

La maladie de Buerger

Thromboangéite oblitérante

[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 maladie de Buerger. 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 maladie de Buerger ?

La maladie de Buerger, aussi appelée thromboangéite oblitérante (TAO), est une affection des vaisseaux sanguins des bras et/ou des jambes. Elle se caractérise par l'inflammation de certains vaisseaux qui se bouchent, empêchant la circulation normale du sang dans les extrémités (pieds et mains). Les symptômes qui en résultent sont un engourdissement et des douleurs vives dans la zone atteinte, accompagnés de l'apparition de plaies qui s'infectent.

Cette maladie est parfois appelée maladie de Léo Buerger, du nom du premier médecin l'ayant décrite.

● Combien de personnes sont atteintes de la maladie de Buerger ?

Il s'agit d'une maladie rare dont la prévalence (nombre de personnes atteintes dans une population donnée à un moment donné) n'est pas connue précisément. Elle est vraisemblablement comprise entre 1 sur 5000 et 1 sur 8000 personnes.

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

Les fumeurs sont les principales victimes de cette maladie : en effet, 95 % des personnes atteintes fument au moment du diagnostic (ou ont arrêté récemment). Par ailleurs, la maladie de Buerger touche surtout les hommes jeunes, entre 20 et 45 ans (les hommes sont huit fois plus atteints que les femmes). Cependant, le nombre de femmes atteintes semble en constante augmentation, en raison de l'augmentation de la consommation de tabac chez les femmes.

La maladie existe dans toutes les populations, mais elle est plus fréquente en Europe de l'Est, au Moyen Orient et en Asie (Inde, Corée, Japon).

● A quoi est-elle due ?

Les causes exactes de la maladie de Buerger ne sont pas connues. Cette maladie est caractérisée par la survenue d'une occlusion (fermeture) des vaisseaux sanguins qui irriguent les bras et les jambes associée à une inflammation de leur paroi.

Le sang ne peut alors plus circuler normalement jusqu'aux extrémités, qui ne reçoivent plus assez d'oxygène ni de nutriments. Cette privation de sang explique les symptômes observés dans la maladie de Buerger.

Plusieurs facteurs, dont le tabac, sont probablement en cause. En effet, le tabac est presque systématiquement associé au développement de la maladie, mais on ne sait pas par quels mécanismes il la déclenche, ni pourquoi seule une très faible proportion des fumeurs sont atteints par cette maladie.

Il est également probable que des facteurs génétiques entrent en jeu, ce qui expliquerait que l'affection soit plus fréquente dans certaines populations. La maladie surviendrait préférentiellement chez des personnes ayant une prédisposition génétique, c'est-à-dire étant naturellement plus susceptibles de développer la maladie. Enfin, il est possible que, dans certains cas, une infection (par un virus, une bactérie, un champignon...) soit à l'origine du déclenchement de la maladie.

● Est-elle contagieuse ?

Non, la maladie de Buerger n'est pas contagieuse.

● Quelles en sont les manifestations ?

Les premiers symptômes apparaissent souvent au niveau des jambes et des pieds. Il s'agit généralement d'une sensation de froideur ou d'engourdissement qui peut aussi toucher les mains ou tout un membre (jambe ou bras).

Au niveau des doigts, la maladie de Buerger peut se manifester par un « phénomène de Raynaud » : les doigts deviennent successivement pâles, froids, engourdis, puis bleus et enfin rouges et douloureux, en réaction au froid ou à une émotion. Ce phénomène est dû à la diminution ou l'arrêt de la circulation sanguine au niveau des doigts (plus rarement des orteils). Ces épisodes peuvent durer de quelques minutes à quelques heures.

Lorsque la maladie évolue, des douleurs intenses (de type crampes) s'ajoutent à l'engourdissement ou aux fourmillements (paresthésies) : elles touchent surtout la plante des pieds ou les mollets. Au début, ces douleurs surviennent après un effort (marche ou course), et disparaissent rapidement à l'arrêt de l'effort. Ce phénomène est appelée « claudication intermittente ». Peu à peu, ces douleurs et engourdissements surviennent à n'importe quel moment, y compris la nuit ou au repos. Les douleurs peuvent être très intenses, voire insupportables par moments. Elles obligent souvent le malade à laisser « pendre » le membre douloureux pour être soulagé (la jambe pendant hors du lit, par exemple).

Un autre type de douleur, constante, sans rapport avec l'effort, survient plutôt au niveau du pied, de la cheville, des jambes ou des avant-bras. Cette douleur est liée à l'obstruction des veines superficielles (thrombose ou phlébite). Les veines des jambes peuvent paraître dures et sensibles. Des boules (nodules) rouges douloureuses peuvent se former le long des veines à cause d'un caillot bouchant une petite veine superficielle (thromboses superficielles). Parfois, c'est tout le trajet de la veine qui est visible et qui apparaît comme un cordon rouge et dur.

Lorsque le sang n'arrive plus jusqu'à l'extrémité des doigts ou des orteils, des plaies (ulcères), ressemblant à des panaris, peuvent apparaître et s'infecter (on parle de troubles trophiques). Les ulcères se forment après un traumatisme souvent minime, et même parfois sans qu'il n'y ait de cause retrouvée. La mauvaise irrigation sanguine perturbe la cicatrisation de ces plaies qui sont très douloureuses et difficiles à soigner. Elles ont donc tendance à s'aggraver et à devenir de plus en plus profondes. Si une circulation normale n'est pas restaurée rapidement dans les zones atteintes (voir « *Traitement* »), celles-ci peuvent se nécroser (ou se gangrener), c'est-à-dire entraîner la mort des tissus, qui prennent une couleur noire (figure 1). Dans ces cas, une amputation de la zone atteinte peut être nécessaire.



Figure 1
Trouble de la circulation au niveau du gros orteil d'une personne atteinte de la maladie de Buerger. On peut observer un début de nécrose (ou gangrène). (http://www.maladiesvasculairesrares.com/mcivr.php?page=article_maladies&id_article=13)

Il est possible, mais très rare, que d'autres vaisseaux que ceux des membres soient atteints dans la maladie de Buerger. Ainsi, dans des cas exceptionnels, des douleurs au niveau du ventre du fait d'une atteinte des vaisseaux sanguins digestifs, des douleurs des articulations ou des problèmes pulmonaires ou cardiaques ont été décrits.

● Comment expliquer les symptômes ?

Tous les symptômes sont liés à une mauvaise circulation sanguine dans les membres.

En effet, la maladie de Buerger entraîne une inflammation de la paroi des vaisseaux, comprenant d'une part les artères, qui amènent le sang aux organes, et d'autre part les veines, qui ramènent le sang vers le cœur. Cette inflammation entraîne progressivement l'obstruction des artères (figure 2).

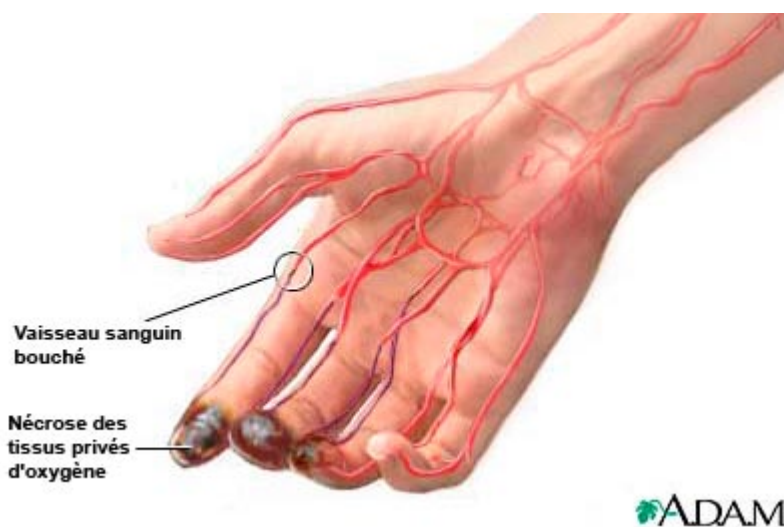


Figure 2
L'inflammation entraîne le rétrécissement voire l'obstruction des vaisseaux irriguant la main, par exemple. L'absence de circulation sanguine peut être responsable d'une nécrose des extrémités. (<http://www.umm.edu/imagepages/18089.htm>)

Quand une artère est bouchée, la circulation sanguine est interrompue : certaines zones sont privées de leur apport de sang, et donc d'oxygène et de nutriments. On parle alors d'«ischémie ». Les extrémités touchées deviennent douloureuses, sensibles aux infections, et cicatrisent mal, voire se nécrosent.

Inversement lorsqu'une veine est atteinte, le sang n'y circule plus ou mal. Il stagne dans la veine, ce qui entraîne la formation de petits caillots superficiels.

● Quelle est son évolution ?

La maladie de Buerger évolue par poussées (crises) entrecoupées de longues périodes de rémission, pendant lesquelles les symptômes s'atténuent, voire disparaissent.

La sévérité des symptômes ou des poussées augmente avec le temps. Au début, la douleur ne s'éveille qu'au moment d'un effort et s'atténue au repos, puis elle devient quasi permanente. Viennent ensuite les sensations anormales (engourdissements, fourmillements) et les plaies, qui évoluent en ulcères, et en gangrène dans certains cas. La maladie ne menace pas directement la vie des malades (l'espérance de vie étant la même que celle de la population générale), mais elle peut nécessiter l'amputation d'une phalange, d'un doigt, d'un orteil, voire d'un membre. On estime que, sur une période de 5 ans, 15 % des personnes atteintes subissent une amputation.

L'évolution et le risque d'amputation dépendent directement de l'arrêt du tabac (*voir plus loin*). En effet, les poussées de la maladie sont souvent déclenchées par la reprise du tabac, alors que les rémissions sont fréquentes quand le patient arrête de fumer.

Le diagnostic

● Comment fait-on le diagnostic de maladie de Buerger ? En quoi consistent les examens complémentaires ? A quoi vont-ils servir ?

La maladie de Buerger est difficile à diagnostiquer car elle ressemble à de nombreuses maladies présentent les mêmes symptômes. De nombreux examens sont généralement réalisés pour écarter les maladies similaires et mettre en évidence l'atteinte des petits vaisseaux des extrémités. De ce fait, le diagnostic peut être long à établir.

Analyses de sang

Une prise de sang est systématiquement réalisée pour vérifier que la coagulation du sang est normale. La coagulation sanguine est un mécanisme normal qui permet d'arrêter les hémorragies grâce à la formation de caillots. Cependant, si le sang coagule trop facilement, il peut boucher les vaisseaux. En cas de maladie de Buerger, la coagulation est normale et n'est pas responsable des symptômes. D'autres données sont également évaluées lors des analyses de sang, telles que la présence ou non de certaines substances (marqueurs) caractéristiques d'autres maladies, le taux de certaines protéines ou le taux de sucre... Il n'y a aucun marqueur sanguin spécifique de la maladie et il est donc important d'éliminer d'autres causes d'artérite (inflammation) des petits vaisseaux chez le sujet jeune, comme un diabète, la présence de plaquettes sanguines ou de globules rouges en nombre trop élevé ou une augmentation du cholestérol sanguin (hypercholestérolémie) sévère.

Angiographie (ou artériographie) – Echo-doppler

L'angiographie est une radiographie qui permet de visualiser les vaisseaux sanguins, après injection dans le sang d'un produit dit de « contraste », qui permet de rendre les vaisseaux visibles aux rayons X (*figure 3*). L'angiographie permet de révéler les obstructions des petits vaisseaux à l'extrémité des membres (les gros vaisseaux étant normaux).

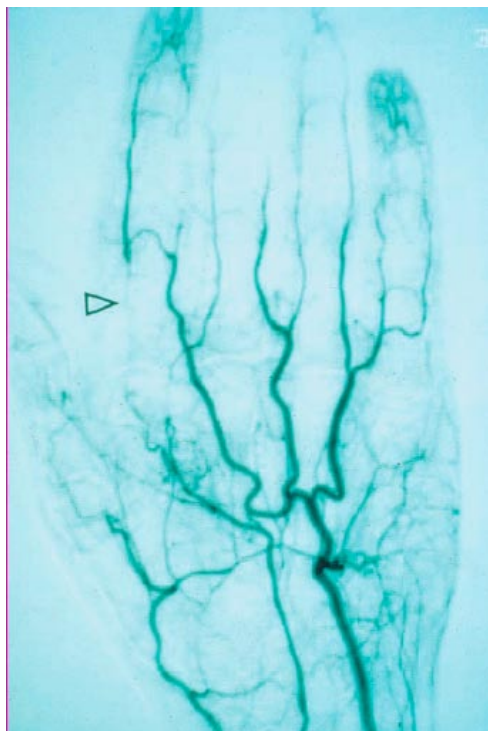


Figure 3
Atteinte des artères de la main mise en évidence par artériographie : la flèche indique une artère bouchée à travers laquelle le sang ne circule plus.
(D'après « Maladie de Buerger. Généralités » de Jean-Luc Reny, Karine Champion, Joseph Emmerich, Jean-Noël Fiessinger.)

Assez souvent, l'angiographie permet de voir des petites artères (ou artéριοles) avec un aspect de spirale ou d'hélice (artères dites hélicines). Leur présence permet souvent de suspecter une maladie de Buerger, même si elles peuvent se rencontrer dans d'autres cas.

L'écho-doppler est une technique qui permet d'étudier l'écoulement du sang dans les vaisseaux et donc de repérer les zones où le sang s'écoule mal, comme là où les vaisseaux sont rétrécis. L'écho-doppler fonctionne avec des ultra-sons, comme l'échographie. C'est un examen totalement indolore.

Scanner ou IRM

Un scanner ou une IRM (imagerie par résonance magnétique) peut parfois être utilisé pour visualiser certains organes (comme le cœur) ou certains gros vaisseaux (comme l'aorte, qui est la grosse artère située à la sortie du cœur), et vérifier qu'ils ne présentent pas de lésions. Ces examens permettent alors d'écarter certaines maladies cardio-vasculaires.

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

La maladie de Buerger peut être confondue avec d'autres affections qui peuvent entraîner des troubles de la circulation sanguine (phénomène de Raynaud, obstruction des vaisseaux ou caillots).

En premier lieu se trouve l'athérosclérose, qui est une pathologie très fréquente liée à l'obstruction des artères suite à la formation de plaques de cholestérol sur la paroi des vaisseaux. Cependant, ce sont surtout les principales artères des membres inférieurs qui sont atteintes, et pas les petits vaisseaux des extrémités. L'artériographie et l'échographie

du cœur permettent de rechercher les lésions d'athérosclérose.

Parmi les autres affections qui peuvent être confondues avec la maladie de Buerger se trouvent certaines maladies caractérisées par une inflammation des vaisseaux (vascularites), comme la périartérite noueuse ou la maladie de Wegener. De même, certaines maladies auto-immunes (lupus érythémateux, sclérodermie...), certaines lésions des vaisseaux provoqués par des traumatismes répétés surtout d'ordre professionnel (ouvriers utilisant les marteaux piqueurs), certaines maladies du sang ou de la coagulation présentent parfois des symptômes similaires à ceux de la maladie de Buerger.

Enfin, le diabète, qui correspond à un taux de sucre trop élevé dans le sang, peut entraîner des plaies et des ulcères au niveau des membres, comme dans la maladie de Buerger.

Des examens sanguins permettent d'éliminer ces différentes maladies.

Dans certains cas, la maladie peut être confondue avec une particularité anatomique dans laquelle l'artère du mollet (artère poplitée) est comprimée par les muscles voisins (« artère poplitée piégée »). Cette anomalie se traduit souvent chez des personnes jeunes et sportives par une douleur due à la mauvaise circulation sanguine dans la jambe et le pied et peut les faire boiter. L'écho-Doppler et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) permettent d'éliminer ce diagnostic.

● **Peut-on dépister cette maladie chez les personnes à risque avant qu'elle ne se déclare ?**

Non, la maladie de Buerger ne peut pas être dépistée avant qu'elle ne se déclare.

Les aspects génétiques

● **Quels sont les risques de transmission aux enfants ? Quels sont les risques pour les autres membres de la famille ?**

On pense que certains gènes peuvent prédisposer à la maladie de Buerger, c'est-à-dire que les personnes qui possèdent ces gènes ont plus de risques que les autres de développer la maladie. Cependant, cette maladie n'est pas transmise directement des parents aux enfants. Ce n'est donc pas une maladie génétique héréditaire à proprement parler.

Le traitement, la prise en charge, la prévention

● **Existe-t-il un traitement pour cette pathologie ? Quels bénéfices attendre du traitement ? Quels sont ses risques ?**

Il n'existe aucun traitement permettant de guérir de la maladie de Buerger.

L'arrêt du tabac, si possible immédiatement, est la seule mesure efficace pour arrêter la progression de la maladie et éviter les amputations.

Arrêt du tabac

Cette mesure est impérative même si le malade ne fume que quelques cigarettes par jour. L'arrêt du tabac doit être complet et le plus précoce possible. Il permet, dans la majorité des cas, de diminuer les douleurs et d'arrêter la progression de la maladie. Les personnes

qui n'ont pas de gangrène au moment où elles arrêtent de fumer n'ont pratiquement aucun risque de subir une amputation. Au contraire, si le malade continue à fumer, le risque de gangrène, et donc d'amputation, augmente. Cela étant, il n'est jamais trop tard pour arrêter de fumer et l'arrêt du tabac est toujours bénéfique, quel que soit le stade de la maladie.

Il faut aussi savoir que la reprise du tabac, même après des années sans symptômes, entraîne souvent un réveil de la maladie et une nouvelle poussée évolutive.

Il semblerait que chez des personnes qui ont une prédisposition génétique, le tabac et le cannabis puissent combiner leurs effets pour provoquer une artérite ressemblant à la maladie de Buerger. En effet, certains cas d'artérite ont été décrits chez des personnes jeunes, fumant modérément du tabac et consommant régulièrement du cannabis. Dans ces cas, le sevrage du cannabis s'est montré bénéfique. Il est donc recommandé d'arrêter également la consommation de cannabis si on a une maladie de Buerger.

Soins locaux

Le traitement des plaies est indispensable dès que celles-ci apparaissent, afin de favoriser leur cicatrisation dans les meilleures conditions et d'empêcher l'infection. Les soins consistent surtout en un nettoyage des plaies, à la pose de pansements gras (ou de pansements absorbants) et éventuellement à l'excision des tissus nécrosés superficiels (c'est-à-dire au « grattage » des zones noires et sèches). Des antibiotiques peuvent également être appliqués sur les plaies. Ces soins doivent être impérativement réalisés par des personnels soignants car certains antiseptiques, tout comme les pansements « classiques » collés sur la peau, risquent d'aggraver l'état de la plaie. Il faut absolument consulter un service spécialisé et ne pas essayer de se soigner soi-même.

La protection des extrémités contre le froid et les chocs permet par ailleurs de limiter la survenue de nouvelles lésions et l'aggravation des plaies présentes.

Vasodilatateurs

Certains médicaments ayant un effet dilateur sur les vaisseaux (vasodilatateurs) ont été utilisés avec des résultats satisfaisants chez certains malades.

L'iloprost, par exemple, est l'un des traitements ayant fait ses preuves dans la maladie de Buerger. Administré par perfusion (voie intraveineuse), il permet de réduire la douleur, il favorise la cicatrisation et stimule souvent le développement d'une circulation artérielle dans un nouveau réseau (circulation collatérale) qui contourne le vaisseau bouché et permet à l'extrémité du membre non ou mal irriguée de ne pas évoluer vers la gangrène.

L'iloprost peut entraîner certains effets indésirables, comme des maux de tête, des malaises, des troubles digestifs (vomissements, diarrhée, douleurs abdominales), et parfois des accès de pâleur et de rougeur (flushs) gênants pour les malades. De plus, la contrainte liée au mode d'administration (perfusions à l'hôpital pendant plusieurs jours) est importante.

Autres médicaments

Des médicaments limitant l'agrégation des plaquettes sont parfois prescrits. L'agrégation des plaquettes est la première étape de la formation des caillots sanguins : il s'agit de la formation d'amas de plaquettes, éléments du sang responsables de la coagulation. Parmi ces « antiagrégants plaquettaires », l'aspirine est parfois employée. En cas de caillot, des anticoagulants comme l'héparine qui permettent de fluidifier le sang, peuvent être recommandés.

Par ailleurs, de nombreux autres types de médicaments (médicaments hypotenseurs, corticoïdes, immunosuppresseurs - qui agissent sur le système immunitaire -, ...) sont réguliè-

rement testés, sans qu'aucun n'ait fait la preuve de son efficacité.

En cas de thromboses veineuses superficielles (petites boules douloureuses le long des veines), l'application d'une pommade anti-inflammatoire (anti-inflammatoires non stéroïdiens) peut être bénéfique.

Dans certains cas d'ulcères graves, l'injection, directement dans l'artère malade, de streptokinase ou d'urokinase, une substance qui entraîne la destruction du caillot, permet d'éviter certaines amputations, mais l'efficacité de ce traitement dans la maladie de Buerger n'est pas clairement établie.

Traitement chirurgical

Dans certains cas, un pontage distal peut être réalisé. Cette intervention consiste à contourner le vaisseau qui ne laisse plus ou mal passer le sang, par le biais d'un tube synthétique ou plus souvent d'un fragment de veine. Le pontage permet de restaurer une circulation normale, mais en cas de maladie de Buerger, comme de nombreux vaisseaux sont souvent atteints en même temps, l'opération est rarement possible. Elle est parfois tentée en dernier recours pour sauver un membre de l'amputation. Malheureusement, il y a de gros risques que la maladie réapparaisse avec de nouvelles obstructions.

Enfin, une autre intervention chirurgicale est parfois utile quand il existe des douleurs rebelles persistantes. Il s'agit de la sympathectomie lombaire, qui consiste à sectionner les nerfs responsables de la contraction des vaisseaux de la jambe. Ceci permet de garder ces vaisseaux dilatés en permanence, ce qui réduit les douleurs et les troubles au niveau de la peau (plaies). Cependant, cette intervention simple et rapide est de moins en moins pratiquée. En effet, son efficacité pour éviter les amputations n'est pas prouvée. Elle peut entraîner quelques effets indésirables comme des douleurs dans les jambes durant quelques semaines après l'opération. Chez les hommes, des troubles de l'éjaculation peuvent apparaître, ce qui est souvent mal vécu et doit être discuté au préalable avec le chirurgien.

● **Quelles sont les autres options thérapeutiques ?**

Lorsque les ulcères se sont aggravés et qu'une gangrène s'est développée, une amputation est indispensable pour éviter que l'infection ne se propage. Le chirurgien cherche alors à amputer la zone la plus petite possible tout en enlevant l'ensemble des parties mal irriguées pour permettre une bonne cicatrisation. Selon la gravité de la gangrène, l'amputation peut concerner une phalange ou l'intégralité d'un doigt ou d'un orteil, voire la main, le pied et, exceptionnellement, le membre entier.

La cicatrisation est surveillée, notamment pour éviter la survenue de plaies.

Après l'opération, une rééducation est parfois indispensable pour mettre en place une prothèse adaptée.

Dans certains cas, après l'amputation, des sensations souvent douloureuses sont ressenties au niveau du membre absent. Il s'agit des « douleurs fantômes ». Leur évolution est variable : elles peuvent disparaître une quinzaine de jours après l'intervention ou parfois durer des années. Elles pourraient être liées à la mémoire de douleurs dans le membre avant son amputation.

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

L'arrêt du tabac permet de limiter l'aggravation de la maladie et de prévenir les amputa-

tions, surtout s'il a lieu dès le diagnostic, avant l'apparition des complications. Cependant, ce n'est pas une étape facile car le manque de nicotine peut entraîner un stress, une irritabilité, voire une déprime, s'ajoutant à l'anxiété provoquée par la maladie elle-même. Les patchs à la nicotine ne sont pas contre-indiqués dans la maladie de Buerger et doivent être utilisés.

Une amputation, si elle est nécessaire, peut avoir des conséquences importantes sur l'autonomie de la personne et donc sur son emploi, sa vie quotidienne, son image, sa sexualité...

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

Le besoin d'un soutien psychologique est souvent nécessaire chez les personnes atteintes de la maladie de Buerger. Bien souvent, le diagnostic est posé après une longue période d'errance diagnostique, très éprouvante pour le malade, parfois source d'isolement et de dépression. Au moment du diagnostic, une prise en charge psychologique peut être utile pour aider les malades à arrêter de fumer, à gérer leur anxiété et à faire face à la maladie.

Lorsqu'une amputation n'a pas pu être évitée, le malade peut se sentir fragilisé et doit construire une nouvelle image corporelle : une aide psychologique est souvent indispensable pour surmonter ce qui est, la plupart du temps, vécu comme un drame et pour faire le « deuil » du membre (ou du fragment de membre) amputé.

En même temps, les relations (familiales ou de couple) peuvent être perturbées. L'aide psychologique peut également être utile pour les proches qui accompagnent et assistent le malade.

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

Arrêter de fumer est la seule mesure vraiment primordiale. Il est conseillé également d'éviter le tabagisme passif, c'est-à-dire de se trouver en présence de personnes qui fument, surtout dans un espace fermé. D'autres mesures peuvent être recommandées, notamment pour éviter d'aggraver les troubles de la circulation et de se faire des plaies (surtout aux pieds) :

- Eviter de croiser les jambes, de rester debout ou assis trop longtemps ;
- En l'absence de plaie ou d'ulcère, marcher tous les jours (une heure environ) ;
- Veiller à se protéger les mains et les pieds des chocs ou du froid (port de gants, de chaussures confortables ne faisant pas d'ampoules, limage d'ongles régulier...) ;
- Ne pas hésiter à consulter pour toute lésion des extrémités, si minime soit elle.

Enfin, adopter une bonne hygiène de vie permet de limiter les risques de développer d'autres pathologies (diabète, hypercholestérolémie) qui elles aussi provoquent des atteintes des artères (artériopathie).

● **Comment se faire suivre ?**

Le suivi est assuré dans les consultations spécialisées en maladies vasculaires rares ou en vascularites. Un chirurgien vasculaire peut intervenir de façon ponctuelle pour opérer si nécessaire.

Il est vivement conseillé de s'adresser à une consultation de tabacologie où tous les moyens disponibles pour aider à l'arrêt du tabac peuvent être mis en œuvre (patch, chewing-gum,

mais également thérapie cognitivo-comportementale, groupes de parole...).

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

En cas d'urgence, il est capital d'informer l'équipe soignante du diagnostic de maladie de Buerger. Si une atteinte inhabituelle existe (digestive, respiratoire...), il est impératif que le personnel soignant le sache. Tout traitement en cours doit être clairement mentionné ainsi que la dose (surtout pour l'aspirine ou tout autre antiagrégant plaquettaire, héparine, anticoagulant...) notamment si une intervention chirurgicale, urgente ou non, doit être réalisée. Cela permet aussi d'éviter toute prescription incompatible ou tout surdosage.

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

Le tabagisme est le seul facteur déclenchant parfaitement identifié. Cesser de fumer est donc la seule prévention possible pour la maladie de Buerger.

Vivre avec

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

Les conséquences de la maladie de Buerger sont différentes d'un cas à l'autre. Elles dépendent du nombre et de la localisation des vaisseaux touchés par la maladie. Elles dépendent également de la précocité de l'arrêt du tabac par rapport au stade d'évolution de la maladie.

Comme toutes les maladies chroniques où des douleurs, parfois très violentes, sont présentes, la maladie de Buerger peut perturber la vie familiale et être source d'anxiété chez le malade et ses proches. Les douleurs sont parfois insupportables, nécessitant hospitalisations et arrêts de travail.

De plus, il est parfois difficile de supporter la pression de ses proches en ce qui concerne la nécessité d'arrêter de fumer, acte déjà éprouvant en soi. Il faut également, dans quelques cas, faire face à des discours moralisateurs sur la cigarette qui viennent parfois s'ajouter au mal-être et au sentiment de culpabilité. Dans d'autres cas, le fait d'être entouré de personnes fumeuses n'aide pas à arrêter soi-même. Le moral est donc souvent affecté profondément par cette maladie, et certains malades présentent même des signes de dépression.

Mais c'est surtout en cas d'amputation importante (pied par exemple) que le retentissement est majeur, à cause du handicap qui en découle. L'amputation d'un doigt ou d'un orteil ne doit pas pour autant être minimisée, car elle a souvent un important retentissement psychologique. Dans tous les cas, une amputation est un acte bouleversant, traumatisant par son caractère irréversible et mutilant. Sur le plan psychologique, l'amputation est aussi difficile à surmonter pour l'entourage, qui doit faire face au déni, à l'agressivité, ou encore à l'abaissement de la personne amputée. Il ne faut pas hésiter à avoir recours à l'aide d'un psychologue lors de cette épreuve.

L'amputation peut aussi avoir des conséquences sur la vie familiale aussi bien que sur la vie professionnelle et sociale. La réorientation professionnelle, surtout dans les professions manuelles, reste fréquente et peut s'accompagner de problèmes financiers. L'aménagement du véhicule ou du logement est parfois nécessaire en cas d'amputation de membre.

Néanmoins, ces conséquences sont actuellement moindres grâce à l'amélioration de la fonctionnalité et de la légèreté des prothèses, de plus en plus adaptées et perfectionnées. L'autonomie est le plus souvent préservée et, la prise en charge de la maladie étant aujourd'hui plus précoce et plus efficace (avec aide à l'arrêt du tabac), les amputations majeures peuvent généralement être évitées.

Grossesse

La maladie de Buerger pouvant toucher des femmes en âge d'avoir des enfants, la question de la grossesse peut se poser. Peu d'études ont été menées sur la question, mais il ne semble pas que la maladie s'aggrave pendant la grossesse. Une surveillance particulière reste requise par un spécialiste de cette maladie, et il est nécessaire de discuter de tout désir de grossesse avec son médecin pour mettre en place un suivi adapté.

● ● ● En savoir plus

● Où en est la recherche ?

La recherche est essentiellement orientée vers l'identification des facteurs qui entrent en jeu dans l'apparition de la maladie de Buerger (outre le tabac) et vers la compréhension des mécanismes par lesquels ils entraînent la maladie. Les chercheurs tentent également d'identifier les médicaments qui pourraient limiter les complications, comme les anti-TNF (médicaments actifs sur d'autres maladies auto-immunes). La thérapie génique a été tentée sur quelques malades, avec des résultats prometteurs. Elle consiste à injecter dans le muscle de la jambe un gène qui induit la fabrication de VEGF (*vascular endothelial growth factor*), substance qui stimule la croissance des vaisseaux sanguins. Les résultats doivent être confirmés sur un plus grand nombre de personnes mais ce traitement semble favoriser la cicatrisation des ulcères et diminuer la douleur. La thérapie cellulaire, qui utilise certaines cellules de la moelle osseuse (mononucléées), a également été utilisée chez quelques patients.

● Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

En contactant les associations de malades consacrées à cette maladie. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services** au 0 810 63 19 20 (Numéro azur, prix d'un appel local) ou sur le site **Orphanet** (www.orphanet.fr).

● Les prestations sociales en France

En France, la maladie de Buerger fait partie des 30 affections longue durée (ALD) qui donnent droit à l'exonération du ticket modérateur, c'est-à-dire au remboursement à 100 % par la caisse de sécurité sociale des frais médicaux imputables à la maladie.

Les malades ont la possibilité d'obtenir une allocation d'adulte handicapé en faisant un dossier auprès de la MDPH (maison départementale des personnes handicapées). Suivant leur état, une prestation de compensation du handicap peut leur être allouée. Enfin, une carte d'invalidité permet aux personnes handicapées majeures ou mineures dont le taux d'incapacité dépasse 80 %, ce qui peut se produire dans certains cas d'amputation, de bénéficier de certains avantages fiscaux ou de transports. La carte « station debout pénible », permettant de passer en priorité dans les files d'attente, 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. Une demande d'aide à domicile peut également être faite si nécessaire, sur prescription du médecin, auprès de la mairie ou d'une association de malades.

Pour plus de précisions, vous pouvez consulter le cahier Orphanet « Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations » (ici), qui compile toutes les informations sur la législation en cours, les aides, les modalités de scolarisation et d'insertion professionnelle disponibles pour les personnes atteintes de maladies rares.

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

CONTACTEZ

**Maladies Rares Info Services au 0 810 63 19 20
numéro azur, prix d'une communication locale**

OU CONSULTEZ ORPHANET www.orphanet.fr

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

**Maladies Rares
Info Services**

0 810 63 19 20

N° Azur, prix appel local

AVEC LA COLLABORATION DE :

Professeur Jean-Noël Fiessinger

Service de médecine vasculaire et
hypertension artérielle
CHU Hôpital Européen Georges Pom-
pidou, Paris

Professeur Joseph Emmerich

Service de médecine vasculaire
CHU Hôpital Européen Georges Pom-
pidou, Paris

