

Le syndrome de Churg et Strauss

L'asthme «ordinaire» se limite aux voies respiratoires. Mais dans de rares cas, l'asthme peut aussi être une manifestation du syndrome de Churg et Strauss, une maladie grave qui touche des organes comme les poumons, le cœur, les reins et le système nerveux.

Le syndrome de Churg et Strauss est une maladie inflammatoire auto-immune chronique dans laquelle les défenses immunitaires du corps peuvent causer des dommages importants. Ce syndrome appartient à un groupe d'affections inflammatoires touchant les petits vaisseaux sanguins (vascularite).

L'organisme s'attaque à lui-même

Le syndrome de Churg et Strauss est une maladie extrêmement rare. Chaque année, la Suisse connaît environ 20 à 30 nouveaux cas. Les personnes atteintes d'asthme sont plus souvent touchées: sur un million d'asthmatiques, 65 sujets souffrent du syndrome de Churg et Strauss. La cause exacte de la maladie est encore inconnue. Il s'agit vraisemblablement d'une maladie auto-immune déclenchée par une infection ou une réaction allergique. Certaines cellules du système immunitaire (granulocytes éosinophiles et lymphocytes) se retournent contre l'organisme.

La maladie évolue en trois phases

Le syndrome de Churg et Strauss touche en général des sujets âgés de 30 à 40 ans. La maladie évolue souvent en trois phases, au cours desquelles les symptômes s'aggravent au fil des ans.

Habituellement, le premier symptôme est un asthme qui peut prendre une forme sévère. Les patient(e)s souffrent de toux et de gêne respiratoire. La plupart du temps, cela s'accompagne d'inflammations des cavités nasales et des sinus, et de l'apparition de polypes. Toutefois, ces symptômes sont également présents en cas d'asthme ordinaire, ce qui complique le diagnostic du syndrome de Churg et Strauss.

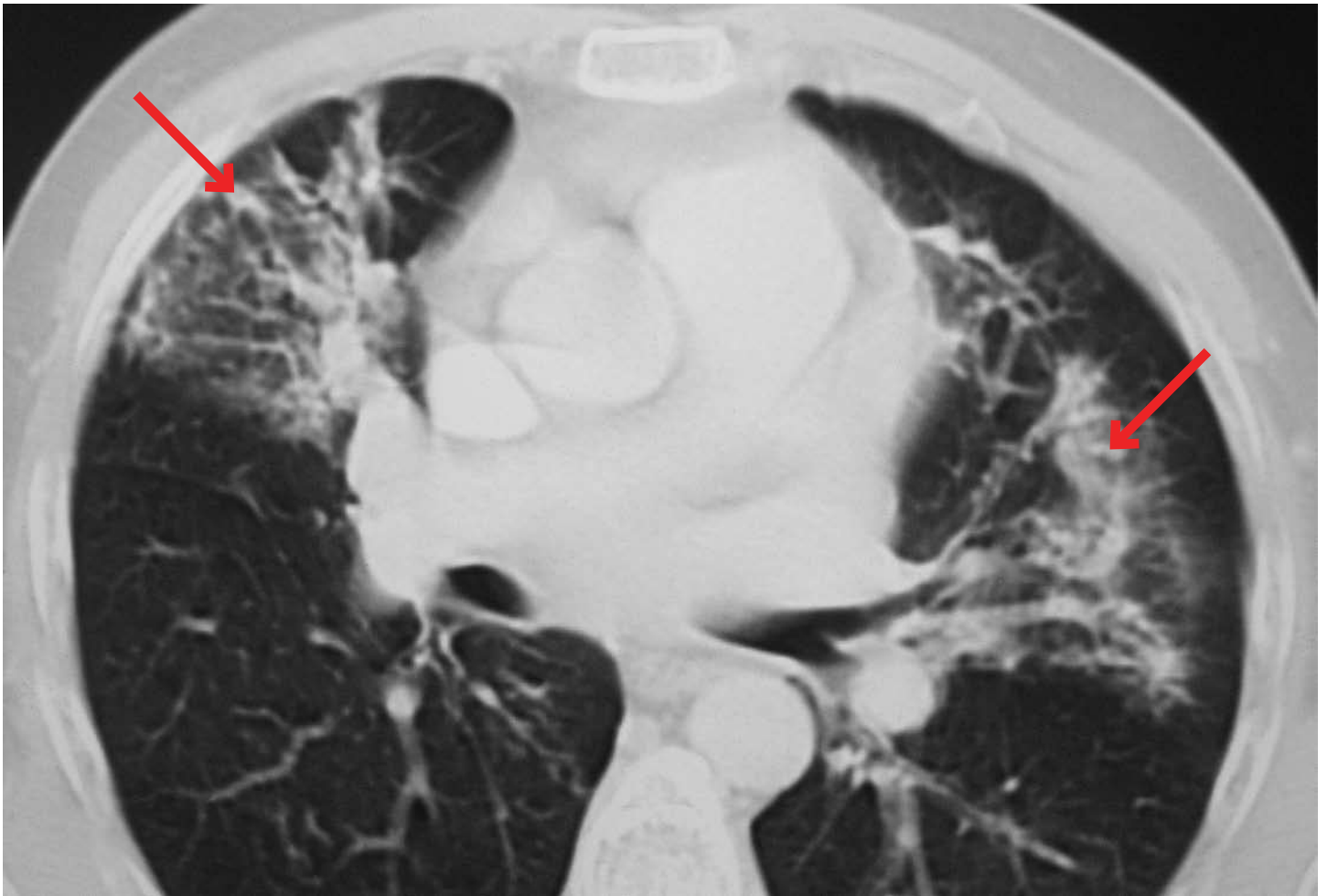
La deuxième phase débute souvent plusieurs années après l'asthme. C'est au cours de cette phase que certains organes sont sujets à une inflammation, en particulier les poumons (voir image). Les autres symptômes incluent fatigue, perte de poids, fièvre, douleurs musculaires et articulaires.

La maladie peut encore évoluer vers une troisième phase, qui se caractérise par l'inflammation des petits vaisseaux sanguins (vascularite). C'est dans ces circonstances que les vaisseaux du cœur, du système digestif, des reins, du système nerveux et de la peau peuvent être endommagés, voire obstrués. Cela peut mettre la vie du patient en danger, en particulier si le cœur est touché.

Les trois phases de la maladie peuvent se succéder ou apparaître de façon concomitante.

Difficulté du diagnostic

Les critères sur lesquels repose le diagnostic du syndrome de Churg et Strauss sont encore peu précis et ne se prêtent pas à une détection précoce de la maladie. Dans certains cas, on ne peut émettre qu'un diagnostic hypothétique, car des indices complémentaires font encore défaut pour poser un diagnostic de certitude. Cependant, ces cas «précoces» doivent être pris en compte et traités



Voici une tomodensitométrie d'un syndrome de Churg et Strauss. Les opacités bilatérales révèlent une inflammation des éosinophiles du tissu pulmonaire (flèches).

pour ne pas laisser la maladie évoluer vers une vascularite, causant ainsi des dégâts irréversibles dans l'organisme.

Le diagnostic du syndrome de Churg et Strauss est difficile à établir et exige par conséquent l'intervention de spécialistes. Les différents organes pouvant être atteints doivent faire l'objet d'examens approfondis. Les patient(e)s présentent toutes les manifestations de l'asthme; lorsque le syndrome de Churg et Strauss est déjà à un stade avancé, il peut exister un rétrécissement permanent des voies respiratoires (broncho-pneumopathie chronique obstructive).

Un examen approfondi des poumons peut permettre de détecter une inflammation à granulocytes éosinophiles. Un examen sanguin révèle également fréquemment une augmentation du nombre de granulocytes éosinophiles (hyperéosinophilisme), des anticorps anormaux (anticorps anti-cytoplasme des neutrophiles) ainsi qu'une élévation de l'immunoglobuline de type E.

Nécessité d'un traitement de longue durée

Le traitement de l'asthme chez les patient(e)s atteints du syndrome de Churg et Strauss se fait par l'inhalation d'anti-inflammatoires (corticostéroïdes) et de médicaments qui ouvrent les voies respiratoires (bronchodilatateurs). Souvent, ces substances doivent être administrées à haute dose.

Les autres symptômes de la maladie sont généralement traités par des corticostéroïdes, qui ont prouvé leur efficacité. Le traitement dure souvent plusieurs années, car sa diminution ou son interruption peut entraîner des rechutes. Dans les cas où les médicaments ne parviennent que difficilement à contrôler la maladie, ou bien lorsque des organes vitaux comme le cœur, les reins et le système nerveux sont atteints, on prescrit alors aussi des immunosuppresseurs. Ces substances atténuent les attaques du système immunitaire contre l'organisme. Bien que la recherche s'efforce d'élaborer des

médicaments nouveaux et plus efficaces, de nombreux progrès restent à faire pour comprendre le syndrome de Churg et Strauss et améliorer son diagnostic et son traitement. ✕

Auteur et éditeur de la série «Maladies pulmonaires rares»: Dr Romain Lazor, Consultation des pneumopathies interstitielles et maladies rares pulmonaires, Service de pneumologie, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, Lausanne, romain.lazor@chuv.ch
Rédaction du texte: Dr méd. André Lauber, Oftringen
Photos: Oliver Menge, photographe, Bienne; mise à disposition