UE7 INFLAMMATION - IMMUNOPATHOLOGIE - POUMON - SANG

ITEM 190

LUPUS ÉRYTHÉMATEUX DISSÉMINÉ. SYNDROME DES ANTI-PHOSPHOLIPIDES

ÉCOUTER DANS L'APP 25'

GÉNÉRALITÉS

Le lupus systémique est une maladie auto-immune, non spécifique d'organe, d'une prévalence proche de 45/100000. Elle touche préférentiellement la femme (sex ratio de 9/1) en période d'activité génitale. On observe une expression plus grave chez les antillaises, les hommes et en cas de début pédiatrique. Plusieurs facteurs de risque et facteurs déclenchants sont suspectés :

- **LA GÉNÉTIQUE** : concordance entre jumeaux monozygotes de 50% et prévalence augmentée de maladies auto-immunes au sein de certaines familles sont des arguments en faveur d'une prédisposition génétique. Plusieurs gènes en cause sont suspectés : codant le complément, le HLA, ou les récepteurs des immunoglobulines. La majorité des cas répondent à une hypothèse polygénique.
- **L'ENVIRONNEMENT** : les UV sont souvent mis en cause, de même que le virus EBV, les œstrogènes (sex ratio), la silice.
- **LES MÉDICAMENTS :** on citera la carbamazépine, l'inferféron, les anti-TFNa, certains bétabloquants, la minocycline pouvant induire un lupus induit

LES ATTEINTES DU LUPUS SYSTÉMIQUE

De nombreux organes et systèmes peuvent être atteints au cours du lupus, de façon différée en fonction des poussées. Cependant certains signes sont plus souvent présents au stade initial de la maladie comme les arthrites (69%), le rash malaire (40%), la fièvre (36%) et la photosensibilité (29%).

Le diagnostic repose sur un **faisceau d'arguments cliniques et biologiques, défini par l'ACR** (American College of Rheumatology) et nécessitant la présence simultanée ou non de 4 signes parmi :

- Le rash malaire
- Le lupus discoïde
- La photosensibilité
- Les ulcérations oropharyngées
- Les arthrites non érosives sur au moins 2 articulations périphériques
- La pleurésie ou péricardite
- La protéinurie >0,5g/j ou la présence de cylindres dans les urines
- Les convulsions ou la psychose
- Une cytopénie persistante sur 2 dosages (anémie hémolytique, leucopénie <4G/L, lymphopénie <1500G/L, thrombopénie <100G/L)
- Un critère immunologique parmi : anti ADN natif, anti Sm, anticoagulant circulant lupique, anticardiolipine, ou sérologie syphilitique (VDRL positif) dissociée persistante 6 mois.
- Un titra anormale (>1/160) d'anti nucléaires sans traitement inducteur.

De nouveaux critères sont proposés (SLICC), intégrant l'alopécie, la multinévrite, la baisse du complément ou le test à l'antiglobuline positif. Ils nécessitent la présence de 4 critères, dont au moins un clinique ou rénal prouvé par biospie et un immunologique.

L'ATTEINTE DERMATOLOGIQUE

Les signes cutanés sont fréquents (80%), parmi lesquels

- **DES LÉSIONS SPÉCIFIQUES DU LUPUS** : que l'atteinte soit aiguë, subaiguë ou chronique, l'histologie est identique. L'immunofluorescence révèle également en peau saine des dépôts d'immunoglobuline et de complément (C1q et C3) à la jonction dermoépidermique, ainsi qu'une atrophie des corps muqueux et des infiltrats lymphocytaires. Généralement, ces atteintes s'observent sur les **ZONES PHOTO EXPOSÉES**, du fait de la photosensibilité du lupus.
  - **Le lupus aigu** correspond à une éruption érythémateuse, maculopapuleuse, en masque de loup sur le nez et les pommettes, dit en **vespertilio.** Elle peut s'étendre sur le décolleté et les doigts et prendre un aspect érosif au niveau des muqueuses. On ne retrouve ni prurit au cours de la poussée, ni séquelles après l'éruption.
  - **Le lupus subaigu** est plus rare, caractérisé par une éruption polycyclique ou annulaire très photosensible, visible sur le tronc et les membres, épargnant le visage.

Abonnez-vous

Abonnez-vous et profitez immédiatement de la totalité de nos contenus !