



FRANCE
VASCULARITES

Raphaël DARBON
Association France Vascularites



France Vascularites
Association de patients reconnue 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)



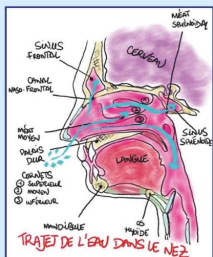
<https://www.association-vascularites.org/>

- 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 Rhinohorn®
- 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 Vascularites reconnue d'intérêt général
association.vascularites@gmail.com - 09 87 67 02 38 - <https://www.association-vascularites.org/>



FICHE PRATIQUE

LAVAGE DE NEZ

- Granulomatose avec polyangéite GPA



LAVAGE DE NEZ

- Granulomatose avec polyangéite GPA
(anciennement maladie de Wegener)

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

TUTORIELS POUR LES PROFESSIONNELS DE SANTÉ ET POUR LES PATIENTS



Comment gérer au quotidien les atteintes ORL de la granulomatose avec polyangéite ?



Pr Geoffrey MORTUAIRE

Service d'ORL et de Chirurgie Cervico-faciale
CHU de Lille, Université de Lille, INFINITE



pharmacie ou sur internet sans ordonnance :

- Seringue de 60ml
- ou Rhinohorn®
- ou Rhinicur®
- ou Physiomer®/Respimer®
- etc...

Il faut un volume et une pression suffisante.

- Spray
- Dosette sérum physiologique

Partie 1 (Les recommandations générales) :

https://youtu.be/cw28zmxXd_s

Partie 2 (les alternatives possibles) :

<https://youtu.be/NURyFHj1H7Q>

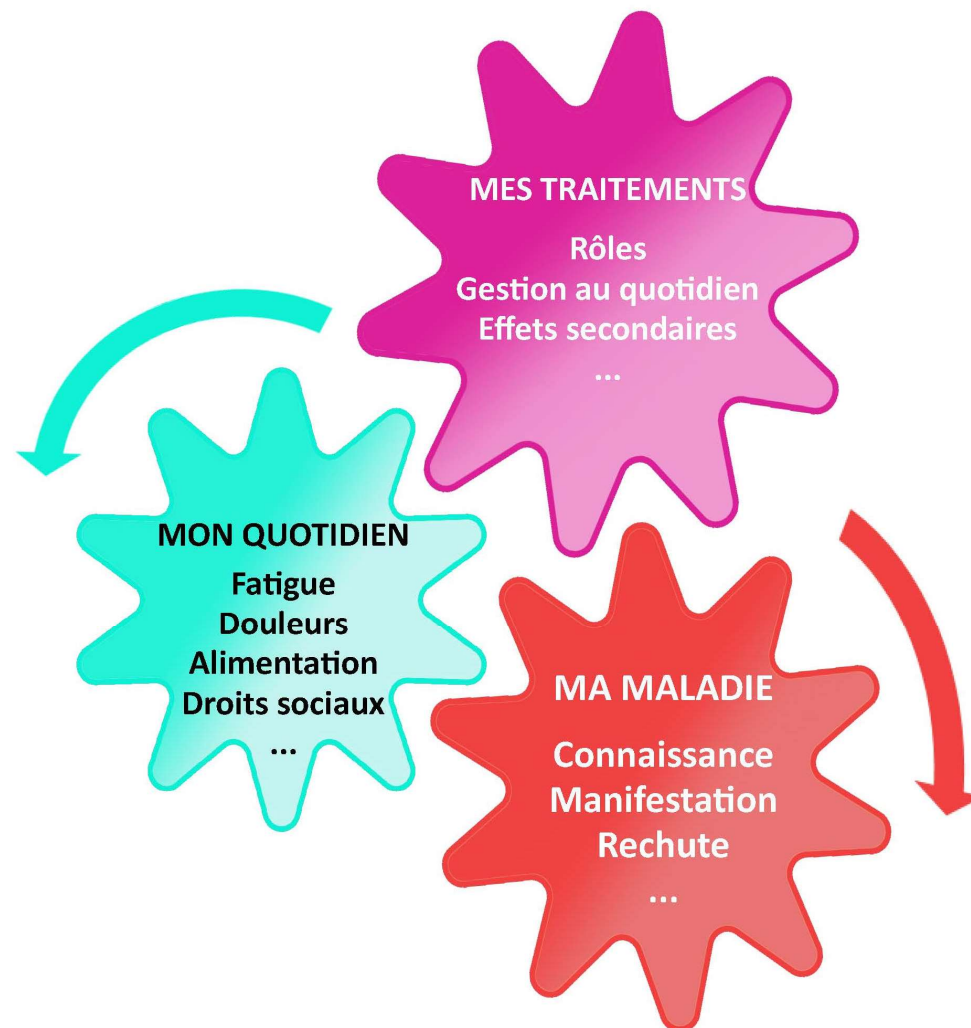
Ou sur notre site internet : [https://www.association-vascularites.org/rubrique Vie quotidienne / Soins préventifs](https://www.association-vascularites.org/rubrique/Vie%20quotidienne/Soins%20pr%C3%A9ventifs)

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



Programme ETP vascularites : « Partager pour avancer »

Programme ETP vascularites : « Partager pour avancer »



Programme ETP vascularites : « Partager pour avancer »



Équipe ETP Cochin

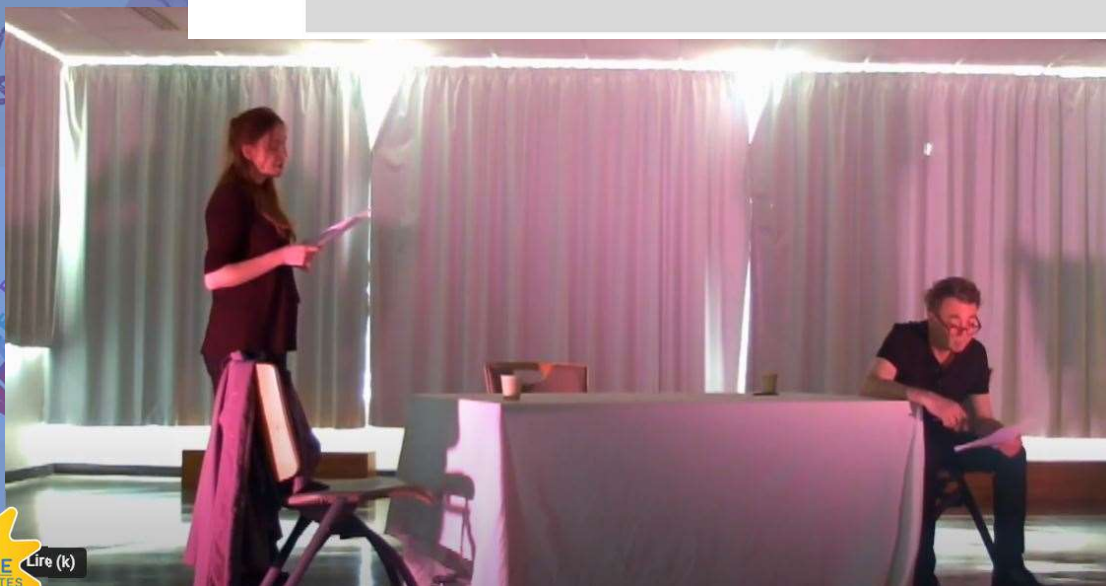
- Ateliers en présentiel et en distanciel
- Ouverts aux patients même non suivis à Cochin

Programme ETP vascularites : « Partager pour avancer »

Théâtre du vécu

Au carrefour de l'art-thérapie et de l'éducation thérapeutique, le théâtre du vécu permet une immersion dans le vécu émotionnel souvent délaissé dans le suivi des maladies chroniques et abordé de manière plus succincte dans les programmes d'éducation thérapeutique. Cet outil permet d'augmenter le sentiment d'être **pris en charge dans toute sa dimension humaine**.

« Exprimer son vécu émotionnel... Et prendre de la distance par rapport à ce vécu. »



MON QUOTIDIEN

Fatigue
Douleurs
Alimentation
Droits sociaux
...

MA MALADIE

Connaissance
Manifestation
Rechute
...

Errance et impasse diagnostiques

[Accueil](#) [Actualités](#) [Contact](#)

LES **C L É S** DU DIAGNOSTIC

[A propos](#) [Les Clés](#) [Favoris](#) [Rechercher un signe clinique](#)

Les Clés du Diagnostic : Un outil pour aider au diagnostic des maladies rares

Effectuez votre démarche diagnostique via un outil interactif, en **moins de 5 minutes**. À l'issue du questionnaire, vous pourrez télécharger les recommandations des experts, et les contacts nécessaires à la prise en charge de votre patient.e.

[Rechercher un signe clinique](#) [Consulter les Clés en PDF](#)

Réduire l'errance diagnostique des maladies rares dès les soins primaires

Les Clés du Diagnostic sont rédigées par les spécialistes experts en maladies rares, prenant en charge les patients dans les centres dédiés.

Elles ciblent un signe clinique « classique » de mode d'entrée dans la maladie rare, mais parfois fréquent en population générale et orientent la prise en charge en soins primaires vers des explorations non invasives et peu coûteuses, permettant d'orienter vers un diagnostic de maladie rare et de réduire l'errance diagnostique.

C

 pour CIBLER les signes

L

 pour LIER les éléments entre eux

É

 pour ÉLIMINER (diagnostic différentiel)

S

 pour STATUER sur le diagnostic définitif

Actualités

Toutes les actualités

Nouvelles Clés

Toutes les Clés

FRANCE
VASCULARITÉS



8 décembre 2022

Arthrite

[Accueil](#) [Actualités](#) [Contact](#) 

LES **C L É S** DU DIAGNOSTIC

[A propos](#) [Les Clés](#) [Favoris](#) [Rechercher un signe clinique](#)

● Choix d'un signe clinique

○ Étapes du diagnostic

○ Recommandation et orientation médicales

Sélectionner un signe clinique

Sélectionnez un symptôme dans la liste ci-dessous :

Sélectionner un signe clinique

Vous recherchez des informations sur un signe clinique et celui-ci ne figure pas dans la liste ?

- Consultez la [page dédiée aux clés en cours de rédaction](#)
- [Contactez-nous](#)

Suivant

filières de santé
maladies rares

Financées
et pilotées par :

MINISTÈRE
DE LA SANTÉ
ET DE LA PRÉVENTION
Généraliste
Spécialiste
Pharmacie

Le projet
Les contributeurs
Les clés

Nos partenaires
Contact
Mentions légales

[#clesdudiag](#)
[#FSMR](#)

[Rechercher un signe clinique](#)



LES CLÉS DU DIAGNOSTIC



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

Actualités Contact Q

Rechercher un signe clinique

! 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

- Poikilodermie : héréditaire, acquise
- Dermite des chauffereuses
- Mucinoïse érythémateuse réticulée
- Gougerot et Carteaud
- ...



Biopsie si

Livédo réticulé

Mailles régulières, fermées

Pas de biopsie

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, gemcitabine...
 - Troubles neurologiques périphériques ou centraux : SEP, Parkinson, zones paralysées
 - Cancer/hémopathie : Sd carcinoïde, phéochromocytome, Hodgkin, lymphome intravasculaire*
 - Autres: Sarcoidose, 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
- Embolies fibrino-cruorique
- Dermite de Nicolau
- ...

Vascularite

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

Rédaction : Dr François CHASSET (Mars 2021)
Relecture : Dr Emmanuelle BOURRAT, Dr Alexis MATHIAN

Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares

www.fai2r.org

Les Clés du Diagnostic
Un outil pour les maladies rares

Effectuez votre diagnostic en moins de 5 minutes
téléchargez les recommandations nécessaires à la prise en charge

Rechercher un signe clinique

Réduire les symptômes dès les premiers signes

Les Clés du Diagnostic charge les patients
Elles ciblent les explorations et de réduire les coûts

Actualités

FRANCE VASCULARITES

Suivant

#lesclés
#Fai2r

Rechercher un signe clinique

Errance et impasse diagnostiques

[Accueil](#) [Actualités](#) [Contact](#)

LES **C L É S** DU DIAGNOSTIC

[A propos](#) [Les Clés](#) [Favoris](#) [Rechercher un signe clinique](#)

Les Clés du Diagnostic :

Un outil pour aider au diagnostic des maladies rares

Effectuez votre démarche diagnostique via un outil interactif, en **moins de 5 minutes**. À l'issue du questionnaire, vous pourrez télécharger les recommandations des experts, et les contacts nécessaires à la prise en charge de votre patient.e.

[Rechercher un signe clinique](#) [Consulter les Clés en PDF](#)

Réduire l'errance diagnostique des maladies rares dès les soins primaires

Les Clés du Diagnostic sont rédigées par les spécialistes experts en maladies rares, prenant en charge les patients dans les centres dédiés.

Elles ciblent un signe clinique « classique » de mode d'entrée dans la maladie rare, mais parfois fréquent en population générale et orientent la prise en charge en soins primaires vers des explorations non invasives et peu coûteuses, permettant d'orienter vers un diagnostic de maladie rare et de réduire l'errance diagnostique.

C pour CIBLER les signes

L pour LIER les éléments entre eux

É pour ÉLIMINER (diagnostic différentiel)

S pour STATUER sur le diagnostic définitif

Actualités

Toutes les actualités



Nouvelles Clés

Toutes les Clés

8 décembre 2022

Arthrite

[Accueil](#) [Actualités](#) [Contact](#) 

LES **C L É S** DU DIAGNOSTIC

[A propos](#) [Les Clés](#) [Favoris](#) [Rechercher un signe clinique](#)

● Choix d'un signe clinique

○ Étapes du diagnostic

○ Recommandation et orientation médicales

Sélectionner un signe clinique

Sélectionnez un symptôme dans la liste ci-dessous :

Sélectionner un signe clinique 

Vous recherchez des informations sur un signe clinique et celui-ci ne figure pas dans la liste ?

- Consultez la [page dédiée aux clés en cours de rédaction](#)
- [Contactez-nous](#)

Suivant



Financées et pilotées par :



Le projet :
Les contributeurs
Les clés

Nos partenaires :
Contact
Mentions légales

[#clesdudiag](#)
[#FSMR](#)
[Rechercher un signe clinique](#)



Errance et impasse diagnostiques

- Errance diagnostique et psychiatrie

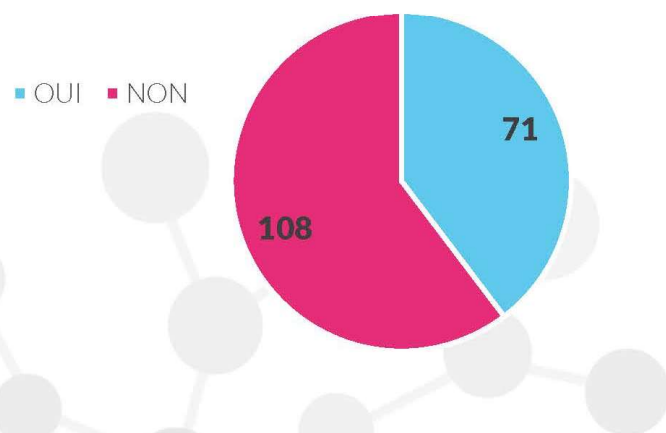
Errance et impasse diagnostiques

Description de la période d'errance



179 répondeurs

Pendant la période d'errance, avez-vous souhaité arrêter de consulter, pensant qu'il n'y aurait pas de réponse/issue ?



Comment avez-vous vécu votre parcours dans le système de santé ?

+	-
Bonne prise en charge financière	C'est psychologique, c'est dans la tête, c'est le stress ...
Symptômes impactants → bonne prise en charge et rapide	Lien difficile entre les symptômes hétérogènes et les nombreux spécialistes rencontrés
MRIS	Délai MG → spé
Informations disponibles sur internet permettent de proposer ce type de pathologie au MG	Annnonce souvent brutale
	Besoins d'accompagnement psy pour errance et annonce
	Services d'urgence qui n'évoquent pas les MR
	Peu de médecins formés aux MR, trouver un médecin qui y pense est le plus difficile

Errance et impasse diagnostiques

- Errance diagnostique et psychiatrie

CEID FAI2R : Congrès psychiatrie décembre 2022

Echanges avec les psychiatres :

- Ne pensent pas aux maladies rares
- Ne se sentent pas légitimes de remettre en cause le diagnostic
- Ne sont pas toujours vus comme des confrères par les spécialistes

Proposition de créer une clé sur les signes anxiété/dépression avec les objectifs suivants :

- Devant une maladie à expression psychiatrique, quels examens sont à réaliser ?
- À quel moment le psychiatre doit passer la main au spécialiste ?
- Affirmer que le trouble à expression somatoforme est un diagnostic
- Affirmer qu'un patient avec une maladie à expression psychiatrique peut également avoir en parallèle une pathologie rare.
- Informer les patients :
 - À l'annonce : sur l'aide que peut apporter un psychologue
 - Sur les questions les plus fréquentes
 - Sur les ressources leur permettant d'identifier l'aide au niveau local

Extraction BNDMR

Extraction BNDMR

- Mesure depuis 2010 (adhérents)
- Extraction SNDS via HDH, MAIS uniquement dénombrement (>50) et codage compliqué
- BNDMR, dénombrement patients suivis CMR (>10) et données errance MAIS erreurs fiches BaMaRa

Extraction BNDMR

BNDMR – ACG

Variable	N_diagnostic	Moyenne	Mediane	Minimum	Maximum
Age au Diagnostic	2367	71.7	72	-0.5	96.3
Age aux Premiers Signes	2290	71.2	71.9	-0.5	96.1
Délai au Diagnostic	2209	0.3	0	-26.8	77.8
Durée de suivi depuis le diagnostic	2367	5	3.7	0	85.7

Showing 1 to 4 of 4 entries

Previous 1 Next

- BNDMR, dénombrement patients suivis CMR (>10) et données errance MAIS erreurs fiches BaMaRa

Extraction BNDMR

BNDMR – ACG

Variable	N_diagnostic	Moyenne	Mediane	Minimum	Maximum
Age au Diagnostic	2367	71.7	72	-0.5	96.3
Age aux Premiers Signes	2290	71.2	71.9	-0.5	96.1
Délai au Diagnostic	2209	0.3	0	-26.8	77.8
Durée de suivi depuis le diagnostic	2367	5	3.7	0	85.7

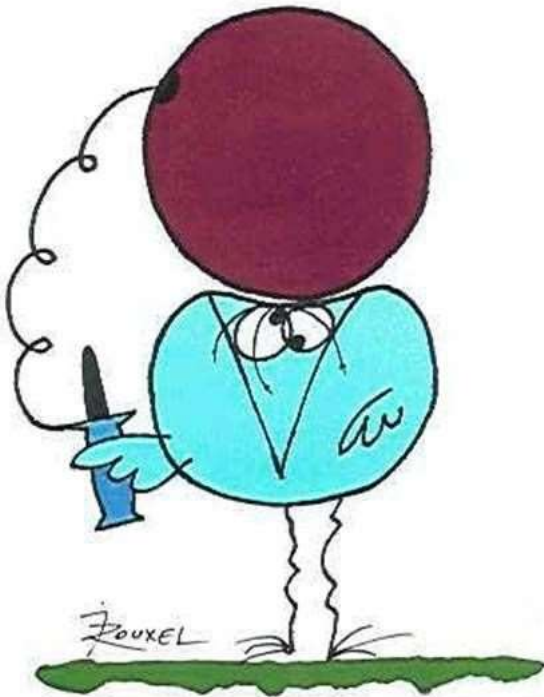
Showing 1 to 4 of 4 entries

Previous 1 Next

- BNDMR, dénombrement patients suivis CMR (>10) et données errance MAIS erreurs fiches BaMaRa

Extraction BNDMR

Les devises Shadok



EN ESSAYANT CONTINUUELLEMENT
ON FINIT PAR RÉUSSIR. DONC:
PLUS ÇA RATE, PLUS ON A
DE CHANCES QUE ÇA MARCHE.

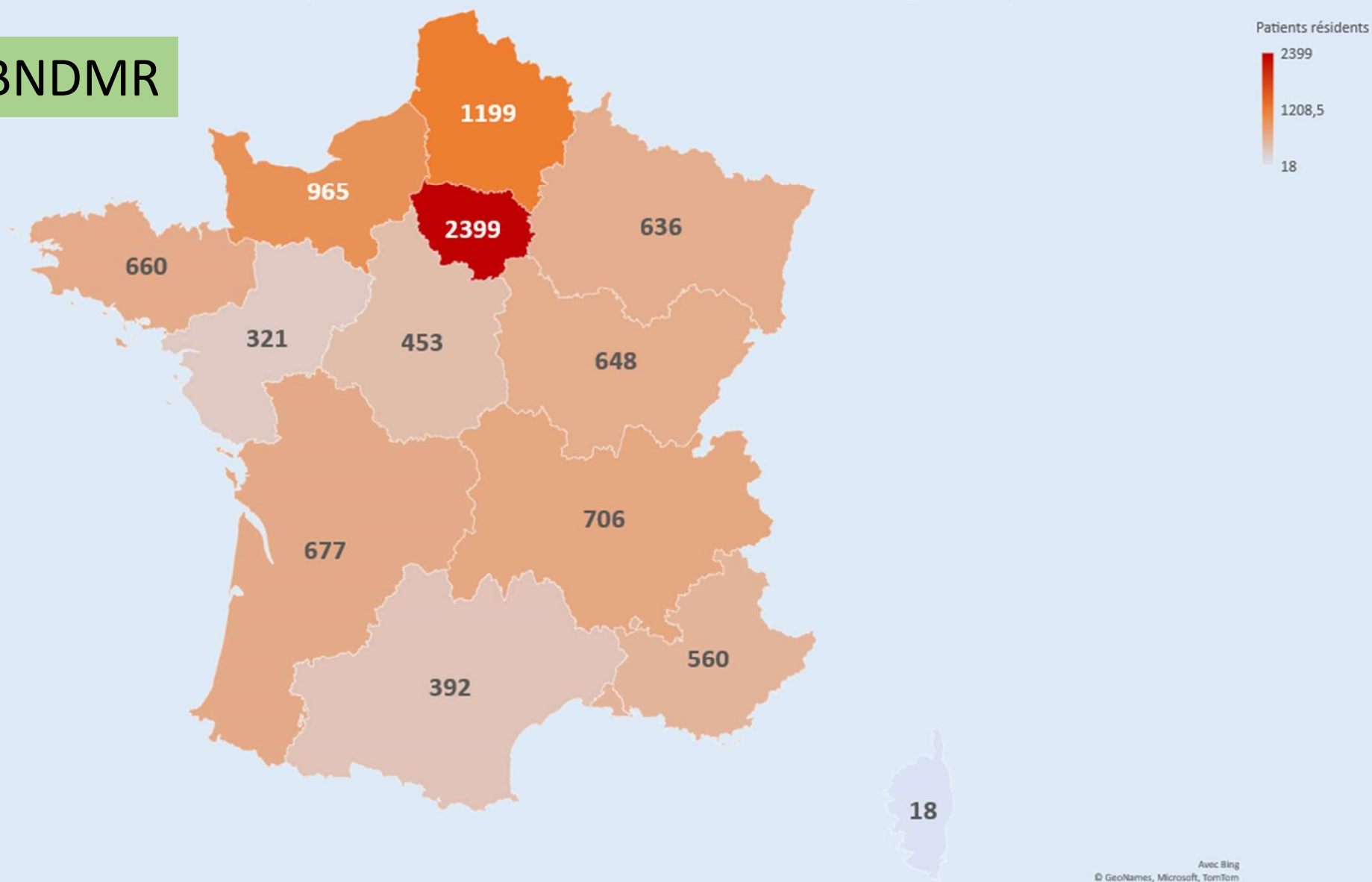
=> Nouvelle requête BNDMR avec hébergement des données (FAI2R), lecture et tri des données et perspectives de correction BaMaRa par un ARC

Accord du CS BNDMR pour l'étude !

Mais... formation à l'outil d'extraction pour FAI2R...

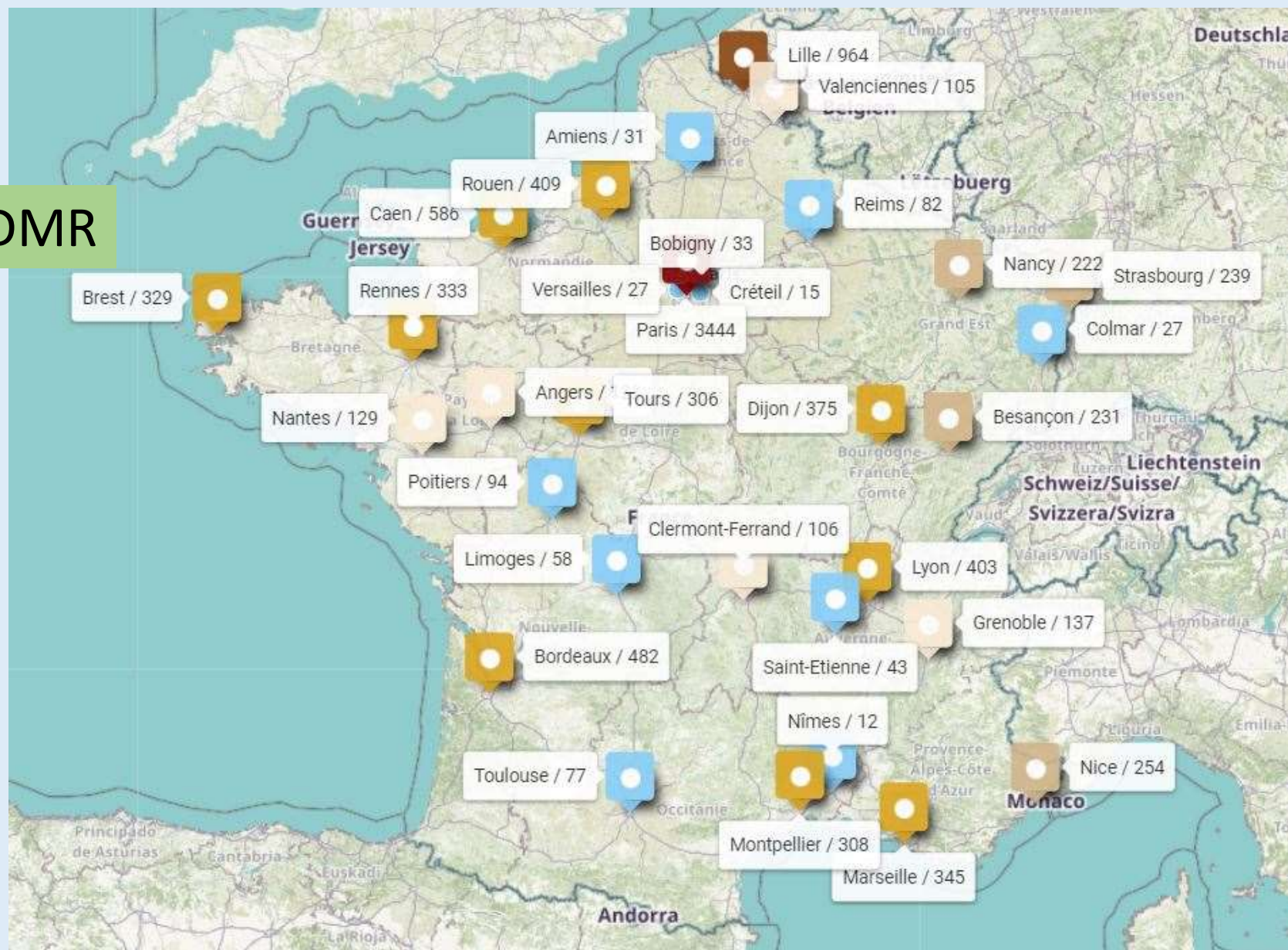
Dénombrement des patients vascularites suivis en CMR par région 09/2022

Extraction BNDMR



Dénombrement des patients vascularites par CMR 09/2022

Extraction BNDMR



	Nbr de patients BNDMR = centres experts (au 26/09/2022)	Nbr de patients SNDS = Toutes prises en charge (au 31/12/2020)	Nbr de patients association (au 31/12/2022)
ACG	2579	codage non validé	27
B7	2092	1832	2
GPA	1202	2661	142
GEPA	639	1443	45
PAM	348	codage non validé	19
ANCA	253	codage non validé	8
Kawasaki	514	codage non validé	9
IgA	500	codage non validé	4
Takayasu	380	545	4
Cryo	310	codage non validé	8
PAN	336	592 ±25	9
Vascularite Non classifiée	216	codage non validé	8
Cogan	62	codage non validé	0
Vexas	63	codage non validé	0
Buerger	61	codage non validé	0
VUH	58	codage non validé	1
VNC (vascularite cérébrale)	29	codage non validé	3
ADA2	20	codage non validé	0
Autres	0	0	4
TOTAL	9662	7073 ±25	293



