

## PERIARTERITE NOUEUSE

### Qu'est-ce que la périartérite noueuse ?

La périartérite noueuse est une maladie très rare qui fait partie du groupe des vascularites systémiques et qui affecte les vaisseaux sanguins de moyen calibre, en particulier ceux de la peau, du cœur, des reins ou du cerveau.

### Quelle est la cause de la périartérite noueuse ?

Certains cas de périartérite noueuse sont liés à une infection aiguë par le virus de l'hépatite B (moins de 10% des cas aujourd'hui) ou très rarement par d'autres infections virales (infection par le cytomégalovirus, par exemple). Ces infections virales sont certes transmissibles, mais la périartérite noueuse elle-même n'est pas une maladie contagieuse. Quelques cas de périartérite noueuse ont été décrits en association à une maladie rare du sang, la leucémie à tricholeucocytes. La plupart du temps, cependant, on ne connaît pas la cause de la maladie.

### Qui sont les personnes atteintes de périartérite noueuse ?

La périartérite noueuse touche surtout l'adulte âgé de 30 à 50 ans, un peu plus les hommes que les femmes dans certaines études.

### Quels sont les symptômes de la maladie ?

Les symptômes de la périartérite noueuse sont variables d'un patient à l'autre et incluent de la fièvre, de la fatigue, un amaigrissement, une perte d'appétit, des douleurs articulaires et musculaires, des éruptions cutanées, des œdèmes des jambes, des ulcérations et/ou des nodules cutanés.

D'autres manifestations peuvent apparaître, comme des douleurs abdominales ou des saignements digestifs. En cas d'atteinte des nerfs périphériques, les patients peuvent constater une faiblesse musculaire, ressentir des fourmillements ou des douleurs à type de brûlure ou de décharge électrique dans les mains et/ou les pieds. L'atteinte des vaisseaux du cerveau peut entraîner un accident vasculaire cérébral, responsable d'hémiplégie ou de crises convulsives. L'atteinte des artères rénales peut causer une hypertension artérielle sévère et/ou une insuffisance rénale. Si les artères du cœur (les artères coronaires) sont touchées, un infarctus du myocarde, une insuffisance cardiaque avec œdème du poumon ou une péricardite (inflammation de l'enveloppe du cœur) peuvent survenir.

### Comment fait-on le diagnostic ?

Il n'existe pas de test spécifique pour faire le diagnostic de périartérite noueuse. C'est devant l'association d'un ensemble de signes cliniques évocateurs et des résultats de plusieurs tests sanguins, radiologiques, et de la biopsie d'un organe ou d'un tissu atteint, que le médecin pourra faire le diagnostic. La plupart des patients ont un syndrome inflammatoire biologique (augmentation du taux de CRP ou de la vitesse de sédimentation). L'angiographie des artères (ou artériographie) digestives et rénales met souvent en évidence des conséquences de l'inflammation des vaisseaux, avec des images de sténoses alternant avec des zones de dilatation (microanévrismes) et parfois des thromboses complètes.

## Quel est le pronostic de la maladie ?

Beaucoup de progrès ont été faits ces 30 dernières années dans la prise en charge globale (diagnostic et traitement) de la périartérite noueuse. Sans traitement, la maladie est habituellement mortelle en quelques semaines ou mois. Aujourd'hui, dans la très grande majorité des cas, et lorsque le diagnostic est fait tôt, la maladie peut rapidement être contrôlée et la guérison obtenue. Les rechutes sont rares, mais possibles. Un suivi prolongé est donc nécessaire, même lorsque la maladie a disparu.

## Quel est le traitement de la périartérite noueuse ?

Le traitement des formes liées au virus de l'hépatite B repose sur la combinaison de corticoïdes pendant quelques jours ou semaines pour contrôler l'inflammation, d'échanges plasmatiques pour enlever du sang les complexes anticorps-virus qui se sont déposés sur les parois des vaisseaux et ont ainsi causé leur inflammation, et de médicaments antiviraux, comme l'interféron alpha et la lamivudine par exemple, pour débarrasser l'organisme du virus.

Les patients atteints de périartérite noueuse non liée à une infection virale seront traités par l'association de corticoïdes pendant plusieurs mois à fortes doses, auxquels on associera des immunosuppresseurs dans les cas les plus graves.

## Qu'est-ce qu'une vascularite ?

Une vascularite est définie par l'existence d'une inflammation des vaisseaux sanguins, artères, veines et/ou capillaires. Le groupe des vascularites comporte plusieurs maladies différentes, qui mettent parfois le pronostic vital en jeu. Leurs causes sont pour la plupart totalement inconnues, mais avec les progrès effectués en médecine ces 20 dernières années, des traitements existent aujourd'hui qui ont permis d'en améliorer de façon très significative l'évolution.

La poursuite des recherches biomédicales et thérapeutiques dans le domaine des vascularites reste essentielle pour en améliorer la prise en charge et finalement en guérir.

## A propos de la Vasculitis Foundation

La Vasculitis Foundation (VF, auparavant Wegener's Granulomatosis Association) est la plus importante association internationale de soutien et d'information des patients atteints de vascularite et de leur entourage.

Les objectifs de la VF, à travers son site internet, ses publications périodiques, ses brochures d'information, ses contacts étroits avec de nombreux chercheurs et médecins spécialistes, ses réunions, ainsi que par la création et le soutien de nombreux groupes de patients à travers le monde, sont d'améliorer la connaissance, d'aider à promouvoir la recherche, et de pouvoir fournir toutes les informations nécessaires, dans le domaine des vascularites, aux patients, à leur famille et à leurs amis pour leur permettre de mieux combattre la maladie.

## A propos de l'association Wegener Infos Vascularites et du Groupe Français d'Etude des Vascularites

Le Groupe Français d'Etude des Vascularites est un groupe de recherche thérapeutique et biomédicale créé au début des années 80 en France. Ce groupe participe au conseil scientifique de l'association Française des patients atteints de vascularite, Wegener Infos et Vascularites, créée en Janvier 2006 et qui est le correspondant en France de la VF.