

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Vascularites nécrosantes systémiques (périartérite noueuse et vascularites associées aux ANCA)

Juin 2019

Centre de référence des maladies auto-immunes systémiques rares d'Ile de France

**Sous l'égide du GFEV (Groupe Français d'Etude des Vascularites) et de la filière FAI²R
(maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares)**

Sommaire

| | |
|---|----------|
| Synthèse à destination du médecin traitant | 3 |
| 1. Évaluation initiale | 3 |
| 2. Prise en charge thérapeutique | 4 |
| 3. Traitement des vasculites nécrosantes systémiques | 4 |
| 4. Grossesse | 5 |
| 5. Enfants | 5 |
| 6. Suivi | 5 |

Synthèse à destination du médecin traitant

Cette synthèse a été élaborée à partir du Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) – vascularites nécrosantes systémiques disponible sur le site www.vascularites.org.

Les vascularites nécrosantes systémiques (VNS) sont un groupe hétérogène de maladies qui sont toutes caractérisées par une inflammation des vaisseaux sanguins artériels et/ou capillaires et/ou veineux conduisant à une altération de la paroi vasculaire dans son ensemble. La sténose ou l'occlusion de la lumière vasculaire par une thrombose ou une prolifération intimale est la résultante de l'atteinte endothéliale, à l'origine des manifestations cliniques.

Les maladies concernées par ce PNDS sont les vascularites nécrosantes systémiques, à savoir :

- La périartérite noueuse (PAN),
- Les vascularites associées aux anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) : granulomatose avec polyangéite (GPA) (granulomatose de Wegener), granulomatose éosinophilique avec polyangéite (GEPA) (syndrome de Churg-Strauss), polyangéite microscopique (PAM).

Les autres vascularites font soit l'objet d'un PNDS spécifique, soit n'ont pas de PNDS établi à l'heure actuelle.

1. Évaluation initiale

Les VNS sont des maladies hétérogènes dont la prise en charge nécessite une évaluation multidisciplinaire adaptée à chaque patient et coordonnée par un médecin hospitalier. Elle est réalisée par :

- Les centres de référence et/ou les centres de compétence labellisés « maladies auto-immunes et maladies systémiques rares » (Annexe 1) ;
- Les spécialistes impliqués selon les localisations cliniques ;
- Le médecin généraliste.

Les objectifs du bilan d'évaluation initiale sont de :

- Identifier les signes cliniques initiaux devant faire évoquer le diagnostic de VNS ;
- Confirmer le diagnostic ;
- Éliminer les diagnostics différentiels ;
- Préciser la gravité de la maladie ;
- Fournir les informations nécessaires au choix des traitements à prescrire.

Le diagnostic doit être évoqué devant l'association de plusieurs signes cliniques et/ou d'anomalies biologiques, certains non spécifiques (arthralgies ou arthrites, myalgies, fièvre...), d'autres plus évocateurs (mononeuropathie multiple, purpura nécrotique, insuffisance rénale avec hématurie microscopique, rhinite croûteuse, nodules pulmonaires, asthme rebelle...), ainsi que d'arguments biologiques (syndrome inflammatoire, hyperéosinophilie, présence d'ANCA...).

Le diagnostic de certitude repose sur la mise en évidence de lésions histologiques de vascularite nécrosante sur la biopsie d'un tissu atteint. Dans certains cas, lorsque aucune

biopsie n'est raisonnablement et/ou facilement réalisable, ou lorsque les biopsies effectuées sont normales et/ou non contributives, le diagnostic peut être retenu sur la combinaison des signes cliniques et d'arguments biologiques et immunologiques, comme la détection d'ANCA avec spécificité anti-PR3 ou anti-MPO, et/ou d'anomalies radiologiques telles que la mise en évidence de microanévrismes artériels à l'angiographie.

Le diagnostic de certitude est posé en coopération avec un centre de référence « maladies auto-immunes et maladies systémiques rares » ou un centre de compétence (liste des centres disponible sur le site de la DGOS - <http://www.sante.gouv.fr> - ou FAI²R - <http://www.fai2r.org/les-centres-fai2r>

2. Prise en charge thérapeutique

La prise en charge d'un patient atteint de VNS doit être multidisciplinaire et coordonnée par un médecin hospitalier en lien avec un centre de référence « maladies auto-immunes et maladies systémiques rares » ou un centre de compétence et ses correspondants de différentes spécialités, avec l'aide de différentes professions paramédicales.

Les objectifs sont :

- D'obtenir la rémission et, à plus long terme, la guérison,
- De diminuer le risque de rechutes,
- De limiter et réduire les séquelles liées à la maladie,
- De limiter les effets indésirables et les séquelles liés aux traitements,
- D'améliorer ou au moins de maintenir une qualité de vie la meilleure possible,
- De maintenir l'insertion socio-professionnelle et/ou de permettre le retour rapide à une activité sociale, scolaire et/ou professionnelle.

L'information et l'éducation thérapeutique des patients et de leur entourage font partie intégrante de la prise en charge.

Tous les professionnels de santé et les patients doivent être informés de l'existence des associations de patients.

3. Traitement des vascularites nécrosantes systémiques

On distingue :

- Le traitement de la PAN, liée ou non à une infection par le virus de l'hépatite B (VHB), l'association au VHB étant devenue exceptionnelle ;
- Le traitement des vascularites associées aux ANCA (GPA, GEPA, PAM).

Le traitement de ces vascularites repose sur des combinaisons variables de glucocorticoïdes et d'immunosuppresseurs ou immunomodulateurs, choisis et adaptés en fonction :

- De la maladie concernée,
- De la sévérité et/ou de l'extension de la maladie,
- Du terrain sous-jacent (âge, fonction rénale...).

On distingue le traitement d'induction durant environ 3 à 6 mois et visant à mettre la maladie en rémission (contrôle de la maladie), puis le traitement d'entretien, durant de 12 à 36 mois, voire plus, et qui permet de consolider la rémission et de prévenir le risque de rechute. Les rechutes pouvant survenir plusieurs années après la rémission et l'arrêt des traitements, une surveillance prolongée des patients est nécessaire.

D'autres traitements sont associés en fonction des atteintes observées et de l'évolution. Il peut s'agir :

- Des traitements préventifs de certaines complications liées aux traitements (notamment l'ostéoporose cortico-induite, les infections, des maladies cardio-vasculaires) ;
- D'échanges plasmatiques en cas de glomérulonéphrite extra-capillaire rapidement progressive ou d'hémorragie intra-alvéolaire sévère, bien que leur place exacte reste à préciser suite aux résultats négatifs de l'étude PEXIVAS (étude internationale prospective évaluant la place des échanges plasmatiques dans les VAA) ;
- De séances d'épuration extra-rénale ;
- D'interventions chirurgicales (en cas de perforations digestives par exemple).
-

4. Grossesse

La prise en charge d'une grossesse chez les femmes ayant une VNS doit être faite au sein d'un service de Gynécologie-Obstétrique spécialisé dans le suivi des grossesses « à risque » et effectuée en collaboration avec un centre de référence « maladies auto-immunes et maladies systémiques rares » ou un centre de compétence.

5. Enfants

La prise en charge des enfants atteints de VNS doit être effectuée en concertation ou directement au sein d'un centre de référence « maladies auto-immunes et maladies systémiques rares » ou d'un centre de compétence à vocation pédiatrique, avec éventuellement l'implication d'un centre de référence ou de compétence à vocation adulte.

6. Suivi

Des examens cliniques et paracliniques de suivi doivent être réalisés régulièrement afin de :

- Préciser l'évolution de la maladie (rémission ou à l'inverse aggravation/progression) ;
- Dépister et prendre en charge précocement les échecs du traitement et les éventuelles rechutes ;
- Limiter et prendre en charge précocement les séquelles et les complications (précoces puis tardives) liées à la maladie ou aux traitements ;
- Limiter les conséquences psychologiques négatives de la maladie et ses répercussions familiales, scolaires et/ou socioprofessionnelles.

Ce suivi est multidisciplinaire et coordonné par un médecin hospitalier, en lien avec le médecin généraliste, un centre de référence et/ou de compétence, les correspondants hospitaliers de différentes spécialités et avec l'aide de différentes professions paramédicales et médico-sociales.

Dans l'intervalle des visites auprès du spécialiste, le médecin généraliste occupe une place importante pour le traitement des pathologies intercurrentes en relation avec les VNS et leurs traitements, en collaboration étroite avec le médecin du centre de référence « maladies auto-immunes et maladies systémiques rares » ou du centre de compétence.

La possibilité d'une rechute doit être évoquée devant la réapparition de signes cliniques et/ou d'anomalies biologiques présentes lors du diagnostic ou de l'apparition d'autres signes pouvant témoigner d'une nouvelle atteinte. Au cours des vasculites associées aux ANCA, l'augmentation du titre et/ou la réapparition d'ANCA n'est (ne sont) pas un élément suffisant pour diagnostiquer une rechute, mais elle impose une surveillance plus rapprochée en raison du risque accru de rechute, en particulier chez les patients avec atteinte rénale. Le rôle de l'augmentation ou de la repositivation des ANCA comme facteur prédictif de rechute, longtemps controversé, semble désormais être plus consensuel : les ANCA anti-MPO sont moins souvent associés aux rechutes de vasculites que les ANCA anti-PR3 ; la persistance des ANCA lors de la mise sous traitement d'entretien ou à 12 mois du début du traitement d'entretien selon les études est associée à une augmentation du taux de rechute.