

Vascularite des vaisseaux sanguins de taille moyenne

Ce dépliant a été conçu par l'association France Vascularites, pour vous, qui venez d'apprendre que vous êtes atteint(e) de la périartérite noueuse.

Vous y trouverez quelques explications sur cette maladie auto-immune, 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 périartérite noueuse (PAN) ?

La **périartérite noueuse** est une **vascularite des vaisseaux sanguins de taille moyenne** (et parfois les vaisseaux de plus petite taille). C'est une **maladie systémique rare** (qui peut atteindre plusieurs organes) qui fût décrite en 1866 par Küssmaul et Maier. Elle **touche** aussi bien les **hommes** que les **femmes** et peut être **révélée à tout âge mais surtout entre 40 et 60 ans**. En France, la prévalence de la maladie est de 34 par million d'habitants. C'est la seule vascularite systémique dont une cause a pu être identifiée à ce jour, puisqu'un certain nombre de cas étaient liés au virus de l'hépatite B (VHB). Depuis les campagnes de dépistage et de vaccination contre le VHB en France, les cas de PAN sont devenus de plus en plus rares. Son incidence a aujourd'hui diminué, essentiellement à la suite de ces campagnes, mais on constate toutefois que les cas de PAN associés au VHB représentent 10 à 25% des cas de PAN. **C'est une maladie qui n'est ni héréditaire, ni contagieuse ni transmissible.**

?

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. A ce jour, **aucun symptôme spécifique** ne permet de diagnostiquer une périartérite noueuse. Les manifestations cliniques les plus fréquemment associées sont précocement une **altération de l'état général** avec **perte de poids et fièvre**. Selon les vaisseaux touchés par la PAN, le patient peut présenter, selon l'évolution de la maladie, une **hypertension artérielle**, une **insuffisance rénale**, **des troubles digestifs**, une **neuropathie des membres inférieurs** (plus rarement des membres supérieurs), **des atteintes cutanées**, **des nodules sous-cutanés**, **des douleurs articulaires**, **des douleurs testiculaires...**

?

Existe-t-il des traitements ?

Oui. Le traitement de la PAN est différent selon que la maladie est **associée ou non à une infection par le VHB** (ou un autre agent infectieux). Il convient de prescrire un traitement adapté à la sévérité de la maladie. Pour cela des **scores pronostiques et de surveillance** ont été établis.

Dans le cas d'une PAN sans infection par le VHB : pour stopper rapidement l'inflammation, des **corticoïdes** sont prescrits. Selon la sévérité de la maladie, un **traitement immunosuppresseur d'attaque** (cyclophosphamide (Endoxan®)) pourra être indiqué. Ce protocole est suivi par un trai-

tement dit « **d'entretien** » (azathioprine (Imurel®) ou Méthotrexate®) et d'une **décroissance des corticoïdes** jusqu'à l'arrêt complet. **Vous êtes alors en rémission.**

Dans le cas d'une PAN associée à une infection au VHB : une approche thérapeutique spécifique doit être choisie : une **corticothérapie initiale et brève**, des **échanges plasmatiques** (ou plasmaphérese - technique permettant de séparer le plasma du sang, dans le but de filtrer des molécules responsables de pathologies, notamment des anticorps), combinés à un **traitement antiviral** (interféron α , lamivudine, adéfovir, antécavir...).



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...), l'activité rénale etc...

Assurez-vous que votre médecin traitant reçoit bien les comptes rendus des spécialistes.

En France, la périartérite noueuse ouvre des droits de prise en charge à 100% des frais médicaux imputables à la maladie, au titre des affections de longue durée (ALD21), à condition qu'elle ait un caractère systémique (c'est à dire, en dehors de la seule atteinte cutanée).

Pour un suivi optimal de votre maladie, vous pouvez vous orienter vers un centre de référence ou de compétences maladies rares.

Liste des centres en France : <https://www.fai2r.org/les-centres-fai2r>



Vais-je rechuter ?

La périartérite noueuse est une maladie qui **peut rechuter**, mais ces rechutes **restent peu fréquentes**. **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 : fatigue inhabituelle, douleurs articulaires et/ou musculaires, perte d'appétit, fièvre, toux...



Pourquoi moi ?

Il n'y a pas vraiment de réponse à ce jour. Plusieurs facteurs semblent impliqués dans la survenue de la maladie (en dehors de l'association avec le VHB) :

- ✓ 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,
- ✓ Des traumatismes ou des chocs émotionnels...



Que vais-je devenir ?

La PAN est une **maladie « capricieuse »** qui **doit être surveillée**. **Chaque cas est unique**, personne d'emblée ne peut savoir comment elle va évoluer. Deux personnes ayant le même diagnostic pourront avoir des atteintes différentes. La recherche avance et a fait beaucoup de progrès ces dernières années, ce qui permet de maintenir les patients en rémission durable avec une bonne qualité de vie.



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 d'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.

Participez activement à votre propre prise en charge !



Les traitements

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.

Selon que vous soyez en traitement d'attaque ou en traitement d'entretien et en fonction de la sévérité de la maladie, des **immunosuppresseurs** (Cyclophosphamide (Endoxan®), Méthotrexate®, Imurel) **peuvent être administrés** en combinaison avec les corticoïdes. Les immunosuppresseurs ont une action sur les cellules responsables du dérèglement immunitaire dans votre vascularite.

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 corticoïdes et/ou immunosuppresseur avant de démarrer un nouveau traitement afin de s'assurer de leur compatibilité.
- ✓ N'arrêtez jamais brutalement votre traitement par corticoïdes. 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 (y compris contre la covid-19) lorsque les défenses immunitaires sont diminuées. Les vaccins à éviter, si vous êtes sous immunosuppresseur et/ou corticoïdes (à plus de 10 mg/j), 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 gastro-entérite.
- ✓ 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.

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 PAN 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, pourquoi on souffre et avoir enfin un espoir de traitement.

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 cardiovasculaire :

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

Voir par ailleurs les fiches pratiques de l'association France Vascularites portant sur l'alimentation et fiche « corticoïdes ».

- 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 qu'une 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 du support est récente.
- ✓ Évitez 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 de patients France Vascularites : <https://www.association-vascularites.org>


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


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


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

-Peut-on utiliser les médecines douces/complémentaires pour soigner la périartérite noueuse ?

Les médecines douces ou complémentaires (homéopathie, aromathérapie, phytothérapie, acupuncture, ostéopathie, kinésithérapie, ayurveda, médecine traditionnelle chinoise etc...) à elles seules ne peuvent pas traiter la périartérite noueuse. Toutefois, elles peuvent apporter un complément à la prise en charge conventionnelle et vous aider à développer un mieux-être au quotidien. Mais restez vigilant, il est vivement conseillé de s'adresser à des praticiens diplômés. Vous pouvez trouver des généralistes ou des spécialistes qui présentent un titre ou une orientation de médecine complémentaire.

 -Yoga/sophrologie/hypnose... : Il n'y a pas de contre-indications particulières pour ces pratiques qui peuvent vous aider à mieux gérer votre fatigue, vos douleurs, vos inquiétudes, votre respiration, les troubles du sommeil dus aux corticoïdes par exemple. Ici encore, adressez-vous à des enseignants/praticiens diplômés.

 - 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...



- Grossesse et allaitement : Comme pour beaucoup d'autres traitements médicaux, par mesure de prudence, il est déconseillé d'avoir un enfant pendant le traitement (ou de procréer si vous êtes 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/>



- PNDS

Un Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) est diffusé par la Haute Autorité de Santé. Ce PNDS, utilisé par les médecins, est un référentiel de consensus scientifique sur les protocoles thérapeutiques, la prise en charge optimale, le suivi médical ainsi que sur les impacts socioprofessionnels ou scolaires.

PNDS vascularites nécrosantes systémiques : https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2019-06/pnds_vns.pdf ou sur le site internet de l'association.



- Travail et droits

La plupart des patients porteurs d'une périartérite noueuse sont en capacité de reprendre le travail après une interruption plus ou moins longue. Cependant, en fonction des atteintes initiales, des séquelles peuvent subsister entraînant la nécessité d'un aménagement des conditions de travail.

En France, toute entreprise d'au moins 20 salariés est tenue d'employer à temps plein ou à temps partiel et quel que soit le type de contrat, 6% de travailleurs handicapés. Les établissements ne remplissant pas ou que partiellement cette obligation doivent s'acquitter d'une contribution à l'AGEFIPH, le fonds pour l'insertion professionnelle des personnes handicapées. Malgré cela, il n'est pas toujours facile de trouver un travail adapté lorsqu'on est en situation de handicap. Il existe cependant des aides pour vous permettre d'accéder à l'emploi ou d'adapter votre poste :

- **La RQTH** (Reconnaissance de la Qualité Travailleur Handicapé), qui peut s'obtenir auprès de la MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées).

- vous bénéficiez de dispositifs dédiés à l'insertion professionnelle (stages de réadaptation, de rééducation, contrat d'apprentissage...),
- vous bénéficiez de l'obligation d'emploi,
- vous pouvez accéder à la fonction publique, soit par concours aménagé, soit par recrutement contractuel spécifique,
- vous pouvez bénéficier d'aménagement de vos horaires et poste de travail,
- vous pouvez bénéficier de soutiens spécialisés pour la recherche d'emploi au sein, par exemple, des services du **Réseau Cap Emploi**.

- **RÉSEAU CAP EMPLOI** est en charge de la préparation, de l'accompagnement, du suivi durable et du maintien dans l'emploi des personnes handicapées. Il s'adresse aux personnes handicapées en recherche d'emploi, aux salariés, travailleurs indépendants et agents publics qui souhaitent engager une reconversion professionnelle ainsi qu'aux employeurs privés ou publics, quel que soit l'effectif de l'entreprise.

- **L'AGEFIPH** (Association de Gestion du Fonds pour l'Insertion Professionnelle des Personnes Handicapées). Elle a pour missions de favoriser l'insertion professionnelle et le maintien dans l'emploi des personnes handicapées dans les entreprises privées.

- **Le FIPHPF** (Fonds pour l'Insertion des Personnes Handicapées dans la Fonction Publique). Il est un catalyseur de l'action publique en matière d'emploi des personnes en situation de handicap.

- **La médecine du travail** est la référence médicale de votre lieu de travail. Elle émet un avis indispensable suite à votre demande pour : aménager votre poste de travail, adapter vos horaires de travail.

- **Autres ressources :** GEIQ (Groupements d'Employeurs pour l'Insertion et la Qualification) ; SAMETH (Service de Maintien dans l'Emploi des Travailleurs Handicapés) ; Référents handicaps dans les grandes entreprises ; Droit du travail : retrouvez les dispositifs prévus par le [droit du travail](#).



Assistant(e) social(e)

Pour vos démarches administratives, n'hésitez pas à solliciter le service social de l'hôpital. Le service où vous êtes hospitalisé et/ou suivi peut également vous mettre en relation.

L'association de patients vous proposent différents outils
pour mieux comprendre et mieux vivre au quotidien avec la périartérite noueuse :



Participez activement à votre propre prise en charge

Éducation Thérapeutique du Patient (ETP)

Ateliers dédiés aux vascularites : Mieux connaître sa maladie, ses traitements, gérer la fatigue, gérer l'alimentation, rechute de la maladie, estime de soi, droits sociaux...



- Échanges avec des spécialistes et professionnels de santé
- Échanges avec d'autres patients

Pour connaître les ateliers les plus proches de chez-vous : <https://etpmaladiesrares.com/>

Stage en laboratoire



- Comprendre le mécanisme immunitaire des vascularites
- Comprendre le vocabulaire utilisé par votre médecin
- Échanges avec des spécialistes et des professionnels de santé
- Échanges avec d'autres patients

Pour connaître les dates des formations : <https://www.association-vascularites.org/>



Communauté de Patients pour la Recherche (ComPaRe)

- Participez activement au développement de la recherche
- Participez aux questionnaires et mesurez votre qualité de vie
- Proposez des axes de recherche

<https://compare.aphp.fr/>



Maladies Rares un cap pour chacun :

<http://parcoursantevie.maladiesraresinfo.org>

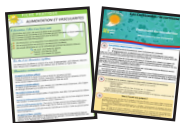
- Être soigné à l'hôpital, en ville
- Vivre avec son handicap
- Poursuivre sa scolarité, sa vie professionnelle
- Connaître les établissements d'accueil et d'accompagnement
- Se déplacer en transports



Être aidant :

- Toutes les informations en suivant ce lien :

<https://www.aidants.fr/>



Fiches pratiques :

L'association France Vascularites édite une série de fiches pratiques (alimentation, corticoïdes etc ...)



01 56 53 81 36



01 53 62 40 30

La ligne de France Assos Santé

- ✓ Téléphone : 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>



Document rédigé par l'association de patients France Vascularites en collaboration avec le Groupe Français d'Etude des Vascularites et le Centre de Référence Maladies-Rares auto-Immunes de l'hôpital Cochin à Paris.

©2021