

FRANCE
VASCULARITES



France Vascularites
Association d'intérêt général

7 Rue de l'église
21540 BLAISY-BAS
09 87 67 02 38

association.vascularites@gmail.com

www.association-vascularites.org



Écoute / Soutien / Orientation

- Permanence téléphonique + 
- Permanence mail
- Café papote 
- Réseaux sociaux  
- Forums

Formation / Éducation

- Éducation thérapeutique du patient
- Formation immunité/auto-immunité
- Ateliers complémentaires
- Vulgarisation

Sensibilisation du corps médical et pouvoirs publics

- Errance de diagnostic
- Errance de prise en charge
- Qualité de vie
- Documentation

Réunions

- Journées patients
- Réunions d'informations
- Web conférences
- Replay/DVD des conférences
- Chaîne Youtube 

Vie quotidienne

- Bien être (fatigue, douleurs, sommeil...)
- Handicap invisible
- Dossier MDPH
- Aidants
- Transition enfants/adultes
- Scolarité / insertion professionnelle

Recherche

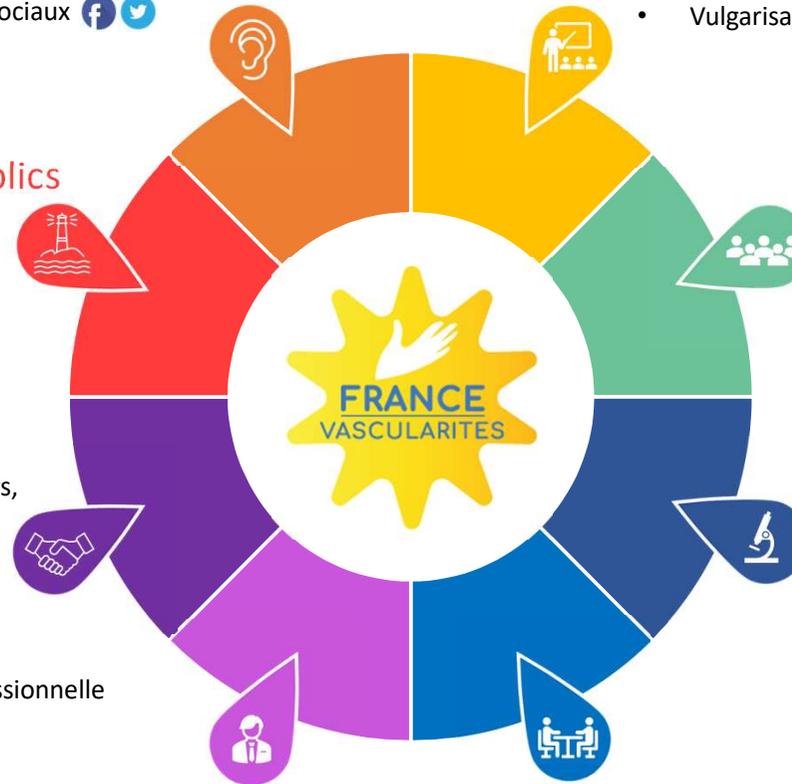
- Participe à l'effort de recherche €
- Appels à projets
- Enquêtes
- Partenariats institutionnels
- Congrès, journées scientifiques
- Événements caritatifs
- Agrément d'intérêt général
= réduction d'impôts sur les dons

Représentation des usagers

- Défense des droits des usagers
- Agrément représentant des usagers

Partenariats

- Conseil scientifique
- Alliance Maladies Rares, Rare Disorders Belgium
- Orphanet, Eurordis, Vasculitis International
- GFEV (groupe Français d'Étude des Vascularites)
- FAI2R (Filière des maladies Auto-Immunes et Auto-Inflammatoires Rares)
- CRMR + CCMR (Centres de Références/Compétences Maladies Rares)



<https://www.association-vascularites.org/>

**Vous avez un projet de recherche médicale en 2022
en faveur des personnes atteintes d'une :**

- **vascularite à IgA** (jusqu'à 15 000 €)
- ou d'une **vascularite associée aux ANCA** (jusqu'à 20 000 €) ?

FRANCE
VASCULARITES

**APPEL A PROJETS
2022**

35 000 €

**Association
FRANCE VASCULARITES**

Au travers de cet appel à projets, l'association France Vascularites souhaite permettre le développement de projets qui répondent à l'un ou plusieurs critères suivants :

- Apporter un bénéfice pour les patients atteints d'une vascularite à IgA ou d'une vascularite à ANCA afin d'améliorer leur quotidien
- Porter un intérêt de prise en charge pour les patients atteints de vascularites à ANCA ou vascularite à IgA (causes, physiopathologique, aide au diagnostic/délai diagnostic, thérapeutique, amélioration des connaissances...)
- S'intéresser aux problématiques séquellaires (ORL, neuropathique...) ou conséquences de la maladie (fatigue, douleurs...)

- Téléchargez le dossier de candidature : www.association-vascularites.org
(rubrique «Appel à projets»)
- Envoyez le complété avant le 30 avril 2022 à : association.vascularites@gmail.com
- Contact : 09 87 67 02 38

- Jusqu'au 30 avril 2022



Les vascularites

Granulomatose avec polyangéite (Wegener) GPA



Polyangéite microscopique



Granulomatose éosinophilique avec polyangéite GEPA



Périartérite noueuse



Artérite à cellules géantes (Horton)



Maladie de Takayasu



Maladie de Kawasaki



Les traitements

Rituximab



Les corticoïdes



Diagnostics

Poster Maladie de Kawasaki



Errance diagnostique / Pédagogie du doute



Diagnostic ORL (GPA et GEPA)





FICHE PRATIQUE

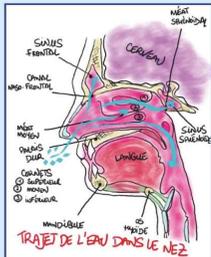
LAVAGE DE NEZ

- Granulomatose avec polyangéite GPA
(anciennement maladie de Wegener)

- Granulomatose éosinophilique avec polyangéite GEPA
(anciennement syndrome de Churg & Strauss)

Dans la GPA, 70% des patients ont une atteinte ORL. Dans la GEPA 60% des patients ont des polypes naso sinusiens.

Le traitement local ORL le plus efficace dans ces pathologies est le lavage de nez abondant plusieurs fois par jour :



Pourquoi ?

- ✓ Lutter contre la chronicité des symptômes
- ✓ Prévention contre les séquelles et récurrences ORL de la maladie
- ✓ Limiter le portage nasal des potentielles infections
- ✓ Lavage en profondeur pour décongestionner le nez et évacuer les croûtes

Les irrigations nasales sont indispensables à la prise en charge des troubles rhino-sinusiens, et leur technique de réalisation est la clé de leur efficacité !

Avec quel dispositif ?



Dispositifs recommandés et dispensés en pharmacie ou sur internet sans ordonnance :
- Seringue de 60ml
- ou Rinohorn®
- ou Rhinicur®
- ou Physiomer®/Respimer®
etc...

Il faut un volume et une pression suffisante.

Dispositifs déconseillés :
- Spray
- Dosette sérum physiologique



LAVAGE DE NEZ

- Granulomatose avec polyangéite GPA
(anciennement maladie de Wegener)

- Granulomatose éosinophilique avec polyangéite GEPA
(anciennement syndrome de Churg & Strauss)

Avec quel produit ?

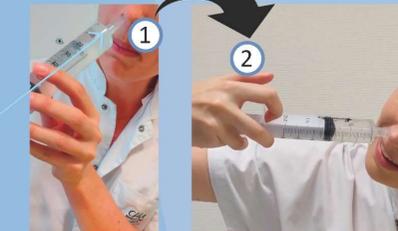
- Eau du robinet ou flacon de sérum physiologique (250 ou 500ml dispensé en pharmacie)
+ gros sel non traité (sans nitrite)
+ éventuellement du bicarbonate (si bien toléré)

- Le sel peut être remplacé par une ampoule d'Actisoufre®

Quelle quantité et quelle fréquence ?

- 50 cl d'eau tempéré + 2 cuillères à café de gros sel + éventuellement 1 cuillère à café de bicarbonate
- 2 à 3 fois/jour, 60ml pour chaque narine.

Comment ?



Se positionner au dessus d'un lavabo, inclinez la seringue vers le haut et l'arrière en visant le coin interne de l'œil. Relevez le coude et inclinez la tête. Appuyez progressivement sur le piston de la seringue en respirant par la bouche. La solution doit sortir par la narine opposée. Passez à l'autre narine, puis mouchez-vous délicatement.



Vous pouvez faire varier l'inclinaison de la seringue en mettant la tête en avant.

Retrouvez ces explications sur le lavage de nez en **tutoriel vidéo** :



Partie 1 (Les recommandations générales) :
https://youtu.be/cw28zmxXd_s



Partie 2 (les alternatives possibles) :
<https://youtu.be/NURyFHj1H7Q>

Ou sur notre site internet : <https://www.association-vascularites.org/> rubrique Vie quotidienne / Soins préventifs

Association de patients France Vasculaires reconnue d'intérêt général
association.vascularites@gmail.com - 09 87 67 02 38 - <https://www.association-vascularites.org/>

rites

Actualités

- Groupe jeunes patients

- Labélisation des centres



DÉLAI DE DIAGNOSTIC DES VASCULARITES SYSTÉMIQUES

OPEN KNOWLEDGE

{ BERNARD PIASTRA ET JEAN-PIERRE BOUQUILLON - 2011-12-07 }

L'ENQUÊTE

L'association *Wegener Infos et Autres Vascularites* a réalisé, auprès de ses membres, une *enquête pilote* portant sur le délai de diagnostic des vascularites systémiques.

Elle s'est déroulée pendant le deuxième semestre 2010 auprès de 130 des adhérents au moyen d'un questionnaire sous forme papier et en ligne [1].

52 dossiers étaient exploitables concernant 29 Granulomatoses avec polyangéite (ex M. de Wegener), 13 syndrome de Churg-Strauss, 6 Périartérite noueuses, 2 Micro-polyangéites, 1 maladie de Horton et 1 vascularite cryoglobulinémique.

REMERCIEMENTS

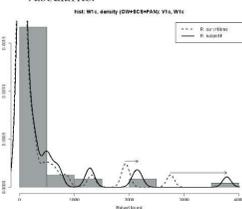
Remerciements pour l'aide à la construction du questionnaire:

- En particulier au Pr. L. Guillevin et aux docteurs C. Pagnoux, X. Puechal, A. Maht, T. Zenone, L. Chiche;
- et aux adhérents de l'association qui ont testés les ébauches, trop nombreux pour être tous cités;

AU SUJET DES DÉLAIS

Les délais ont été définis suivant la modalité de leur début:

- Délai sur critères (V1): débute à la date de la consultation ou les critères de l'ACR 1990 étaient réunis,
- Délai subjectif (W1): débute à la date à laquelle le malade estime que ce diagnostic aurait dû être envisagé,
- Délai médical (X1): débute à la date de la consultation avec évocation d'une vascularite.



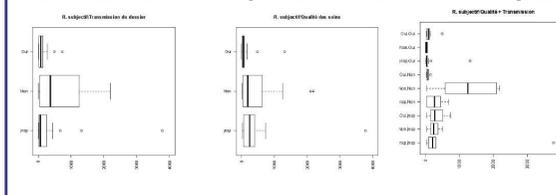
Corrélation entre le délai sur critères et le délai subjectif (coefficient de spearman: p-value = 2.462e-05) [3].

PRINCIPAUX L.L. UTILISÉS

- [1] Limesurvey: <http://www.limesurvey.org/> (Questionnaire en ligne)
- [2] Latex: <http://www.latex-project.org/> (Edition du poster et du compte rendu de l'enquête) baposter: Brian Amberg: 2007, 2008, 2009, 2010, 2011 | <http://www.brian-amberg.de/uni/poster>
- [3] R: <http://www.r-project.org/> The R Project for Statistical Computing.

DÉLAI SUBJECTIF (W1) EN JOURS/TRANSMISSION/QUALITÉ

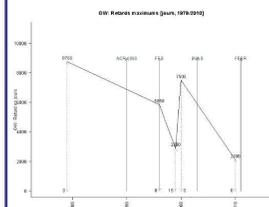
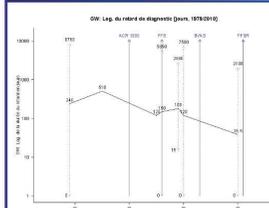
avec et sans transmission du dossier avec et sans bonne qualité des soins ressentie avec et sans transmission + qualité



Transmission du dossier (E1)				Bonne qualité ressentie des soins (I1)					
Trans.	length	mean	median	range	Qual.	length	mean	median	range
Oui	16	144	74	16/135	Oui	24	123	48	0/1313
Non	10	700	369	0/2190	Non	17	514	189	17/2190

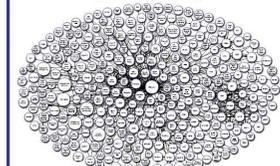
NB: toutes vascularites confondues - calculs avec R[3]

HISTORIQUE (RÉSUMÉ)



QUE FAIRE DEMAIN ?

La réduction des délais de diagnostic serait facilitée par l'utilisation du Web sémantique (Sparql endpoints, RDF):



et par un dossier médical informatisé actif dès le début du processus médical de soin, interopérable, permettant l'aide au diagnostic et un accès aux guidelines, etc ...

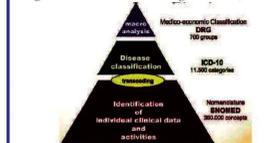


Figure 11: Illustration of relationship between different levels of granularity

QUE FAIRE MAINTENANT ?

- (propositions en discussion)
1. Diffuser les critères de classification des vascularites de 1990 établis par l'ACR.
 2. Obtenir le signalement de toute suspicion de vascularite systémique.
 3. Informer les malades, sollicités pour participer à une étude, qu'ils peuvent subordonner leur consentement à ce que leurs données (anonymisées) soient librement accessibles.

LIENS

Association Wegener Infos et Autres Vascularites:
<http://asso.orpha.net/WIV2/cgi-bin/site/>
 Tableau des données de l'enquête (wg1.txt):
<http://vascularites.info/datas/wg1/wg1.txt>
 Compte-rendu de l'enquête (wg1.pdf Draft):
<http://vascularites.info/datas/wg1/wg1.pdf>
 Open Knowledge foundation:
<http://opendefinition.org/okd/>

- 1^{ère} Enquête en 2010 publiée en 2011

dia





DÉLAI DE DIAGNOSTIC DES VASCULARITES SYSTÉMIQUES

OPEN KNOWLEDGE

{ BERNARD PIASTRA ET JEAN-PIERRE BOUQUILLON - 2011-12-07 }

L'ENQUÊTE

L'association *Wegener Infos et Autres Vascularites* a réalisé, auprès de ses membres, une *enquête pilote* portant sur le délai de diagnostic des vascularites systémiques.

Elle s'est déroulée pendant le deuxième semestre 2010 auprès de 130 des adhérents au moyen d'un questionnaire sous forme *papier* et *en ligne*[1].

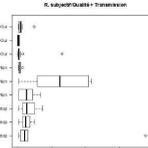
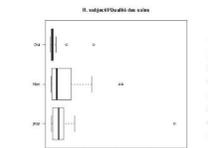
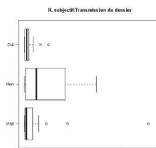
52 dossiers étaient exploitables concernant 29 Granulomatoses avec polyangéite (ex M. de Wegener), 13 syndrome de Churg-Strauss, 6 Périartérite noueuse, 2 Micro-

DÉLAI SUBJECTIF (W1) EN JOURS/TRANSMISSION/QUALITÉ

avec et sans
transmission du dossier

avec et sans
bonne qualité des soins ressentie

avec et sans
transmission + qualité



- 1^{ère} Enquête en 2010 publiée en 2011

- 52 inclusions (29 GPA ; 13 GEPA ; 6 PAN ; 2 PAM ; 1 ACG ; 1 CRYO)

- Si dossier transmis au GFEV délai moyen = 150 jours

- Si dossier non transmis au GFEV délai moyen = 753 jours

- Bonne qualité des soins = 126 jours

- Mauvaise qualité des soins = 591 jours

- Mauvaise qualité + dossier non transmis = 1446 jours

[1] R: <http://www.r-project.org/> The R Project for Statistical Computing.

ce que leurs données (anonymisées) soient librement accessibles.

Open Knowledge foundation:
<http://opendefinition.org/okd/>



Nombre d'adhérents au 03/12/2020

Pathologies	Nbr. D'adhérents	Nbr. De personnes ayant rempli les données d'errance	Délai diagnostic moyen (en jours)	Délai diagnostic (extrêmes en jours)	
				+	-
ACG (Horton)	18	4	550	1926	31
Vasc cryoglobulinémique	6	2	924	1781	66
GEPA (Churg & Strauss)	42	21	853	5875	2
GPA (Wegener)	166	102	699	10957	14
Kawasaki	10	7	74	376	2
PAN (Périartérite noueuse)	11	6	923	3166	31
PAM (Polyangéite microscopique)	25	14	462	2192	15
Vascularite à IgA (Purpura rhumatoïde)	6	3	280	394	153
Takayasu				996	1096
Vascularite cérébrale				987	245
Vascularite hypocomplé				-	-
Vascularite de la PR				19	119
Vascularite secondaire	1	1	397	397	397
Vasculopathie livédoïde	1	-	-	-	-
Vascularite urticarienne	1	-	-	-	-
Polychondrite atrophiante	1	1	92	92	92
PPR (Pseudo Polyarthrite Rhizomélqique)	1	1	204	204	204
Vascularite non diagnostiquée ou non précisée à l'adhésion	36	6	2711	7032	99
Membres bienfaiteurs / Sponsors / Bénévoles ponctuels	48				
TOTAL	380	172			

Informatisée depuis 2019



Les délais diagnostics rapportés ici doivent être considérés avec précaution. En effet, nous savons que les personnes qui se tournent vers l'association ont parfois des formes de vascularites incomplètes, voire atypiques, ou que certaines n'ont pu bénéficier d'une prise en charge optimale voire inexistante, ce qui explique des délais parfois supérieurs à 10 ans. Cependant, si on ne tient pas compte des extrêmes ++, les délais pour certaines pathologies restent très élevés. Ces données sont transmises à nos partenaires institutionnels (GFEV, FAI2R, CRMR Cochin).

- Mesure de l'errance

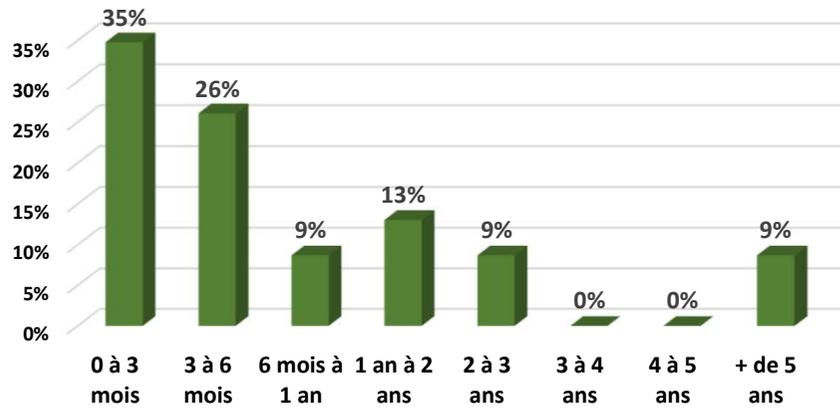
Date 1^{er} symptômes

Date du diagnostic

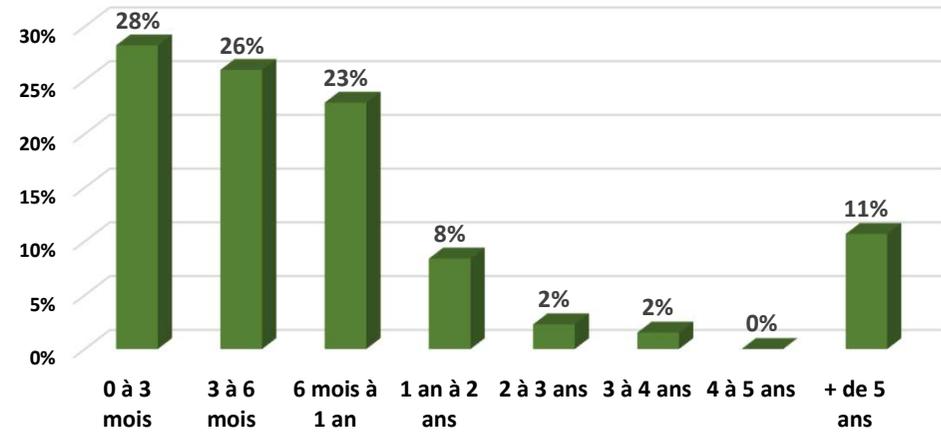
Sexe / âge / vascularite

Etablissement de prise en charge

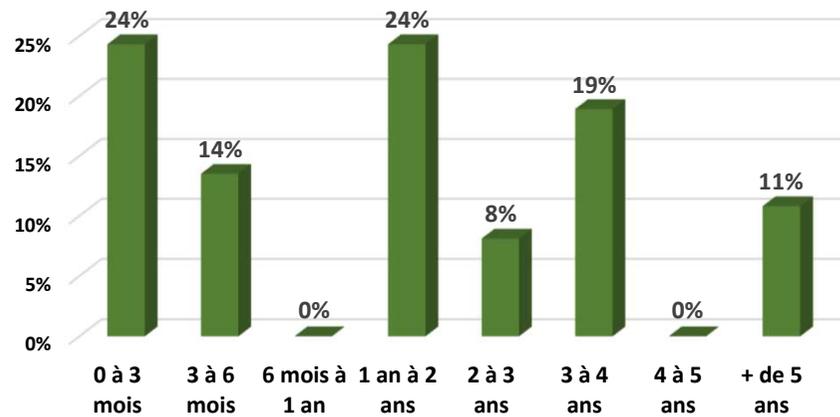
Répartition délai de diagnostic ACG 2021 (23 adhérents)



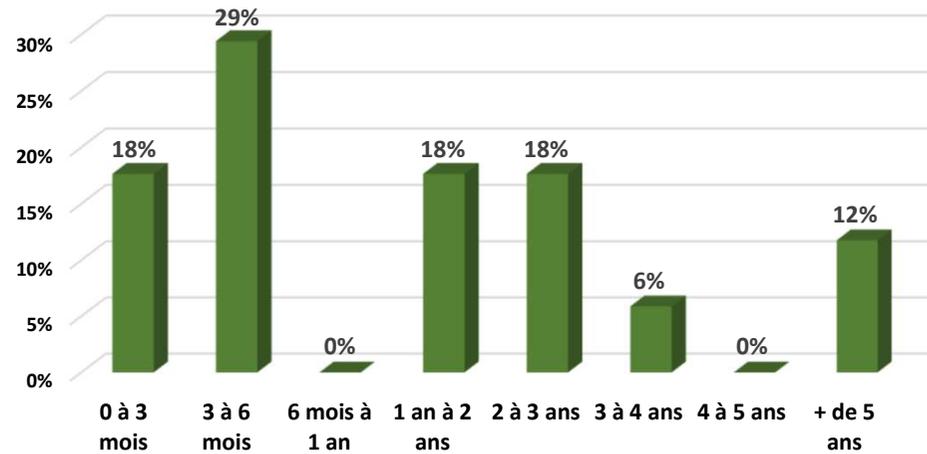
Répartition délai de diagnostic GPA 2021 (131 adhérents)



Répartition délai de diagnostic GEPA 2021 (37 adhérents)



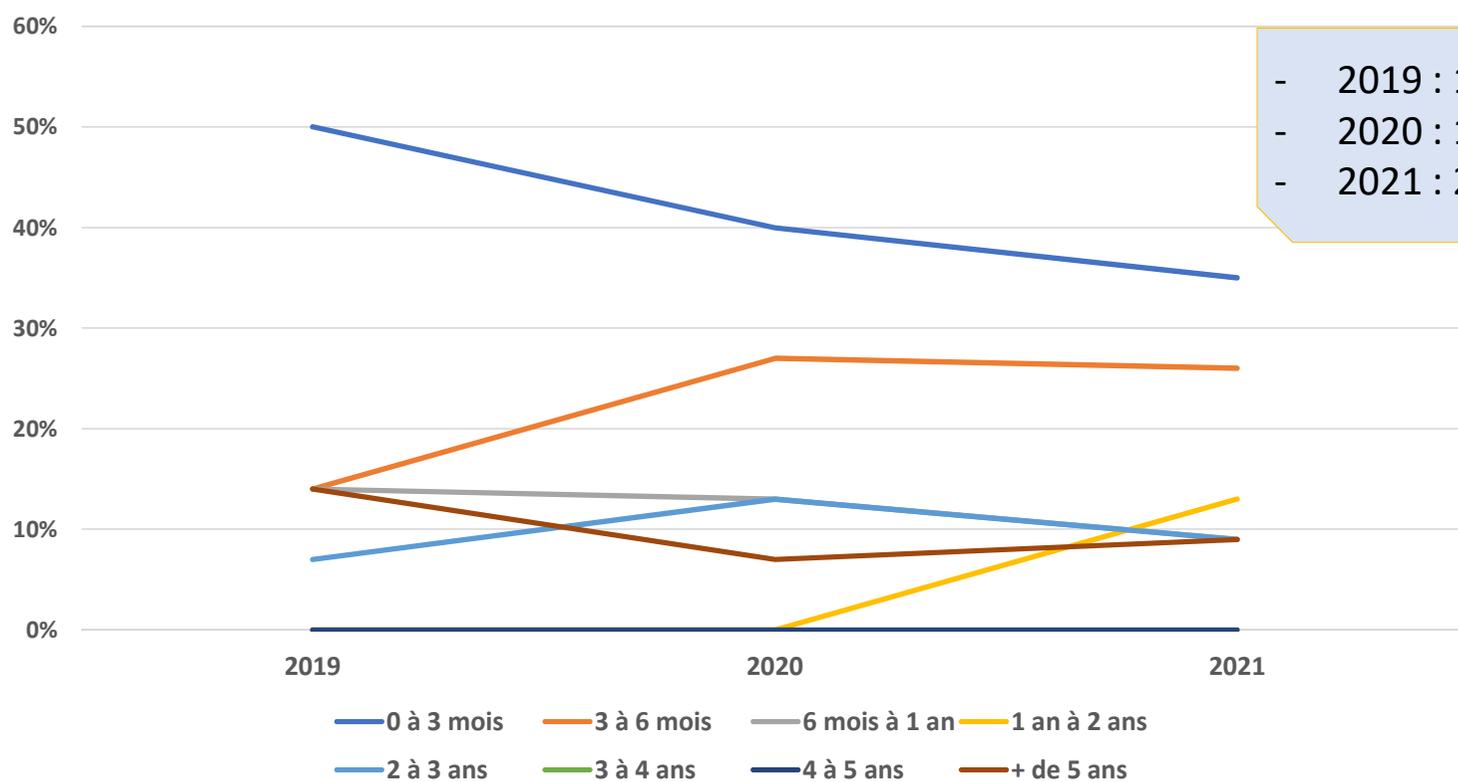
Répartition délai de diagnostic PAM 2021 (17 adhérents)



Errance

- Mesure de l'errance

Délai de diagnostic ACG - Evolution sur 3 ans

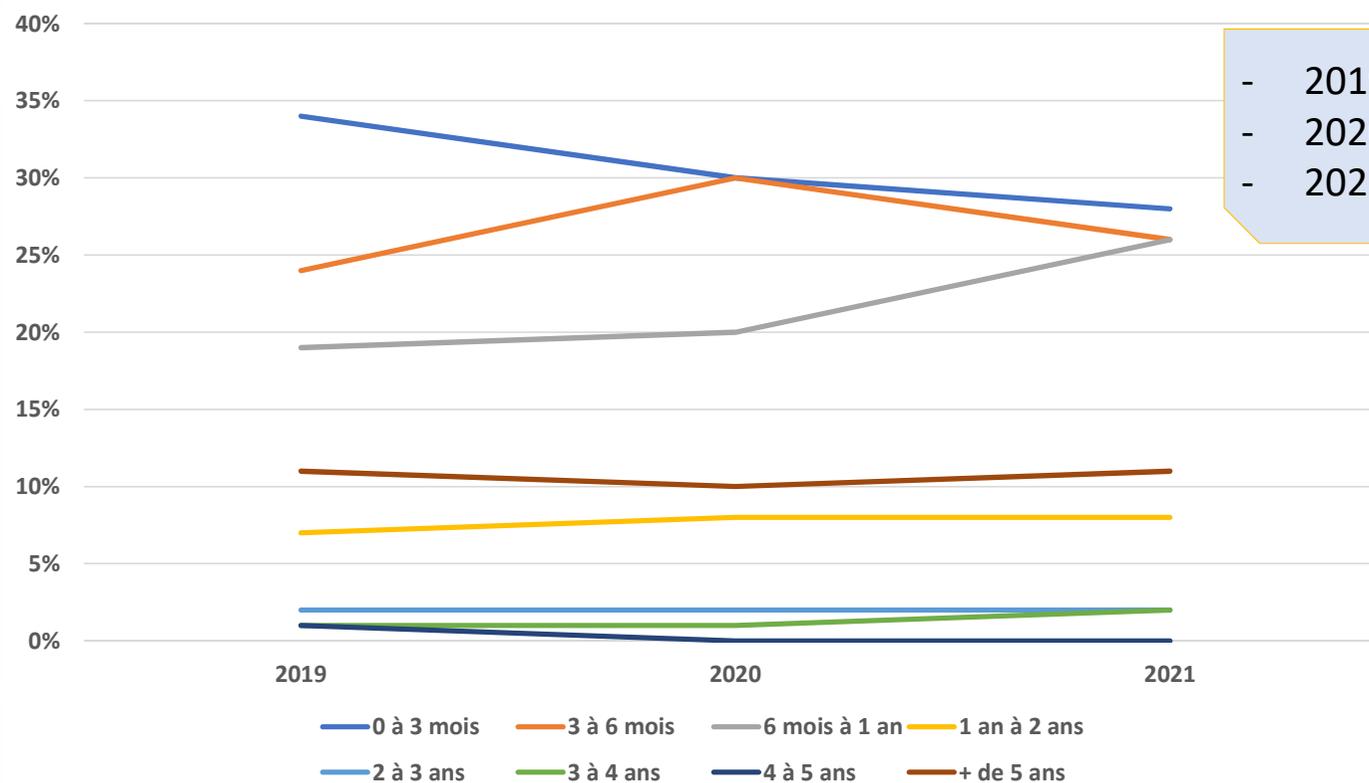


- 2019 : 14 adhérents
- 2020 : 15 adhérents
- 2021 : 23 adhérents

Errance

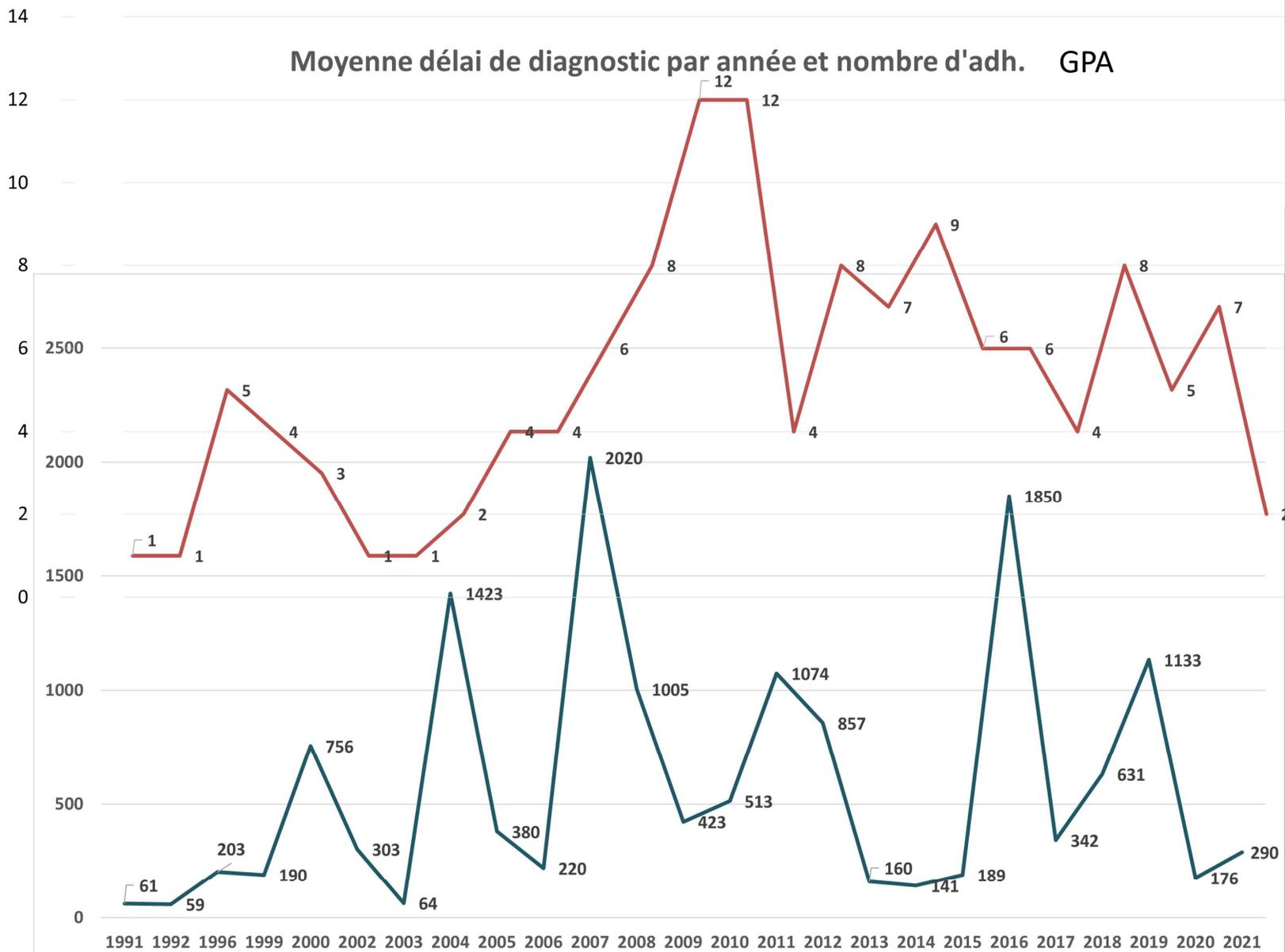
- Mesure de l'errance

Délai de diagnostic GPA - évolution sur 3 ans



- 2019 : 139 adhérents
- 2020 : 134 adhérents
- 2021 : 131 adhérents

di



Errance

- Mesure de l'errance

d-

- Les limites :

- Point de vue du patient
- Adhérents
- Parcours compliqués / formes atypiques/incomplètes
- Défaut de prise en charge

Errance

- Mesure de l'errance

- Les perspectives :

Mesure par établissement de
prise en charge

HDH

BaMaRa

Diffusion de nos données

**Commission « Errance et
impasse diagnostiques (FAI2R)**



LES C L É S DU DIAGNOSTIC



● **CIBLER** les signes —● **LIER** les éléments entre eux —● **ÉLIMINER** (diagnostic différentiel) —● **STATUER** sur le diagnostic définitif

! Interrogatoire et examen clinique indispensables

- Antécédents familiaux : maladie génétique, consanguinité
- Prises médicamenteuses
- Antécédents cardio-vasculaires : athérosclérose, anticoagulants
- ATCD maladie thromboembolique veineuse, nécrose cutanée
- Antécédents neurologiques : AVC, paralysies
- Connectivite, vascularite, hémopathie, cancer...

LIVÉDO

Éliminer dermatose réticulée

- Poïkilodermie : héréditaire, acquise
- Dermite des chauffettes
- Mucinose érythémateuse réticulée
- Gougerot et Carteaud
- ...



Biopsie si

Livédo réticulé



Pas de biopsie

Mailles régulières, fermées

Livédo physiologique

- Déclive
- Apparition dans l'enfance
- Thermosensible, augmente à l'orthostatisme
- Pas d'autres signes dermatologiques +/- acrocyanose = Pas de bilan

Autres causes de livédo réticulé

- Bas débit circulatoire (choc)
 - Médicaments : Amantadine +++, IFN α et β , noradrénaline, gencitabine...
 - Troubles neurologiques périphériques ou centraux : SEP, Parkinson, zones paralysées
 - Cancer/hémopathie : Sd carcinoïde, phéochromocytome, Hodgkin, lymphome intravasculaire*
 - Autres: Sarcoïdose, Cushing, Ca⁺⁺, Pellagre, Syphilis, Endocardite...
- *biopsie à l'aveugle ou dans zone livédoïde pour confirmer le diagnostic*

- Infiltré, nécrose : OUI
- Localisé aux membres inférieurs : OUI
- Evocateur Sneddon (non infiltré, généralisé fesses et/ou tronc) : Peu rentable

Livédo ramifié

Mailles irrégulières, ouvertes : **Toujours pathologique**



Biopsie au bistouri au centre de la maille

Vasculopathie oblitérante

- Sneddon avec ou sans aPL
- SAPL et/ou lupus systémique
- Vasculopathie livédoïde
- CIVD
- Troubles coagulations
- Cryo type I
- Cryofibrinogène
- Maladie agglutinine froid
- Syndrome myéloprolifératif
- Calciphylaxie...

Embolie

- Cristaux de cholestérol
- Embolie graisseuse
- Embolie tumorale
- Embolie gazeuse
- Myxome cardiaque
- Emboles fibrino-cruorique
- Dermite de Nicolau
- ...

Vascularite

- PAN
- Déficit ADA2
- Vascularite ANCA
- Cryo II, III
- Connectivites
- Infectieuses
- Tumorales
- Hémopathies
- Médicaments
- ...



Diffusion de nos données

Commission « Errance et impasse diagnostiques » (FAI2R)



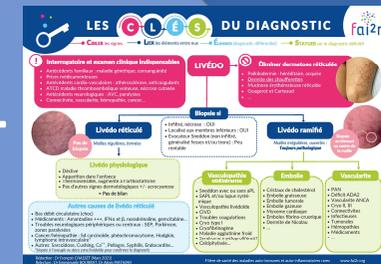
- BNDMR/BaMaRa
- Congrès méd. Généraliste

...

Diffusion de nos données

Commission « Errance et impasse diagnostiques » (FAI2R)

Audition AMR => préparation PNMR 4



- BNDMR/BaMaRa
- Congrès méd. Généraliste
- ...

dia

- Écoute
- Pédagogie du doute, parfois méconnaissance des pathologies rares
- Honnêteté, dialogue
- Informer/sensibiliser les médecins de premières lignes
- Errance de prise en charge, coordination ville/hôpital

dia



FRANCE
VASCULARITES



France Vascularites
Association d'intérêt général

7 Rue de l'église
21540 BLAISY-BAS
09 87 67 02 38

association.vascularites@gmail.com

www.association-vascularites.org

