

Une MRAS, qu'est-ce que c'est ?

Dans ce numéro du Mensuel JointHealth™, le comité ACE présente des formes rares d'arthrite méconnues. Bien que la joueuse étoile de tennis Venus Williams ait révélé au grand jour l'an dernier qu'elle souffrait du syndrome de Sjögren, l'une de ces formes rares d'arthrite, la plupart de ces maladies demeurent sous diagnostiquées et encore bien mal comprises.

Vous connaissez certainement l'arthrose et la polyarthrite rhumatoïde étant donné qu'il y a de bonnes chances que vous ou quelqu'un de votre entourage en souffre quotidiennement. Mais avez-vous entendu parler du lupus, du syndrome de Sjögren, de la sclérodémie, de la polymyosite, de la dermatomyosite ou de la vascularite systémique ? Ce sont six formes rares d'arthrite qui ont été regroupées parce qu'elles font état de symptômes, de traitements et de complications similaires. On les appelle collectivement les maladies rhumatismales auto-immunes systémiques (MRAS).

Cependant, prise individuellement, chacune d'entre elles ne profite que d'une recherche limitée et plutôt difficile puisque ce type de maladie rare affecte peu de personnes. Les regrouper pour en faire l'étude donne toutefois un portrait plus précis de la population, facilitant ainsi la recherche et améliorant la qualité de l'information. Aujourd'hui, nous avons une meilleure connaissance des complications et des risques pour la santé liés à ces maladies. Nous avons également une bonne idée de

la quantité de personnes affectées par une MRAS et des coûts de santé associés, comme les hospitalisations, les consultations externes et les visites chez le médecin, de même que du coût des médicaments.

Ayant plusieurs caractéristiques en commun, toutes les MRAS sont des maladies auto-immunes chroniques entraînant de l'inflammation et des lésions aux organes. L'inflammation est causée par le système immunitaire de l'organisme qui attaque et détruit ses propres tissus sains. Selon la forme spécifique de la maladie, les globules blancs peuvent envahir les muscles, l'épiderme, les organes, les artères et les veines. Et comme elles sont des maladies systémiques, elles peuvent ensuite affecter tout l'organisme.

Parmi les complications qu'elles ont également en commun, mentionnons les maladies cardiovasculaires (cœur), les fractures ostéoporotiques, l'insuffisance rénale, les infections et le cancer. Le groupe des vascularites mis à part, les MRAS affectent surtout les femmes et peuvent se déclarer à tous âges, bien que chacune soit susceptible de se déclarer selon une fenêtre de possibilités qui lui est particulière. Parfois, la MRAS s'accompagne de certaines affections, comme le phénomène de Raynaud (mains devenant bleues par le froid). On ne peut guérir aucune des MRAS, mais elles peuvent être maîtrisées, particulièrement dans le cas d'un diagnostic précoce.

Il existe des éléments probants suggérant que ces maladies sont génétiques (héréditaires). Mais quels sont les gènes impliqués, quel rôle jouent-ils ou comment entrent-ils en action, voilà des questions encore sans réponse. Dans certains cas, il est possible qu'une infection virale serve de facteur déclencheur. Parce que les MRAS affectent généralement les femmes, on estime que des hormones pourraient y jouer un rôle. Les chercheurs ont encore beaucoup à apprendre avant de pouvoir identifier avec certitude la cause de ces maladies.



En Colombie-Britannique seulement, 18 741 personnes (environ 0,5 pour cent de la population adulte) souffrent d'une forme de MRAS.

La totalité des coûts cumulatifs en C.-B. pour les MRAS couvrant une période de 12 ans

 Hospitalisations	291 664 950 \$
 Consultations externes et au bureau du médecin	154 580 563 \$
 Médicaments	124 971 267 \$
 Total	571 216 779 \$

Les Canadiens atteints d'une MRAS font face à des défis importants. Leurs démarches pour obtenir un diagnostic en temps opportun et accéder aux traitements appropriés génèrent des coûts plus élevés en matière de consultations, d'hospitalisations et de médicaments pour le système de santé.

À propos du lupus

Au Canada, le lupus érythémateux disséminé (LED) affecte environ une personne sur 1 000 et frappe généralement entre 15 et 45 ans. Il est neuf fois plus fréquent chez les femmes.

Le lupus peut affecter les tissus de l'épiderme, des articulations, des muscles, des reins, des poumons, du cœur, des vaisseaux sanguins et du cerveau. Parce qu'il peut affecter des zones très différentes de l'organisme, le lupus se manifeste de différentes façons chez les patients, rendant son diagnostic d'autant plus difficile.

Signes précurseurs :

- Articulations enflées, raides et douloureuses
- Fièvre inexplicable
- Perte d'appétit et perte de poids
- Fatigue et faible niveau d'énergie
- Éruption cutanée, surtout après une exposition au soleil
- Perte de cheveux (sur l'oreiller)
- Ulcères dans la bouche et (ou) dans le nez, généralement non douloureux
- Douleurs thoraciques à l'inspiration profonde ou en position étendue
- Basse numération globulaire y compris l'anémie
- Formation de caillots (jambes, poumons, cerveau) chez les jeunes sujets atteints
- Fausses couches récurrentes et inexplicables
- Protéines ou sang dans l'urine, visibles seulement au microscope

Bien que la ou les causes exactes du lupus n'ont toujours pas été identifiées, les chercheurs sont d'avis qu'un certain nombre de facteurs seuls ou en association peuvent déclencher la maladie. Parmi ces facteurs, mentionnons l'hérédité, le tabagisme, les hormones, certains types d'antibiotiques et autres médicaments, un stress grave et prolongé, des virus et l'exposition au soleil.

À propos du syndrome de Sjögren

Environ 90 pour cent des personnes recevant un diagnostic du syndrome de Sjögren sont des

Le phénomène de Raynaud

Le phénomène de Raynaud se caractérise par un resserrement exagéré des vaisseaux sanguins en réponse à un stress émotionnel ou au froid, réduisant l'afflux sanguin dans certaines zones de l'organisme, généralement les doigts, mais parfois les orteils, les oreilles ou le bout du nez. Les zones affectées vivent habituellement au blanc pour ensuite passer au bleu pour devenir rouge lorsqu'elles reviennent à la normale.

Le phénomène de Raynaud peut survenir seul ou en association avec d'autres formes d'arthrite comme le lupus, la sclérodémie ou la vascularite, auquel cas il est considéré comme une affection secondaire. Lorsqu'il se manifeste seul, on y réfère comme le phénomène de Raynaud primaire et il n'augmente pas le risque de souffrir d'une MRAS.

femmes que la maladie a tendance à frapper à l'âge moyen, entre 45 et 55 ans.

Dans le syndrome de Sjögren, le système immunitaire de l'organisme attaque les glandes responsables de la production de sécrétions. Le premier symptôme est donc la sécheresse des yeux et de la bouche. Comme la sécheresse peut également être provoquée par le vieillissement, des troubles hormonaux, la ménopause et certains médicaments, il est donc difficile d'établir un diagnostic de syndrome de Sjögren.

Signes précurseurs :

- Yeux très secs, avec l'impression d'avoir du « sable » dans les yeux
- Bouche sèche, entraînant parfois de la difficulté à avaler
- Sécheresse de la gorge et du nez
- Sécheresse vaginale
- Enflure des glandes salivaires
- Fatigue
- Douleur, enflure et raideur articulaires, la plupart du temps dans les petites articulations comme les doigts et les orteils

La maladie peut également affecter les articulations, les muscles et des organes comme le foie, le pancréas, les reins, les poumons, l'estomac et le cerveau.

La moitié des personnes atteintes du syndrome de Sjögren souffrent également d'une autre forme d'arthrite comme le lupus, la sclérodémie ou la polyarthrite rhumatoïde. Lorsqu'il se présente en association avec une autre maladie, il est caractérisé de secondaire. Lorsqu'il se manifeste seul, on y réfère à titre de syndrome de Sjögren primaire.



Marilyn Muldoon, de la Société du syndrome de Sjögren du Canada et atteinte du syndrome de Sjögren, écrit à propos de son expérience au quotidien avec cette maladie, sur le site Web d'Arthrite-recherche Canada.

<http://bit.ly/sjogrens>

À propos de la polymyosite et de la dermatomyosite

Les premiers signes de la maladie, qui frappe surtout les femmes, apparaissent habituellement entre 30 et 50 ans.

La polymyosite cause l'inflammation des muscles qui supportent et font bouger le squelette, particulièrement les hanches, les épaules, la partie supérieure des bras et le cou. Les symptômes, qui peuvent se développer lentement sur plusieurs semaines ou plusieurs mois, comprennent :

- Faiblesse musculaire symétrique (se déclarant sur les deux côtés du corps) et qui s'amplifie avec le temps
- Difficulté de déglutition et (ou) d'élocution
- Muscles et articulations sensibles au toucher
- Fatigue
- Essoufflement

Les périodes de rémission (période sans symptômes) sont rares, mais des traitements peuvent améliorer la force musculaire. Lorsque la polymyosite s'accompagne d'une éruption cutanée, on l'appelle dermatomyosite.

La dermatomyosite peut également affecter les

enfants, habituellement entre 5 et 15 ans. Chez les adultes, elle se manifeste plus généralement à la fin de la quarantaine ou au début de la soixantaine. En plus des symptômes énumérés précédemment, les enfants atteints peuvent également souffrir d'ulcère gastro-intestinal, de perforations intestinales et de calcinose, résultat de dépôts de calcium durcis sous la peau.



Joyce Ma, membre du Conseil consultatif des consommateurs et atteinte de polymyosite, écrit à propos de son expérience au quotidien avec la maladie, sur le site Web d'Arthrite-recherche Canada (ARC).

<http://bit.ly/polymyositis>

À propos de la vascularite systémique

Ce groupe très rare de MRAS, qui affecte particulièrement les hommes, est formé d'environ 20 affections différentes dont la maladie de Behçet, la maladie de Horton, la maladie de Takayasu (celle-ci affectant principalement les femmes jeunes), la granulomatose de Wegener, la polyarthrite noueuse et la pseudo-polyarthrite rhysomélique. L'âge auquel la maladie se déclare varie selon la forme de vascularite, bien que dans le cas de la majorité des formes d'arthrite, la maladie peut se déclarer en tout temps.

Selon la forme de vascularite, la maladie peut affecter des petits, moyens ou gros vaisseaux sanguins. Par conséquent, les symptômes peuvent considérablement varier et tout organe du système peut être touché : épiderme, articulations, poumons, reins, tractus gastro-intestinal, système sanguin, sinus, yeux, nerfs et cerveau. Parmi les symptômes, mentionnons :

- Fièvre récurrente et inexplicable
- Fatigue
- Perte de poids
- Douleur articulaire et musculaire
- Perte d'appétit
- Troubles nerveux (engourdissement et faiblesse)
- Hypertension chez les personnes jeunes
- Sang et protéines dans l'urine
- Pouls absent ou difficile à repérer

Pouvant se manifester sans cause apparente, la vascularite peut également être causée par une maladie sous-jacente comme une infection ou une autre maladie du système immunitaire, une réaction allergique ou un cancer du sang.

À propos de la sclérodémie

Affectant environ 20 personnes sur 100 000, la sclérodémie est quatre fois plus fréquente chez les femmes et a tendance à se manifester entre 45 et 65 ans.

La sclérodémie (le mot signifie peau épaisse), est causée par la production exagérée de collagène, la réponse de l'organisme à l'attaque de son propre système immunitaire. La maladie peut affecter l'épiderme et les articulations. Il existe deux formes principales de la maladie : la forme circonscrite et la plus grave, la forme généralisée. Au fur et à mesure de son évolution, les

symptômes peuvent comprendre de la faiblesse musculaire, des problèmes digestifs, le syndrome de Sjögren, une santé dentaire déficiente et des problèmes rénaux et pulmonaires.

La raideur et la douleur articulaires, particulièrement dans les articulations des mains, sont presque toujours présentes à l'apparition des premiers symptômes. Se manifestant dans 98 pour cent des cas, le phénomène de Raynaud est également un signe précurseur très fréquent de la sclérodémie.

À part les causes de la maladie les plus probables, certains chercheurs sont d'avis que l'exposition fréquente aux solvants et autres métaux lourds, conséquence par exemple d'un travail dans le domaine manufacturier ou dans une usine de raffinage, peut augmenter le risque de développer la sclérodémie.



Melissa Patton, membre du Conseil d'administration de l'Association de la sclérodémie de la C.-B. et atteinte de la maladie, écrit à propos de son expérience de la sclérodémie au quotidien, sur le site Web d'Arthrite-recherche Canada.

<http://bit.ly/scleroderma2>

Pour voir la liste des sites Web sur l'arthrite, dont les sites sur les MRAS, visitez la section « Ressources » du site Web JointHealth™ à www.jointhealth.org/resources-links.cfm

Grossesse :

quel est l'impact d'une MRAS ?

Si la maladie est active, la grossesse peut en aggraver les symptômes et mettre la santé du bébé en danger. La bonne nouvelle : dans le cas d'une maladie bien contrôlée et en rémission depuis au moins six mois, les risques pour la grossesse ou au moment de la naissance sont réellement très minimes. Si vous envisagez de tomber enceinte, il est important d'en informer votre médecin ou votre rhumatologue pour qu'il puisse surveiller votre état de santé et celui de votre bébé. Il pourrait également devoir modifier votre médication puisque certains types de médicaments doivent être évités pendant la grossesse ou l'allaitement. L'utilisation de l'hydroxychloroquine, un médicament fréquemment utilisé dans le traitement des MRAS, reste sécuritaire pendant la grossesse et la lactation.

Dans de rares cas, les femmes atteintes de lupus ou du syndrome de Sjögren peuvent transmettre certains autoanticorps à leur bébé qui peut alors venir au monde en bonne santé mais avec un érythème en papillon (la forme caractéristique du rash en papillon est associée au lupus chez les adultes). Appelée lupus du nouveau-né, cette manifestation disparaît généralement complètement lorsque le bébé atteint l'âge de six mois. Dans de très rares cas, l'enfant peut avoir développé un blocage cardiaque congénital in utero (dans l'utérus) et nécessitera une chirurgie à la naissance.

Q et R avec le docteur Antonio Aviña-Zubieta, chercheur scientifique à Arthrite-recherche Canada



Pourquoi les MRAS sont-elles difficiles à diagnostiquer ?

R : Parce que les MRAS sont plutôt rares, la plupart des médecins en pratique active n'ont pas reçu la formation médicale nécessaire à leur identification. Les MRAS font actuellement partie de la formation médicale. Ainsi les médecins récemment diplômés sont plus familiers avec ces formes rares d'arthrite. Toutefois, comme ils ne rencontrent cette maladie qu'une fois par année environ, ils ne peuvent acquérir l'expérience et les connaissances nécessaires pour repérer rapidement une MRAS et en établir le diagnostic. De plus, leurs symptômes varient tellement que généralement, elles ne sont pas considérées en premier lieu comme une cause probable.

Parce que la manifestation de la maladie varie grandement chez les patients, leurs symptômes individuels pourraient correspondre à une multitude de diagnostics. Par exemple, une fièvre constante et inexplicable peut être confondue avec une infection virale ou un cancer. Autre exemple, un accident vasculaire cérébral chez une personne jeune. Le médecin pourrait très bien ne pas réaliser qu'il pourrait s'agir d'une MRAS, comme le lupus érythémateux disséminé (LED), et ne jamais exiger les tests pertinents pouvant aboutir à un diagnostic. Parfois, une personne jeune peut avoir une tension artérielle élevée ou du sang dans l'urine sans que le médecin réalise que ces symptômes sont consécutifs à une maladie inflammatoire. Par conséquent, le médecin ne pensera pas que des tests plus poussés s'imposent.

Les symptômes peuvent parfois se développer lentement. Ils peuvent commencer par de la fièvre, puis évoluer vers l'arthrite et finalement, aboutir à une maladie inflammatoire des reins avant que le patient accumule suffisamment de critères pour soupçonner la présence d'une MRAS. Il est essentiel que les cliniciens englobent ces maladies dans leur champ de possibilités, mais cela peut prendre un certain temps et de la formation.

Les patients peuvent également éprouver de la difficulté à décrire les changements qui s'opèrent dans leur corps. Et puisque la fièvre n'exige pas de traitement médical, le consommateur est porté à prendre un médicament en vente libre plutôt que de consulter un médecin.

Les personnes atteintes de formes rares d'arthrite se sentent-elles plus isolées ?

R : Oui, malheureusement. Comme les cas sont plus rares, il est difficile de trouver ou de créer un réseau offrant des ressources aux personnes

atteintes d'une MRAS. Il existe beaucoup plus de réseaux sociaux et de groupes de soutien pour des maladies plus courantes comme la polyarthrite rhumatoïde et l'arthrose. Par conséquent, les patients récemment diagnostiqués ignorent où aller et se sentent isolés.

Parfois, les patients ont peur d'être traités différemment, congédiés ou ne savent tout simplement que faire. Voilà des éléments qui pourraient les empêcher d'obtenir les soins appropriés.

Quels conseils donneriez-vous à quelqu'un qui vient de recevoir un tel diagnostic ?

R : Tout d'abord, ne pas paniquer. Il est très fréquent de voir la panique s'installer chez les personnes recevant un diagnostic, particulièrement lorsqu'elles possèdent sur le sujet des renseignements qui ne sont pas à jour. Par exemple, il y a 50 ans, le lupus était une maladie fatale (95 pour cent des patients atteints décédaient dans les 5 ans). Aujourd'hui, la recherche a modifié la donne et le pronostic s'est amélioré de façon considérable. Avec un diagnostic approprié et une intervention précoce, l'espérance de vie des patients peut aller jusqu'à 20 ans, dans 80 pour cent des cas.

Puis, utilisez les ressources dont vous avez besoin. Allez chercher du soutien dans votre réseau personnel, social et familial, et auprès des fournisseurs de soins de santé. Si vous ne disposez pas de ce type de ressources, faites alors une demande de consultation, particulièrement si vous éprouvez des problèmes émotionnels. Parmi les spécialistes pouvant être d'une grande aide grâce à leur connaissance des MRAS, mentionnons le psychiatre, le rhumatologue et si celui-ci n'est pas disponible, un interne (spécialiste en médecine interne).

Et finalement... obtenez les soins dont vous avez besoin. Il n'y a pas de honte ou d'embarras à souffrir d'une MRAS. Personne, peu importe l'âge, n'est à l'abri, alors n'hésitez pas à demander de l'aide. Renseignez-vous le plus possible sur votre maladie. Ayez recours à des sources fiables qui ne sont pas subventionnées par les entreprises qui vendent justement des médicaments pour le traitement des MRAS. Et comme un diagnostic précoce améliore le pronostic, agissez au plus tôt !

Entrevue adaptée du cyberatelier JointHealth™ « Les formes rares d'arthrite ». Pour voir la vidéo, visitez le [jointhealth.org](http://www.jointhealth.org)

Au sujet d'Arthritis Consumer Experts

Qui nous sommes

Arthritis Consumer Experts (ACE) offre aux Canadiens et Canadiennes atteints d'arthrite une formation fondée sur la recherche, une formation en sensibilisation à l'arthrite, un lobby influent et de l'information. Nous aidons les personnes vivant avec n'importe quelle forme d'arthrite à prendre en charge leur maladie et à prendre part au processus décisionnel concernant la recherche et les soins de santé. Les activités d'ACE sont orientées par les membres et dirigées par des personnes atteintes d'arthrite, d'éminents professionnels de la santé et le Conseil consultatif d'ACE. Pour en savoir plus sur ACE, rendez-vous à www.jointhehealth.org

Principes directeurs et reconnaissance de financement

Les soins de santé constituent un droit de la personne. Ceux qui oeuvrent dans le domaine des soins de santé, surtout s'ils peuvent tirer profit de la maladie d'autrui, ont la responsabilité morale d'examiner les actes qu'ils posent et leurs conséquences à long terme et de s'assurer que tous en bénéficient. Ce principe équitable devrait être adopté par le gouvernement, les citoyens et les organismes à but lucratif et à but non lucratif. Il est une quasi-nécessité et le meilleur moyen de contrebalancer l'influence d'un groupe particulier. ACE réinvestit tout profit provenant de ses activités dans ses programmes de base pour les Canadiens et Canadiennes vivant avec l'arthrite.

Pour séparer totalement son programme, ses activités et ses opinions de celles des organisations qui soutiennent financièrement son travail, ACE respecte les principes directeurs suivants :

- ACE demande uniquement des subventions sans restrictions à des organismes privés et publics pour soutenir ses programmes de base.
- Aucun employé d'ACE ne reçoit des titres participatifs d'une organisation oeuvrant dans le domaine de la santé ni ne profite d'un appui non

financier fourni par une telle organisation.

- ACE divulgue toutes les sources de financement de toutes ses activités.
- Les sources de tout le matériel et de tous les documents présentés par ACE sont fournies.
- Libre de toute préoccupation ou contrainte imposée par d'autres organisations, ACE prend position sur les politiques de santé, les produits et les services en collaboration avec les consommateurs atteints d'arthrite, le milieu universitaire, les fournisseurs de soins de santé et le gouvernement.
- Les employés d'ACE ne participent jamais à des activités sociales personnelles avec des organisations qui appuient ACE.
- ACE ne fait jamais la promotion de marques, de produits ou de programmes dans sa documentation ou son site Web ni au cours de ses programmes ou activités de formation.

Remerciement

ACE remercie Arthrite-recherche Canada (ARC) d'avoir effectué la révision scientifique de JointHealth™.



Arthritis Research Centre of Canada
Arthrite-recherche Canada

Reconnaissance de financement

Au cours des 12 derniers mois, le comité ACE a reçu des subventions sans restrictions de la part de : Laboratoires Abbott Ltée, Amgen Canada, Centre de recherche sur l'arthrite du Canada, GlaxoSmithKline, Hoffman-La Roche Canada Ltée, Instituts de recherche en santé du Canada, Janssen Inc., Novartis Canada, Pfizer Canada, Sanofi-aventis Canada Inc, Takeda Canada, Inc., et UCB Canada Inc. ACE a également reçu des dons privés provenant des membres de la collectivité arthritique (personnes souffrant d'arthrite) de partout au Canada. Le comité ACE remercie ces organismes privés et publics de même que les membres de la collectivité arthritique pour leur soutien.



1228 Hamilton Street, Bureau 200 A
Vancouver, C.-B. V6B 6L2

t: 604.974.1366

e: feedback@jointhehealth.org
www.jointhehealth.org

ACE ne fait jamais la promotion de marques, de produits ou de programmes dans sa documentation ou son site Web ni au cours de ses programmes ou activités de formation.

© ACE Planning & Consulting Inc. 2012

Décharge

Les renseignements contenus dans le présent bulletin ou toute autre publication du comité ACE ne sont fournis qu'à titre informatif. Ils ne doivent pas être invoqués pour suggérer un traitement pour un individu particulier ou pour remplacer la consultation d'un professionnel de la santé qualifié qui connaît les soins médicaux dont vous avez besoin. Si vous avez des questions sur les soins de santé, consultez votre médecin. Vous ne devez jamais vous abstenir de suivre l'avis d'un médecin ou tarder à consulter un médecin à cause de ce que vous avez lu dans toute publication du comité ACE.



1228 Hamilton Street, Bureau 200 A, Vancouver, C.-B. V6B 6L2

