

La périartérite noueuse

Maladie de Küssmaul-Maier

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur la périartérite noueuse. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

La maladie

● Qu'est-ce que la périartérite noueuse ?

La périartérite noueuse (PAN) est une maladie due à l'inflammation de certains vaisseaux sanguins. L'inflammation des vaisseaux gêne l'arrivée du sang vers les différents organes, qui présentent alors des signes de souffrance.

Les organes les plus fréquemment atteints sont la peau, les reins, le système nerveux, les muscles, le tube digestif et le cœur. Les manifestations les plus fréquentes sont un amaigrissement rapide, une grande fatigue, des douleurs musculaires et une fièvre.

● Combien de personnes sont atteintes de cette maladie ?

La prévalence estimée (nombre de personnes atteintes dans une population à un moment donné) de la PAN est d'environ 1 sur 33 000 et semble en diminution constante ces dernières années.

● Qui peut en être atteint ? Est-elle présente partout dans le monde ?

La PAN touche toutes les populations et tous les âges, y compris les enfants, même si elle survient plus fréquemment entre 40 et 60 ans. D'après certaines études, elle semble affecter légèrement plus d'hommes que de femmes.

● A quoi est-elle due ?

La cause exacte de la PAN n'est pas connue. Il s'agit d'une maladie auto-immune, ce qui signifie que les défenses immunitaires, qui normalement ne s'attaquent qu'aux éléments « extérieurs » (bactéries, virus...), se retournent contre l'organisme du malade et l'attaquent comme s'il lui était étranger. Dans le cas de la PAN, ce sont les vaisseaux sanguins qui seraient visés par les cellules « dérégées » du système immunitaire.

Dans certains cas de PAN, le dérèglement du système immunitaire survient après la contraction d'une infection par un virus, et en particulier après une infection par le virus de l'hépatite B (maladie du foie). Grâce à la généralisation de la vaccination contre l'hépatite B, les formes de PAN associées à cette maladie sont devenues très rares, passant de 36 % de tous les cas de PAN en 1985 à environ 7 % actuellement.

D'autres infections, notamment par le virus du sida et le parvovirus B19 (infection fréquente qui touche surtout les enfants et passe souvent inaperçue, mais qui peut provoquer une sorte de grippe avec éruption cutanée), peuvent également contribuer à l'apparition de la maladie en entraînant une réaction anormale des défenses immunitaires. Mais chez la grande majorité des malades, aucun facteur déclenchant n'est retrouvé.

● Comment expliquer les symptômes ?

Les symptômes de la PAN sont dus à l'inflammation des vaisseaux (vascularite), et notamment des artères de moyen calibre (artérite). Les artères sont les vaisseaux amenant le sang du cœur vers tous les organes du corps.

L'inflammation entraîne un épaississement des parois des artères, qui sont rétrécies par endroits (sténoses), ou au contraire dilatées (microanévrismes) dans les segments suivant un rétrécissement. Ces altérations mènent à un ralentissement du flux sanguin, empêchant parfois le sang de passer normalement et donc d'apporter aux tissus de l'oxygène et des nutriments en quantité suffisante. Les manifestations observées dans les différents organes sont le résultat de ce manque d'oxygène (ischémie) secondaire au rétrécissement des vaisseaux. Elles peuvent être temporaires ou définitives, si l'organe a souffert trop longtemps du manque d'oxygène.

● Est-elle contagieuse ?

La PAN n'est pas contagieuse, même lorsqu'elle est liée à la contraction de l'hépatite B (qui elle, en revanche, se transmet par voie sexuelle ou sanguine).

● Quelles en sont les manifestations ?

La PAN est une maladie systémique, c'est-à-dire qu'elle touche plusieurs organes. Dans la plupart des cas (2/3), la maladie débute par une altération de l'état général avec notamment une grande fatigue, un amaigrissement rapide et parfois très important, et une fièvre. Les douleurs musculaires et articulaires sont quasiment constantes. Les douleurs abdominales sont aussi très fréquentes. Ensuite, d'autres manifestations apparaissent, dépendant des organes concernés par un mauvais afflux sanguin (peau, reins, système nerveux ou digestif...). Chaque cas est unique, et rares sont les malades qui cumulent tous les symptômes énumérés ci-dessous.

Par ailleurs, des formes atténuées et circonscrites de PAN existent, se limitant par exemple à une atteinte de la peau, des muscles et/ou des articulations.

Douleurs articulaires

Les douleurs articulaires (arthralgies) sont quasiment constantes : elles touchent les grosses articulations (genoux, chevilles, coudes et poignets) qui semblent parfois chaudes, rouges et gonflées.

Douleurs musculaires

Les douleurs musculaires (myalgies) concernent la moitié des malades. Elles sont intenses et

diffuses, obligeant parfois le malade à rester couché. Ces douleurs peuvent s'accompagner d'une fonte musculaire (diminution du volume des muscles, ou amyotrophie), qui explique en partie la sensation de faiblesse (baisse de la force musculaire) et l'amaigrissement important.

Atteinte neurologique

La PAN se manifeste fréquemment par des signes neurologiques (50 à 70 % des malades), en général dès le début de la maladie.

L'atteinte des nerfs entraîne le plus souvent des troubles de la sensibilité (troubles sensitifs) tels que des sensations de fourmillement, « d'anesthésie » ou d'engourdissement des membres, une faiblesse dans les pieds ou les mains ou encore des douleurs ressemblant à des « brûlures », surtout dans les jambes ou les mollets. On parle de « neuropathie périphérique », les nerfs périphériques étant les nerfs qui véhiculent l'information sous forme de signaux électriques entre le système nerveux central (cerveau et moelle épinière) et les muscles, la peau, et d'autres organes. Dans certains cas, des paralysies peuvent survenir de manière temporaire. Par ailleurs, si les vaisseaux irriguant le cerveau sont sujets à l'inflammation, cela peut diminuer le flux de sang arrivant au cerveau et entraîner entre autres des troubles intellectuels, comme des difficultés à se concentrer, une baisse de l'attention, des oublis fréquents, des troubles du langage... L'atteinte des vaisseaux du cerveau concerne peu de malades, mais elle peut avoir des conséquences graves comme une hémorragie cérébrale ou un « accident vasculaire cérébral », qui surviennent en cas de rupture ou d'occlusion complète d'un vaisseau dans le cerveau. Ces accidents peuvent laisser des séquelles sensibles ou motrices (paralysie d'un côté du corps, difficultés à contrôler certains mouvements), des troubles du langage, de la lecture, de la vue ou de l'écriture...

Certains malades souffrent également de maux de tête (céphalées) et beaucoup plus rarement d'épilepsie (crises de convulsions, perte de connaissance...).

Atteinte cutanée

Au cours de la PAN, 25 à 50 % des malades présentent une atteinte de la peau. Fréquemment, des petites taches piquetées rouges, ne disparaissant pas lorsqu'on appuie dessus, apparaissent sur les jambes surtout, et sont appelées « purpura ». Des petites boules indolores (nodules) peuvent se développer sous la peau sur n'importe quelle zone du corps.

Des lésions de la peau, ressemblant à des petites plaques en relief, de couleur rouge ou violacée, ou des plaques rouges de type urticaire apparaissent parfois. De petites plaies douloureuses (ulcères) surviennent parfois sur les jambes et les pieds. En raison des troubles de la circulation, les jambes peuvent gonfler (oedèmes).

Un « *livedo reticularis* », qui est une coloration bleue-violacée de la peau en forme de mailles de filet, peut également apparaître sous l'action du froid ou d'une compression, essentiellement sur le tronc, les jambes et les avant-bras. Chez quelques malades surviendra plutôt un « phénomène de Raynaud », qui correspond à un changement de coloration du bout des doigts ou des orteils, provoqué par le froid ou le stress, avec une pâleur initiale qui vire au bleu, puis au rouge intense, accompagné parfois d'une douleur importante. Ces deux manifestations ne sont absolument pas spécifiques de la PAN. On peut les rencontrer dans le cas d'autres maladies systémiques, mais aussi dans la population générale chez des individus n'ayant aucune maladie particulière.

Dans certains cas rares, si l'interruption de la circulation sanguine dans les doigts ou les orteils se prolonge (ischémie), une gangrène peut finir par se développer : l'extrémité devient très douloureuse puis insensible, impossible à bouger, et prend progressivement une coloration sombre, violacée ou noirâtre.

Atteinte gastro-intestinale

Environ 50 % des personnes atteintes de PAN ont des manifestations gastro-intestinales souvent très invalidantes. Les douleurs abdominales sont quasiment constantes, et s'accompagnent de nausées, vomissements ou diarrhées pouvant contenir du sang.

Dans de rares cas, l'intestin peut se perforer. La perforation (trou dans le tube digestif) peut mettre la vie en danger, si elle n'est pas traitée à temps par une chirurgie appropriée.

Atteinte des reins et du système urinaire

L'atteinte des artères irriguant les reins est fréquente au cours de la PAN (touchant environ 60 % des malades), et c'est une complication potentiellement grave. Lorsque ces artères sont enflammées, l'irrigation sanguine des reins est moins bonne, et ceux-ci souffrent de l'insuffisance d'oxygène. Les principaux symptômes sont une hypertension artérielle et un changement de couleur de l'urine (ou une urine « mousseuse »). Mais il arrive que l'atteinte rénale ne soit détectable que par des analyses d'urine, l'anomalie la plus fréquente étant un excès de protéines dans les urines (protéinurie) ou la présence de sang en quantité microscopique, invisible à l'œil nu (hématurie microscopique).

Lorsque l'atteinte rénale est sévère, la souffrance prolongée des reins peut entraîner la perte de la fonction rénale (insuffisance rénale), empêchant le maintien de l'équilibre interne de l'organisme, et nécessitant la mise en place d'une dialyse (voir *traitement*) à et éventuellement d'une greffe du rein.

Atteinte cardiaque

L'atteinte cardiaque concerne environ un tiers des malades. Au début, elle peut n'entraîner aucun symptôme, mais c'est potentiellement l'une des manifestations les plus sévères de la PAN.

Il s'agit le plus souvent d'une inflammation assez bénigne de l'enveloppe du cœur, le péricarde (péricardite), entraînant une douleur thoracique qui augmente lors de l'inspiration, (rendant la respiration difficile) et lorsque la personne est couchée sur le dos.

Une inflammation des vaisseaux irriguant le cœur (les artères coronaires) est également possible et plus grave, se traduisant par des difficultés à respirer et une sensation d'oppression de la poitrine (angor ou angine de poitrine) lors des efforts surtout. Dans de très rares cas, cette inflammation peut entraîner une crise cardiaque (infarctus du myocarde).

La plupart du temps, les symptômes de l'atteinte cardiaque sont un essoufflement aggravé par l'effort et des difficultés à respirer, des douleurs thoraciques et des anomalies du rythme cardiaque. Ces signes traduisent l'insuffisance cardiaque, c'est-à-dire l'incapacité du cœur à exercer normalement sa fonction de pompe.

Atteinte de l'appareil génital

Les hommes atteints de la PAN souffrent parfois d'une inflammation testiculaire (orchite) responsable de douleur ou d'une sensibilité anormale.

Atteinte oculaire

Des manifestations oculaires sont également possibles, mais rares. Elles peuvent être assez sévères. Il peut s'agir d'une inflammation du blanc de l'œil (sclérite), ou d'une inflammation d'une des membranes de l'œil (uvéïte). Les symptômes principaux de ces troubles oculaires sont une douleur ou une brûlure, des rougeurs, une diminution de la vision (vision floue ou double) ou l'apparition de taches gênant la vision.

Par ailleurs, la rétine (surface du fond de l'œil qui reçoit les images et les transmet au cerveau sous forme de signaux électriques) peut se détacher en partie de son support. Le décollement de la rétine est une lésion grave qui peut aboutir à la perte de la vision si elle n'est pas traitée en urgence. De même, si les artères qui irriguent la rétine sont rétrécies par l'inflammation, une baisse de la vision peut survenir.

Atteinte pulmonaire

Il n'y a pas d'atteinte pulmonaire au cours de la PAN. Dans de très rares cas, toutefois, l'enveloppe des poumons (ou plèvre) peut être touchée par l'inflammation ou se remplir de liquide (sérum ou sang dilué) suite à une atteinte cardiaque ou rénale. Il s'agit dans ces cas d'une pleurésie, dont le signe principal est une douleur thoracique parfois très violente, exacerbée par la toux et l'inspiration.

● Quelle est son évolution ?

Aujourd'hui, la PAN, dans sa forme systémique (c'est à dire, touchant plusieurs organes), reste une maladie pouvant avoir des conséquences graves et potentiellement mortelles, notamment en raison des problèmes rénaux, neurologiques, cardiaques ou intestinaux (perforations). Cependant, le traitement est efficace chez plus de 80 % des malades, et permet d'obtenir une rémission (disparition des symptômes) en un à trois ans. Une fois la rémission obtenue, les rechutes sont heureusement très rares, contrairement à d'autres vascularites, mais elles restent possibles. En revanche, il arrive que les malades, mêmes en rémission, gardent des séquelles plus ou moins invalidantes. Ainsi, certains malades ne récupèrent pas entièrement leur fonction motrice après les paralysies. De plus, des troubles sensitifs (notamment perte de sensibilité au toucher) peuvent persister plusieurs années avant de disparaître finalement, parfois seulement au bout de 5 à 10 ans. Enfin, les problèmes cardiaques ou rénaux (insuffisance cardiaque ou rénale) peuvent parfois être irréversibles.

Quant aux formes de PAN uniquement cutanées, elles sont moins sévères mais leur évolution est généralement plus longue.

Le diagnostic

● Comment fait-on le diagnostic de la PAN ? En quoi consistent les tests diagnostiques et les examens complémentaires ?

Le temps nécessaire à l'établissement du diagnostic de la PAN est souvent long (plusieurs mois), car la maladie se manifeste par des symptômes variés et peu spécifiques, du moins au début. Or, plus le traitement est instauré tôt, plus il est efficace.

Au stade initial de la maladie, un petit prélèvement de muscle et éventuellement de nerf (biopsie musculaire ou neuromusculaire), ou de nodule sous-cutané (petite boule sous la peau), pratiqué sous anesthésie locale, permet de faire le diagnostic en mettant en évidence l'inflammation des artères de moyen calibre.

Les analyses sanguines peuvent montrer des signes d'inflammation (taux de CRP élevé par exemple, la CRP étant une protéine dont le taux augmente en cas d'inflammation). Le nombre de globules blancs (cellules circulant dans le sang dont le rôle est de lutter contre les infections) est également augmenté en cas d'inflammation.

Les analyses d'urine peuvent montrer la présence de protéines dans les urines, ce qui traduit

habituellement une atteinte des artères rénales.

Une angiographie peut également être réalisée (sauf en cas d'insuffisance rénale sévère). Cet examen permet d'étudier les vaisseaux en injectant un produit qui rend les vaisseaux visibles aux rayons X. Il permet donc de rechercher avec précision la présence d'éventuels rétrécissements ou dilatations (microanévrismes) dans les vaisseaux. Comme le produit utilisé contient de l'iode, cet examen est contre-indiqué en cas d'allergie à l'iode.

● **Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?**

Il est possible que la PAN soit confondue avec d'autres affections proches, et notamment avec d'autres vascularites, comme la maladie de Takayasu, la maladie de Horton, le syndrome de Churg et Strauss, la granulomatose de Wegener ou la polyangéite microscopique, autant d'affections très similaires. Les biopsies, les différentes analyses de sang et certains symptômes spécifiques permettent de distinguer ces affections entre elles.

● **Peut-on dépister cette maladie avant qu'elle ne se déclare ?**

Non, on ne peut pas dépister cette maladie avant qu'elle se déclare.

Les aspects génétiques

● **Quels sont les risques de transmission aux enfants ?**

Il est possible que certains gènes prédisposent à la PAN, c'est-à-dire que les personnes possédant ces gènes soient plus susceptibles que les autres de développer la maladie. Cependant, ce syndrome ne se transmet pas directement des parents aux enfants. Ce n'est donc pas une maladie héréditaire à proprement parler.

Le traitement, la prise en charge, la prévention

● **Existe-t-il un traitement pour la périartérite noueuse ?**

Plusieurs médicaments sont utilisés dans le but de calmer la réaction inflammatoire, de traiter les principaux symptômes de la maladie et de limiter les complications.

Le traitement classique repose sur une corticothérapie (traitement à base de corticoïdes), qui est parfois suffisante s'il n'y a pas d'atteinte sévère, rénale ou cardiaque par exemple.

Traitement du syndrome inflammatoire

Les corticoïdes (ou corticostéroïdes), dont la prednisone et la prednisolone, sont des anti-inflammatoires qui permettent de contrôler la maladie rapidement. Ils sont très efficaces dans la PAN, et sont employés dès le diagnostic, à des doses élevées. Une administration intraveineuse de corticoïdes en perfusion d'une heure est parfois réalisée lors des premiers jours du traitement (« bolus » de méthylprednisolone), lorsque la maladie est particulièrement sévère. Les effets bénéfiques du traitement apparaissent rapidement, mais celui-ci doit être prolongé pendant au moins 12 mois pour maintenir la rémission. Dans la mesure du possible, la dose de corticoïdes est diminuée au fur et à mesure, une fois que l'amélioration de l'état général a été obtenue.

Chez certains malades, le traitement par corticoïdes ne suffit pas. Dans ces cas, ainsi que d'emblée chez les malades les plus sévèrement atteints, l'association avec un immunosuppresseur est nécessaire. Les immunosuppresseurs sont des médicaments destinés à soulager l'inflammation, à réguler le système de défense de l'organisme et donc à limiter « l'emballement » du système immunitaire.

Le cyclophosphamide est l'immunosuppresseur le plus employé pour traiter la PAN. Des perfusions régulières (toutes les deux semaines puis toutes les 3 à 4 semaines) de cyclophosphamide sont préférées à la prise quotidienne orale car elles sont mieux tolérées par l'organisme. En association à la corticothérapie, le cyclophosphamide permet l'obtention d'une rémission complète durable dans environ 80 % des cas.

Lorsque la maladie est stabilisée, le cyclophosphamide est le plus souvent remplacé par d'autres immunosuppresseurs d'usage courant, et notamment le méthotrexate ou l'azathioprine, dans le but de maintenir la rémission.

Le méthotrexate peut se prendre soit par voie orale, soit sous forme d'injection intramusculaire, toutes les semaines.

L'azathioprine se prend tous les jours par voie orale et est souvent préférée au méthotrexate chez les personnes dont la fonction rénale est affectée.

D'autres immunosuppresseurs, comme le mycophénolate mofétil, peuvent aussi être utilisés en relais du cyclophosphamide.

Habituellement, le traitement par méthotrexate ou azathioprine en entretien dure de 18 mois à trois ans. Après cette période, si la maladie semble stable, on réduit graduellement la dose avant de mettre fin au traitement.

Traitement de l'hypertension

L'hypertension artérielle, fréquente chez les personnes atteintes de PAN, peut être contrôlée par des médicaments comme l'énalapril. Les effets indésirables sont une toux, des vertiges et des maux de tête, des étourdissements.

Traitement de l'insuffisance rénale

Le traitement, en diminuant l'inflammation, permet dans la plupart des cas de rétablir un fonctionnement rénal normal. Cela étant, lorsque les reins sont trop endommagés, une insuffisance rénale irréversible peut s'installer chez un petit nombre de malades. Des dialyses régulières à l'hôpital s'imposent alors. La dialyse (ou hémodialyse) consiste à filtrer régulièrement le sang du malade, qui n'est plus filtré naturellement par les reins déficients.

Traitement de la PAN liée au virus de l'hépatite B

Dans ces cas particuliers, les corticoïdes sont administrés au malade pour contrôler rapidement l'inflammation mais seulement pendant quelques jours car ils risquent d'aggraver l'infection virale. Un médicament anti-viral est donné en association pour traiter l'infection virale qui a causé l'apparition de la vascularite.

Des échanges plasmatiques (plasmaphérèse) sont également utilisés au début du traitement. La plasmaphérèse consiste à nettoyer la partie liquide du sang auquel on a ôté les cellules, comme les globules rouges, blancs, ... (le plasma) à l'aide d'une machine (comme une dialyse). Cette technique permet de diminuer la quantité d'auto-anticorps dans le plasma des malades et de se débarrasser de certains autres éléments toxiques à l'origine de la maladie (des particules virales et des anticorps anti-virus en excès dans le cas de la PAN liée au virus de l'hépatite B).

● Quels bénéfices attendre des traitements ?

Avant l'utilisation des corticoïdes, la PAN était une maladie incurable et la plupart du temps fatale en quelques mois. Grâce aux traitements actuels, la mortalité a fortement chuté. Chez la plupart des malades sous traitement, les symptômes régressent rapidement, les fonctions cardiaques et rénales, si elles sont touchées, s'améliorent peu à peu, et les douleurs ou engourdissements liés à l'atteinte neurologique disparaissent progressivement. En revanche, il peut être nécessaire de suivre le traitement pendant un ou deux ans, voire plus, pour être sûr que la rémission soit stable. Toutefois, tous les malades ne répondent pas de la même manière aux médicaments, et des rechutes sont possibles. Dans ces cas-là, il faut reprendre le traitement d'attaque.

● Quels sont les risques des traitements ?

Les médicaments utilisés dans la PAN sont des produits puissants qui peuvent entraîner certains effets secondaires. Il est toutefois important de noter que le médecin évalue toujours les bénéfices du traitement par rapport aux risques, de sorte à limiter au maximum les effets indésirables. Il est donc nécessaire de suivre les recommandations de son médecin (respecter les doses et le nombre de prises). Il ne faut jamais arrêter brutalement un traitement sans avis médical.

L'administration prolongée de corticoïdes peut être responsable d'effets indésirables chez beaucoup de malades, dont une hypertension, des troubles du sommeil et de l'humeur, des troubles hormonaux, une perte de masse musculaire, une déminéralisation des os (ostéoporose), des troubles digestifs, une prise de poids et un risque accru d'infection. La plupart des effets secondaires de la corticothérapie sont réversibles et commencent à s'estomper quand les doses diminuent. Un apport de calcium est souvent conseillé pour limiter l'ostéoporose.

Le cyclophosphamide est très efficace, mais c'est un médicament qui agit en réduisant ou atténuant le système immunitaire (« immunosuppresseur »). Le cyclophosphamide augmente donc le risque d'infection et peut entraîner entre autres effets secondaires une diminution du nombre de globules rouges ou blancs, des saignements de la vessie (cystite hémorragique), une chute de cheveux (réversible), des nausées, des irrégularités ou une disparition des règles... Lorsqu'il était prescrit sur de longues durées (ce qui n'est plus le cas aujourd'hui, sauf cas particulier), il pouvait entraîner une stérilité et parfois des cancers de la vessie.

L'azathioprine et le méthotrexate peuvent également augmenter le risque d'infection, donner des nausées, entraîner la formation de lésions et d'ulcères dans la bouche...

Dans tous les cas, quel que soit le traitement choisi, tous les malades font l'objet d'un suivi médical étroit avec analyses de sang régulières, visant à évaluer la réponse au traitement et à déceler les éventuels effets secondaires.

● Quelles sont les conséquences du traitement pour la vie quotidienne ?

Ces médicaments prescrits sur une longue durée doivent être pris quotidiennement et être accompagnés d'un suivi médical contraignant. Ils peuvent induire des modifications physiques comme une perte de cheveux, ou psychiques comme des changements d'humeur ou de comportement. Par ailleurs, afin de contrer la prise de poids rapide due aux corticoïdes, il est nécessaire de suivre un régime pauvre en sucres rapides et en sels (à cause de la

rétenction d'eau), et ce pendant presque toute la durée du traitement.

Cela étant, grâce au traitement, l'amélioration de l'état général est telle que la plupart des malades supportent ces contraintes sans trop de problèmes.

● **Un soutien psychologique est-il souhaitable ?**

Dans la majorité des cas, lorsque la maladie est prise en charge à temps, les effets spectaculaires du traitement rassurent le malade. Cependant, chacun réagit différemment face à la maladie, et la PAN s'accompagne souvent de signes de détresse psychologique et de dépression. Le traitement, long et générateur d'effets indésirables, peut être mal vécu et être source d'anxiété. Les séquelles diverses peuvent également perturber la qualité de vie, même après la rémission. Pour que la thérapie soit la plus efficace possible, les personnes atteintes doivent participer activement à leur traitement, établir des liens étroits avec leurs médecins, et éventuellement, si le besoin se fait sentir, bénéficier d'un soutien psychologique.

● **Que peut-on faire soi-même pour se soigner ?**

Un des risques majeurs liés à la maladie et aux médicaments est la grande vulnérabilité aux infections. Ainsi, les symptômes évoquant une infection (fièvre, toux, douleurs, « rhume ») ne doivent pas être négligés et doivent rapidement faire l'objet d'une consultation médicale.

Par ailleurs, il est fortement recommandé d'arrêter de fumer, car le tabac risque d'accentuer les troubles vasculaires. Certains médicaments, comme le méthotrexate, imposent un arrêt de la consommation d'alcool.

Enfin, des exercices réguliers et un régime équilibré sont indispensables pour renforcer l'organisme, ne pas être en surpoids et maintenir sa mobilité (surtout pour les personnes ayant des troubles neurologiques dus à la maladie).

● **Comment se faire suivre ?**

La prise en charge de la PAN se fait dans des services hospitaliers spécialisés dans les vascularites.

Dès que le diagnostic est posé, le traitement est mis en place. Un suivi attentif doit être instauré, pour vérifier que les symptômes régressent, mais aussi pour s'assurer que le traitement est bien toléré et qu'il n'y a pas de rechute ou d'atteinte rénale. Enfin, même après une rémission puis la fin du traitement, il faut consulter régulièrement son médecin.

● **Quelles sont les informations à connaître et à faire connaître en cas d'urgence ?**

Il est utile de communiquer l'existence d'une PAN au personnel des urgences lorsqu'on est amené à y consulter. Il faut également communiquer les traitements en cours.

● **Peut-on prévenir cette maladie ?**

A l'heure actuelle, il n'existe aucune prévention possible de la PAN.

● **Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie familiale, professionnelle, sociale, scolaire ou sportive ?**

La période initiale de la maladie, du fait de l'absence de diagnostic, peut être inquiétante. Puis, la multiplication des examens et le début du traitement jusqu'à la stabilisation de la maladie, est une période longue qui nécessite de nombreuses consultations à l'hôpital. Lorsque la maladie est correctement contrôlée, la vie redevient normale. Les enfants atteints pourront reprendre une scolarité normale, en prévenant toutefois le personnel scolaire de leur état de santé. En fonction du degré d'évolutivité de la maladie, les activités physiques et professionnelles peuvent redevenir progressivement normales. Le médecin apportera au cas par cas un conseil adapté.

En général, l'impact de la maladie sur la vie quotidienne varie évidemment en fonction de la localisation des lésions artérielles, des symptômes et de la sévérité de la maladie, ainsi que des traitements en cours.

S'il y a une atteinte des artères du cœur, ou un retentissement cardiaque de la maladie, les activités physiques peuvent être limitées. Des troubles visuels peuvent aussi survenir lorsque les artères irriguant les yeux sont touchées : ceci entraînera des contraintes liées à la perte de l'acuité visuelle. Le traitement lui-même est souvent source de contrainte et peut perturber les habitudes, surtout alimentaires.

Enfin, la PAN pouvant atteindre des femmes jeunes, la question de la possibilité d'une grossesse se pose. Il est important d'en discuter avec son médecin, qui pourra évaluer les risques pour la femme et son éventuel bébé, et les risques d'aggravation de la maladie dus à une grossesse. Dans certains cas, une contraception devra être mise en route pendant un certain temps, notamment en cas de prise de certains immunosuppresseurs qui sont dangereux pour le fœtus et sont donc incompatibles avec une grossesse. Dans d'autres cas, une grossesse sera possible tout en continuant le traitement, sous contrôle médical régulier.

● ● ● En savoir plus

● **Où en est la recherche ?**

La recherche sur la PAN, et de manière générale sur les vascularites, porte sur une meilleure compréhension des mécanismes en cause dans la maladie, et sur l'amélioration constante des traitements, notamment dans le but de limiter les effets indésirables.

● **Comment entrer en relation avec d'autres personnes atteintes de la même maladie ?**

En contactant les associations de malades consacrées aux vascularites. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services** au 01 56 53 81 36 (Appel non surtaxé) ou sur le site **Orphanet** (www.orphanet.fr).

● **Les prestations sociales en France**

En France, la PAN systémique fait partie des affections de longue durée (ALD) qui donnent droit à une prise en charge à 100 % des frais médicaux par la Sécurité Sociale (exonération

du ticket modérateur). Dans les cas où cela est nécessaire, les malades ont la possibilité d'obtenir une allocation d'adulte handicapé en déposant un dossier auprès de la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH). Suivant leur état, une prestation de compensation du handicap peut aussi être allouée aux malades. Enfin, une carte d'invalidité permet aux personnes handicapées majeures ou mineures dont le taux d'incapacité dépasse 80 %, de bénéficier de certains avantages fiscaux ou de transports. La carte « station debout pénible » et le macaron permettant de se garer sur les places réservées aux personnes handicapées peuvent être obtenus en fonction de l'état de la personne atteinte.

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

CONTACTEZ

**Maladies Rares Info Services au 01 56 53 81 36
numéro azur, prix d'une communication locale**

OU CONSULTEZ ORPHANET www.orphanet.fr

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet



AVEC LA COLLABORATION DE :

Professeur Loïc Guillevin - Docteur Christian Pagnoux

Centre de référence pour les vascularites
nécrosantes et sclérodermies systémiques
Hôpital Cochin, Paris

Association Wegener Infos et
Autres Vascularites

