l'APIQ : apiq.info (au bas de la page)
- * Pour lire ou nous faire un témoignage : [Blogue - section témoignages](#)

Conçu grâce à l'aimable collaboration du RMQO

C.P. 22041 Quatre Saisons
Sherbrooke, Qc J1E 4B4

Numéro sans frais: 1-888-822-2854

Courriel : info@rqmo.org



1 855 561-4563



info@apiq.info



www.apiq.info

