

Maladies auto-immunes

Quand y penser et que prescrire ?

Pr Olivier Fain

service de médecine interne

Hôpital Saint Antoine (AP-HP)

Sorbonne Université

olivier.fain@aphp.fr

Pré test1

- Les maladies autoimmunes:
 - sont plus fréquentes chez la femme
 - sont toujours graves quand elles touchent le rein
 - sont toujours associées à des anticorps antinucléaires
 - sont toujours caractérisées par un syndrome inflammatoire

Pré Test 2

- La sclérodermie est caractérisée par
 - un syndrome de Raynaud
 - des ulcérations pulpaire
 - des aphtes
 - une atteinte œsophagienne
 - une hypertension artérielle pulmonaire

Pré Test 3

- Le syndrome de Sjögren:
 - est une des MAI les plus fréquentes
 - est toujours sévère
 - nécessite un suivi ophtalmologique régulier
 - s'associe fréquemment à une hypergammaglobulinémie polyclonale
 - est caractérisée par la présence d'anticorps anti SSA

Pré Test 4

- La maladie de Behcet
 - est plus fréquente autour du bassin méditerranéen
 - est une cause d'uvéite
 - est responsable de thromboses
 - peut entraîner une atteinte neurologique centrale

Pré Test 5

- Les vascularites à ANCA:
 - touchent les petits vaisseaux
 - sont caractérisées par une atteinte rénale sévère
 - sont une cause d'hyperéosinophilie
 - s'accompagnent très souvent d'un syndrome inflammatoire
 - peuvent être traitées par rituximab

Pré Test 6

- Le lupus
 - est fréquent chez l'homme
 - est plus grave chez la femme originaire d'Afrique
 - débute le plus souvent chez la femme jeune
 - est aggravé par les œstrogènes
 - contre indique formellement la grossesse

Pré test 7

- Les atteintes et anomalies suivantes sont fréquentes au cours du lupus
 - Cutanées
 - articulaires
 - Pulmonaires
 - Hyperleucocytose
 - lymphopénie

Pré Test 8

- Les anticorps
 - anti nucléaires sont spécifiques du lupus
 - Anti DNA sont corrélés à la gravité de la maladie
 - anti cytoplasmes des polynucléaires sont caractéristiques du lupus
 - anti SSA sont associés à un risque de BAV congénital

Pré test 9

- Le traitement du lupus
 - est basé sur l'hydroxychloroquine
 - nécessite toujours plus 10 mg/j de Prednisone
 - nécessite un immunosuppresseur dans les atteintes rénales graves
 - ne doit jamais être arrêté brutalement

Tableau 1. PRÉVALENCE, SEXE RATIO, ET ÂGE DE DÉBUT DE QUELQUES MALADIES AI

	Prévalence	Femmes/ Hommes	Age de début
Lupus systémique	Rare*	9/1	20-30 ans
Syndrome des anticorps anti-phospholipides primaire	Rare	4/1	Le plus souvent 20-50 ans (mais peut survenir à tout âge)
Polyarthrite rhumatoïde	Non rare	4/1	50 ans (mais peut survenir à tout âge)
Thyroïdites auto-immunes Basedow Hashimoto	Non rares	7/1 10/1	30-60 ans (mais peut survenir à tout âge)
Sclérose en plaques	Non rare	3/1	30 ans
Sclérodermie systémique	Rare	4/1	40 ans
Syndrome de Sjögren	Rare	9/1	40-50 ans
Vascularites associées aux ANCA	Rare	1/1	40-60 ans

* La définition d'une maladie rare est une prévalence < 1/2000 habitants.

- Quels points d'appel doivent faire évoquer une maladie systémique ou autoimmune?

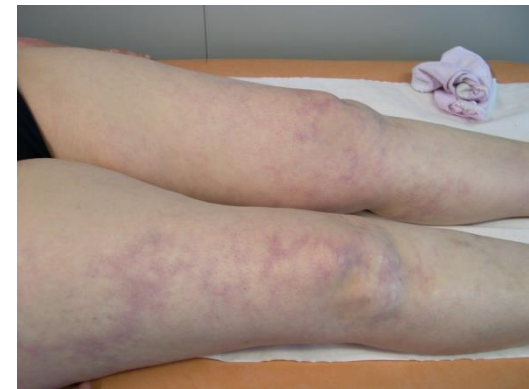
Symptômes cliniques: Peau

- Photosensibilité
- Syndrome de Raynaud
- Éruption malariale: vespertilio
- Éruption érythémateuse squameuse



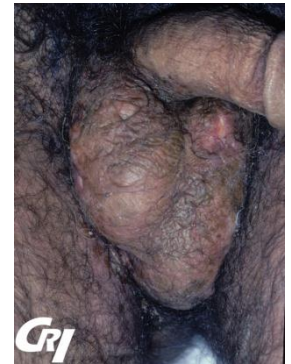
Symptômes cliniques: Peau

- Érythro oedème
- Sclérose cutanée
- Purpura
- Livedo



Muqueuses

- Aphtes buccaux et génitaux
- Ulcérations buccales



Phanères

- Alopécie
- Érythème périunguéal
- Hémorragies en flammèches
- Mégacapillaires



Appareil locomoteur ostéoarticulaire, musculaire

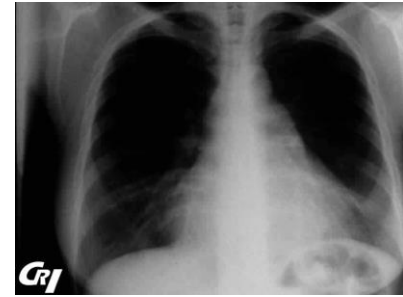
- Arthralgies, arthrites, polyarthrite
- Myalgies
- Déficit moteur

Manifestations neurologiques

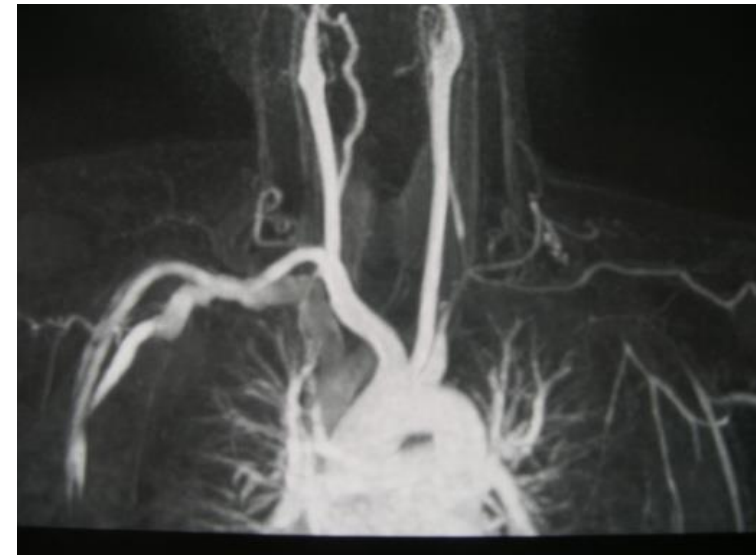
- **Périphériques:**
mononévrite, multinévrite, polynévrite
- **Centrales**
Convulsions
Chorée
Troubles psychiatriques
AVC
Thrombose veineuse cérébrale



cardiovasculaires

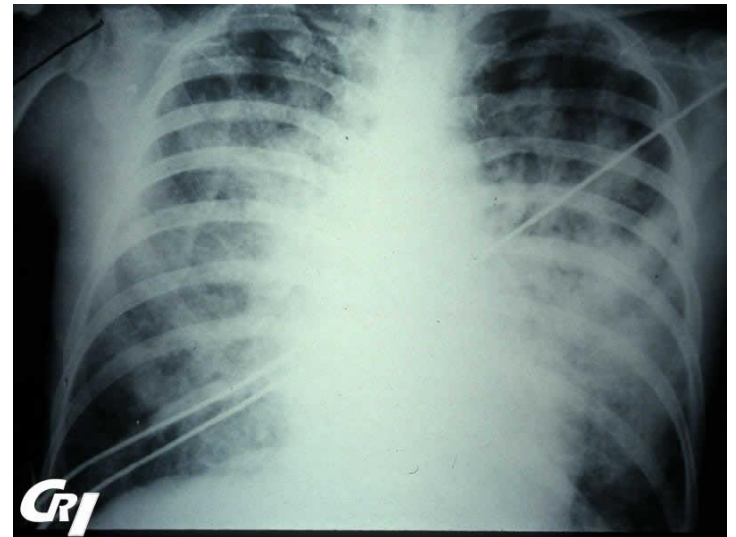


- Péricardite, endocardite, myocardite
- Thromboses artérielles, veineuses
- Embolie pulmonaire
- Hypertension artérielle pulmonaire
- Sténoses artérielles
- Nécroses digitales



Pleuropulmonaires

- Pleurésie
- Asthme
- Infiltrats pulmonaires
- Pneumopathies interstitielles
- Hémorragies alvéolaires



Digestives

- Dysphagie hypotonie œsophagienne
- Douleurs abdominales

Rénales

Glomérulopathie

Protéinurie, hématurie

Insuffisance rénale

HTA

Ophtalmologiques

- Œil rouge
- Baisse acuité visuelle
- Sécheresse oculaire
- Uvéites
- Vascularites rétiniennes
- Neuropathie optique

ORL et stomatologiques

- Syndrome sec
- Hypertrophie parotidienne

- Otites
- Sinusites

Événements obstétricaux

- Fausses couches
- Prééclampsie
- RCIU
- Hématome rétroplacentaire

Anomalies biologiques

Hématologie

- Anémie hémolytique
- Leucopénie
- Neutropénie, lymphopénie
- Thrombopénie
- Hyperéosinophilie

Troubles hémostasie

- TCA allongé : anticoagulant circulant
- Thrombopénie

Biochimie

- Augmentation créatininémie
- Protéinurie, hématurie
- CPK
- Hypergammaglobulinémie

- La suspicion clinique doit être confirmée le plus souvent par des examens complémentaires:

biologiques: autoanticorps (AAN)

morphologiques: imagerie (TDM,...)

histologiques: biopsie (peau, rein , ...)

Quels examens immunologiques
demander devant une suspicion
de maladie autoimmune ?

Suspicion de maladie autoimmune

- Facteurs antinucléaires(FAN) ou anticorps antinucléaires (AAN)
 - Anti ADN
 - Anti ECT = anti antigènes nucléaires solubles(SSA, SSB, RNP, Sm, ...)

antigènes »	« anticorps
noyau »	« AAN
ADN »	« anti-ADN
antigènes nucléaires solubles »	« anticorps anti-antigènes nucléaires solubles

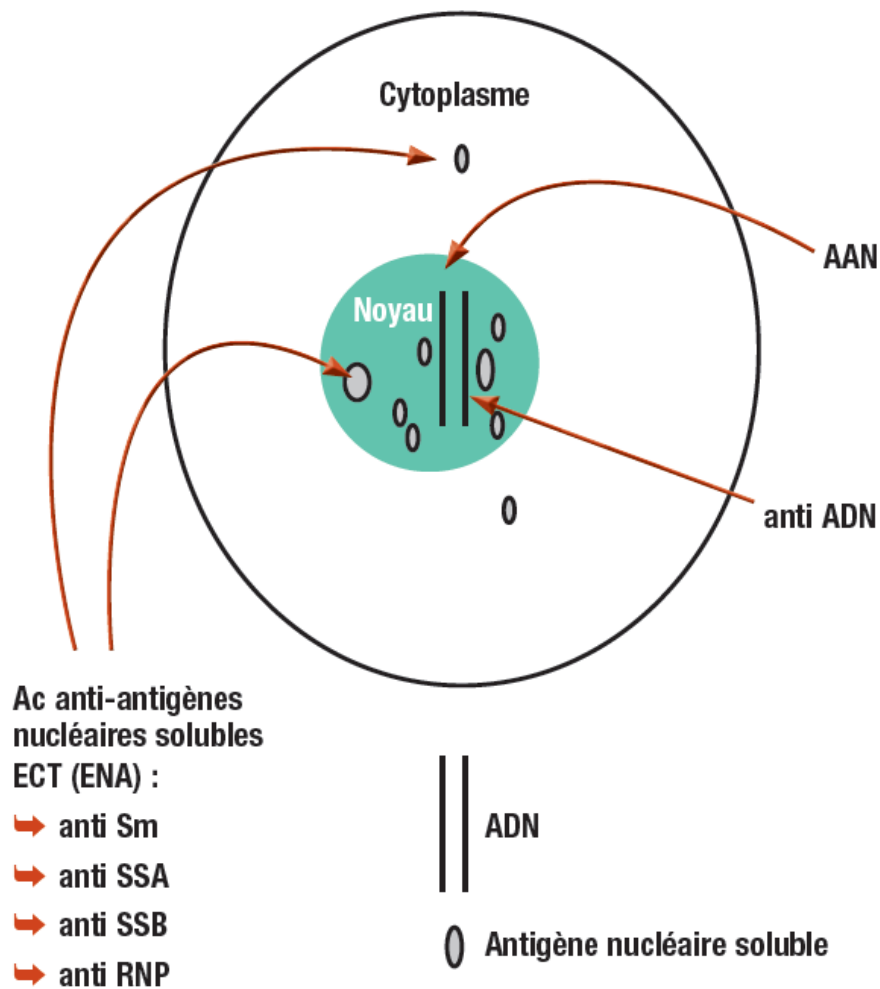
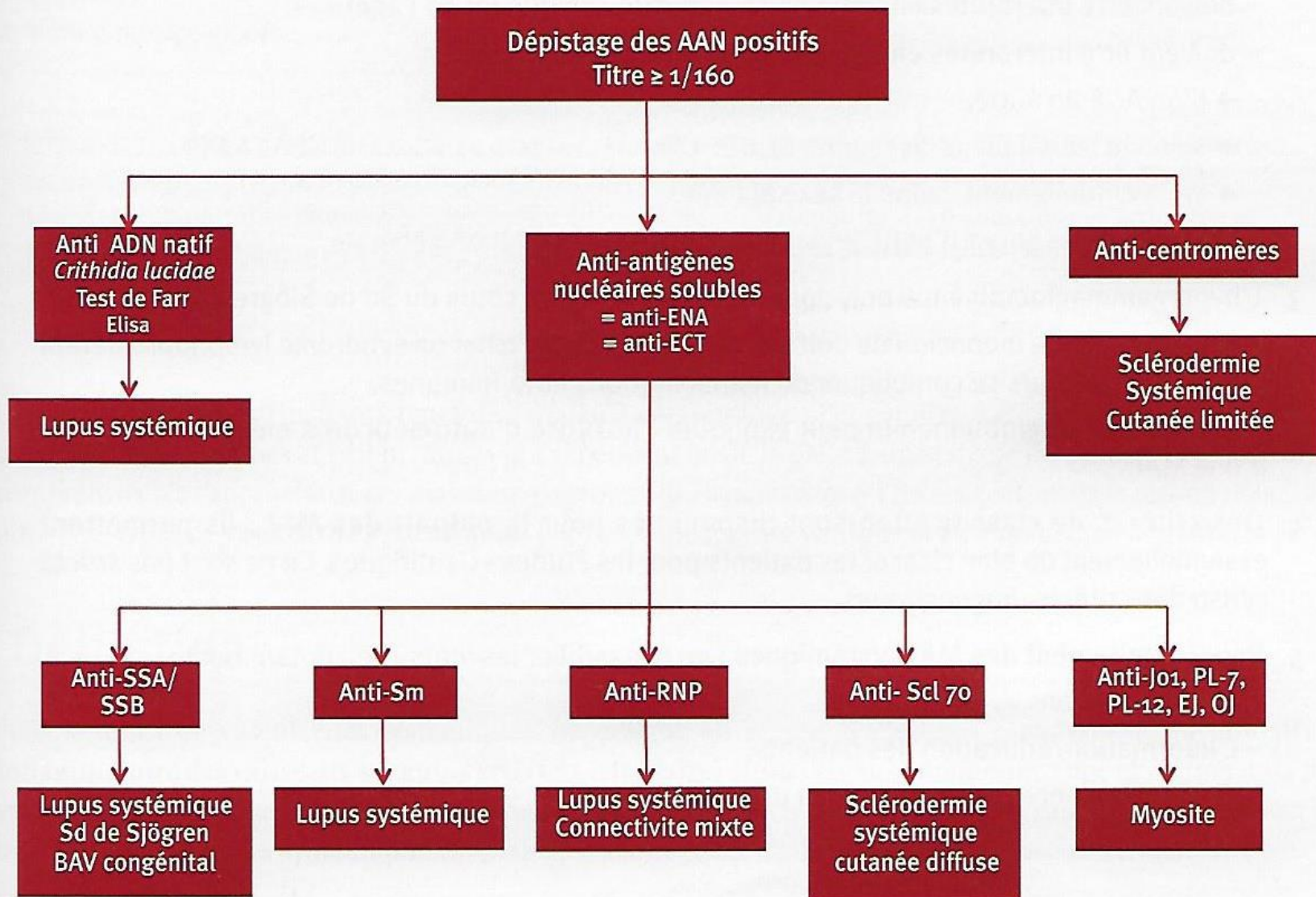


FIGURE 4 Anticorps détectés dans le lupus et cibles antigéniques.

Anomalies immunologiques au cours du lupus

	Sensibilité (présent lupus)	Spécificité (absent autres pathologies)
AAN	+++ 98 % lupus	— 56 % syndrome de Gougerot-Sjögren 44 % polyarthrite rhumatoïde 50 % mononucléose infectieuse 10 % normaux
Anti-DNA	++ 75 % lupus	++ 7 % syndrome de Gougerot-Sjögren 0 % normaux
Anti-Sm	+ 30 % lupus	++ 0 % syndrome de Gougerot-Sjögren 0 % normaux



AAN : anticorps anti-nucléaires ; ACC : anti-coagulant circulant ; ADN : acide désoxyribonucléique ; ACL: anti-cardiolipine ; BAV : bloc auriculo-ventriculaire ; Bêta2 GP1 : Bêta2 glycoprotéine 1 ; ECT : extrait de cellules thymiques ; ENA : antigènes nucléaires extractibles ; RNP : ribonucléoprotéines.

La présence d'AAN n'est pas synonyme de maladie autoimmune

AAN: Significatifs si taux $> 1/160$

AAN: **bonne sensibilité:**

L'absence d'AAN élimine un certain nombre de maladies autoimmunes (lupus) mais pas toutes (PAN , ...)

AAN: **mauvaise spécificité** : présents dans infections virales , endocardites, médicaments , et 10 % des sujets « normaux »

La présence d'AAN n'est pas synonyme obligatoirement de: maladie autoimmune systémique

AAN : peuvent être présents dans les maladies auto-immunes d'organes (Thyroïdite de Hashimoto)

Un sujet fatigué ou douloureux avec un taux faible d'AAN n'a pas un lupus ou une autre maladie autoimmune en l'absence d'autres signes cliniques ou biologiques

Diagnostic ?

Examens complémentaires ?

- Polyarthrite
- Eruption cutanée
 - Raynaud
- Lymphopénie



Lupus

- Polyarthrite
- photosensibilité
 - Raynaud
- Lymphopénie
 - FAN
 - Anti DNA
 - Anti ECT Sm

LUPUS : Épidémiologie

- Incidence : 3 à 4 nouveaux cas /an/100 000 h
- **Prévalence 41/100 000 h**
- Terrain : Femme jeune sex ratio 9/1
- Afrique Caraïbes Asie 9 fois +fréquents/ européens
- 127/100 000 en Martinique
- 5% formes familiales
- **Facteurs aggravants :**
 - œstrogènes
 - grossesse
 - soleil :UV B
- **ALD 21**

Atteinte	Fréquence
articulations	90%
peau	80 %
rein	70 %
pleurésie	40 %
péricardite	30 %
neurologique	20 %
psychiatrique	25 %
adénopathies	30%
splénomégalie	15%

Atteinte	fréquence
Leucopénie lymphopénie	50 %
thrombopénie	30%
anémie hémolytique	< 10 %
AAN	98%
anti DNA	75 %
anti Sm	30 %
anti SSA	30 %
anti SSB	10 %

Manifestations articulaires

- inaugurales dans 50 % des cas
- Arthrites : pseudo polyarthrite rhumatoïde
- Arthralgies
- Jamais d'érosions ou de destructions articulaires = PR



Manifestations cutanées

- Vespertilio
- Photosensibilité (UV B >UVA)





3

Dermatite séborrhéique.



FIGURE 1 Lupus aigu avec aspect en vesperilio apparu en fin de grossesse.



2

Rosacée papulo-pustuleuse.

Manifestations cutanées

- Lupus discoïde



FIGURE 2 Lupus cutané subaigu avec plaques érythémateuses, annulaires, associées à la présence d'anticorps anti-SSA.

Lupus cutané subaigu

Manifestations cutanées

Alopécie (circonscrite en plaques)



FIGURE 3 Plaque d'alopecie au cours du lupus discoide.



- Ulcérations muqueuses : buccales ou nasales



Manifestations cutanées

- Raynaud
- Vascularite
- Urticaire, Livedo



Manifestations rénales

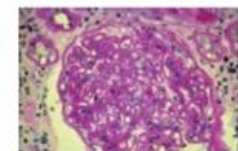
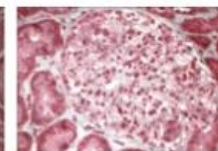
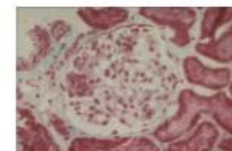
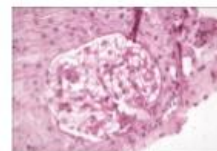
Tableau 9. Classification des glomérulonéphrites lupiques (ISN/RPS 2003)

Classe I	Glomérulonéphrite <i>lupique</i> avec <i>atteinte</i> <i>mésangiale minimale</i> Glomérule normal en microscopie optique, avec dépôts mésangiaux en IF.
Classe II	Glomérulonéphrite <i>lupique</i> <i>mésangiale</i> <i>proliférative</i> Hypercellularité mésangiale pure en MO avec dépôts mésangiaux en IF.
Classe III	Glomérulonéphrite <i>lupique focale</i> (= touchant moins de 50 % des glomérules).
Classe IV	Glomérulonéphrite <i>lupique</i> <i>diffuse</i> (= touchant plus de 50 % des glomérules) Prolifération endocapillaire ± extracapillaire, typiquement avec des dépôts sous-endothéliaux, active (A) et/ou inactive (C), avec ou sans altérations mésangiales.
Classe V	Glomérulonéphrite <i>lupique</i> <i>extra-membraneuse</i> Dépôts sous-épithéliaux, globaux ou segmentaires, en MO ou en IF ou en microscopie électronique. Les dépôts sous-épithéliaux doivent toucher plus de 50 % de la surface glomérulaire dans plus de 50 % des glomérules en microscopie optique.
Classe VI	Glomérulonéphrite <i>lupique</i> <i>scléreuse avancée</i> Plus de 90 % des glomérules sont globalement sclérosés sans activité résiduelle.

Pour les classes IV, on distingue également le caractère :
SEGMENTAIRE (S) : si la majorité des glomérules sont touchés sur moins de 50 % de leur surface,
ou GLOBAL (G) : si la majorité des glomérules sont touchés sur plus de 50 % de leur surface.

- Atteinte histologique 70 à 80%
- >50 % 1^{ère} année
- **Glomérulopathie**
 - Protéinurie /Sd néphrotique (œdèmes)
 - hématurie
 - Insuffisance rénale
 - HTA

- **Classe I :** lésions mésangiales minimales
- **Classe II :** lésions mésangiales prolifératives
- **Classe III :** néphrite lupique focale - atteinte proliférative endo ou extra-capillaire et touchant < 50 % des glomérules
- **Classe IV :** néphrite lupique diffuse – atteinte proliférative endo- ou extra capillaire touchant ≥ 50 % des glomérules
- **Classe V :** néphrite lupique membraneuse
- **Classe VI :** sclérose avancée - > 90 % des glomérules



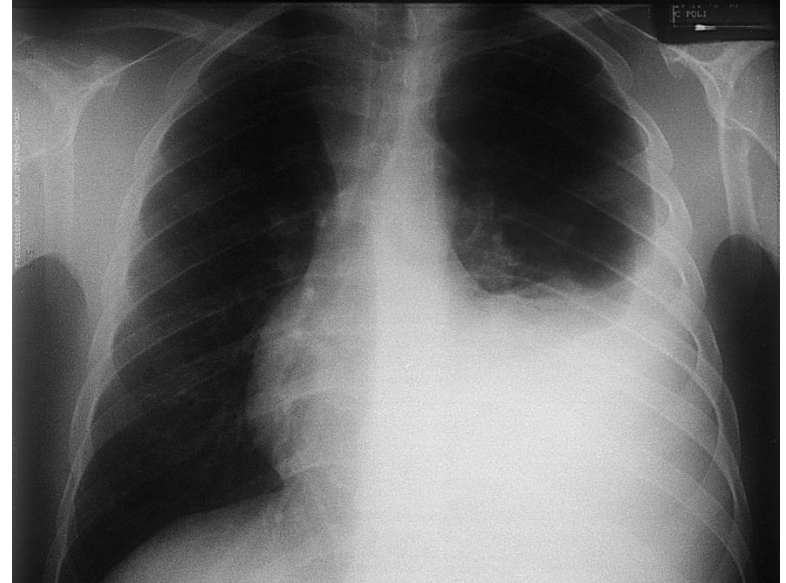
Manifestations rénales

- Gravité hématurie, insuffisance rénale, HTA
- Anti DNA élevés Complément abaissé (C3)
- Intérêt **biopsie rénale**
- Gravité des formes prolifératives : stade III et IV
- Corticoïdes et immunosuppresseurs

- Intérêt suivi :
- **Pression artérielle**
- **créatininémie, ECBU, Protéinurie/créatininurie**

Atteintes des séreuses

- **Pleurésie**
 - exsudat lymphocytaire
- **Péricardite**



Manifestations neuropsychiatriques

- Crises comitiales
- Psychose
- Accident vasculaire cérébral (SAPL)
- Migraines (SAPL)
- Chorée (SAPL)
- Méningite aseptique (AINS)
- Troubles de l'humeur et du comportement
- Myélopathie

Tableau 6. Classification des atteintes neuro-psychiatriques au cours du LS d'après le comité *ad hoc* du Collège Américain de Rhumatologie pour la Nomenclature du Lupus neuro-psychiatrique

Système nerveux central		Système nerveux périphérique	
1.	Méningite aseptique	1.	Syndrome de Guillain-Barré
2.	Atteinte cérébrovasculaire	2.	Syndrome dysautonomique
3.	Syndrome démyélinisant	3.	Mononeuropathie
4.	Céphalées	4.	Myasthénie
5.	Convulsions	5.	Atteinte des nerfs craniens
6.	État confusionnel aigu	6.	Plexopathie
7.	Myélite transverse	7.	Polyneuropathie
8.	Mouvements anormaux		
9.	Dysfonctions cognitives		
10.	Troubles de l'humeur		
11.	Troubles anxieux		
12.	Psychose		

Anomalies biologiques

- **Syndrome inflammatoire rare**
 - Vitesse de sédimentation parfois élevée
(si hypergammaglobulinémie)
 - CRP sub normale (si augmentée infection)

Anomalies biologiques

- Anticorps anti GR : Coombs +
 - **Anémie hémolytique auto-immune**
- Anticorps anti GB :
 - **Leucopénie < 4000/mm³**
 - **Neutropénie < 2500/mm³**
 - **Lymphopénie < 1500/mm³**
- Anticorps anti plaquettes
 - **Thrombopénie (idem PTI) < 100 000/mm³**

	Sensibilité (présent lupus)	Spécificité (absent autres pathologies)
AAN	+++ 95% lupus	- 56 % Sjögren 44 % PR 50 % MNI 10 % normaux
Anti DNA	++ 75% lupus	++ 7 % Sjögren 0 % normaux
Anti Sm	+ 30% lupus	+++ 0 % Sjögren 0 % normaux

Devant un tableau clinique évocateur de LS, la présence d'un titre significatif d'AAN associée à la positivité des anticorps anti-ADN natif permet de retenir le diagnostic.
L'absence d'anticorps anti-ADN natif n'exclut pas le diagnostic.

Anticorps antinucléaires

- **Ce qui n'est pas un Lupus :**
 - asthénie et AAN 100
 - douleurs diffuses et AAN 100
 - Hashimoto et AAN
 - Infection Parvovirus B19 et AAN
 - Rosacée / dermite séborrhéique et AAN
- Surtout si homme ou femme après 40 ans
- rechercher autres signes cliniques ou biologiques

Diagnostic ?

Examens complémentaires ?

- Femme 25 ans
- Sd de Raynaud



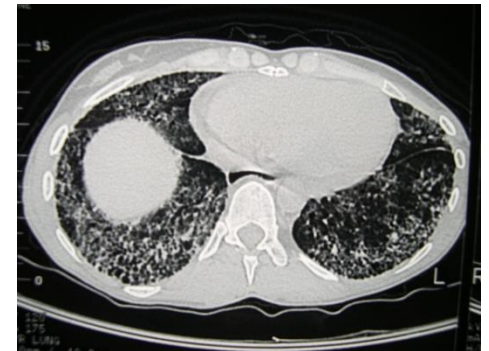
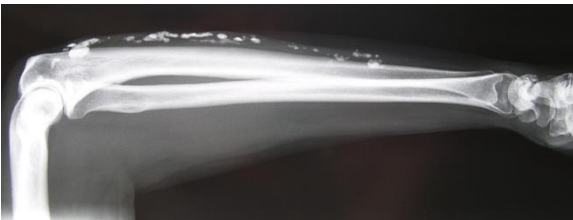
Sd de Raynaud Sclérodactylie

Sclérodermie

• CREST

• Anticentromère

- Sclérodermie systémique diffuse
- Anti Scl70



Sclérodermie

- Peau
- Poumons
- Tube digestif
- Cœur
- Rein



Diagnostic ?

Examens complémentaires ?

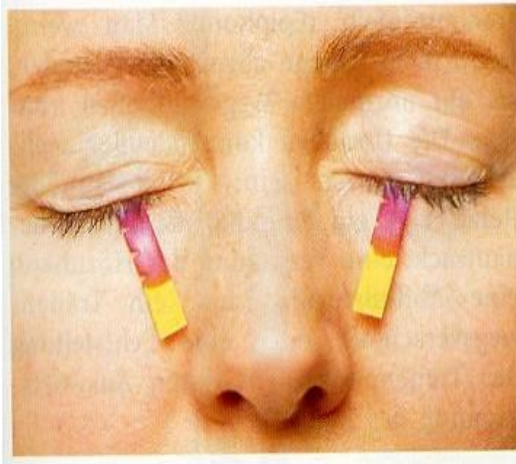
- Femme 35 ans
- Polyarthralgies
- syndrome sec
- parotidite



- Polyarthralgies
- syndrome sec
 - Parotidite
- AAN
- anti ECT SSA SSB
- Biopsie des glandes salivaires:
 - Stade 3 de Chisholm

Syndrome de Sjögren

- Syndrome sec
- Articulations



- Tout syndrome sec n'est pas synonyme de Syndrome de Sjögren

TABLEAU SÉCHERESSE OCULO-BUCCALE : DE NOMBREUSES ÉTIOLOGIES		
Principales causes		Facteurs favorisants
• Médicaments <i>Effet important</i> - Atropine - Antidépresseurs imipraminiques, IMAO - Tous les neuroleptiques - Antiparkinsoniens atropiniques - Tous les antalgiques morphiniques - Antalgiques opiacés faibles - Toxine botulique de type A - Anti-arythmiques de classe IA - Antihistaminiques, anticholinergiques - Isotrétinoïne (anti-acnéiques) - Toxiques, substances addictives (tabac, ecstasy, cannabis, cocaïne) - Certaines chimiothérapies	<i>Effet modéré</i> β-bloquants, α-bloquants, inhibiteurs calciques Toutes les benzodiazépines Antidépresseurs inhibiteurs de la recapture de sérotonine (très peu d'effet) Certains antirétroviraux • Irradiation tête et cou • Autres causes (hors SGS) - Sarcoidose - Intoxication tabagique - Diabète - Troubles psychiques - Réaction du greffon contre l'hôte - Dysthyroïdies - Hépatite C	• Age élevé • Sexe féminin • Périménopause (60 ans) • Traitement hormonal • Pathologies oculaires : chirurgie réfractive (laser), bléphanite, lentilles de contact, lésion nerveuse de la cornée • Pathologies buccales : chirurgie crânio-faciale, candidose • Habitudes de vie : ordinateur, TV, lecture prolongée, tabac, alcool

Diagnostic ?

Examens complémentaires ?

- Homme 60 ans
 - Myalgies
- Déficit moteur proximal
 - Erythème facial



Dermatomyosite

- Myalgies
- Déficit moteur proximal
- CPK 9500
- AAN+
anti TIF1 gamma

Mais

- Tout douloureux ou fatigué chronique avec augmentation modérée des CPK n'a pas de myosite
- Une élévation physiologique des CPK est fréquente:
 - chez les sujets noirs, les sujets musclés, après effort
 - un taux $< 3\text{N}$ a peu de valeur sans contexte clinique

Principales causes d'élévation des CPK à plus de 3N

ÉLÉVATION AIGÜE TRANSITOIRE DES CPK AVEC OU SANS RHABDOMYOLYSE CLINIQUE (une à plusieurs dizaines de milliers d'UI)

- Coma, crush-syndrome, délire aigu, coup de chaleur, effort intense
- Toxique : alcool, champignons
- Médicaments : hypocholestérolémiants, syndrome malin des neuroleptiques
- Virale : entérovirus (Coxsackie), adénovirus, VIH...
- Hémoglobinopathies (hémolyse)
- Pathologie musculaire :
 - glycogénoses : maladie de McArdle et autres
 - trouble du métabolisme lipidique : déficit en CPT II et de la bêta-oxydation
 - dystrophies musculaires (Becker)

ÉLÉVATION PERSISTANTE DES CPK

- **Activité musculaire intense**: exercice physique répété, mouvements anormaux intenses (jusqu'à plusieurs milliers d'UI)
- **Traumatismes musculaires répétés** (jusqu'à plusieurs milliers d'UI)
- **Médicaments**: hypolipémiants, bêtabloquants, cimétidine, pénicillamine, énalapril, captopril, colchicine, procaïnamide, neuroleptiques, zidovurine... (quelques centaines à quelques milliers d'UI)
- **Toxique**: alcool (jusqu'à plusieurs milliers d'UI)
- **Métabolique**: hypothyroïdie, hypokaliémie, hyponatrémie
- **Maladies du motoneurone et autres maladies neurologiques** (plusieurs centaines à plusieurs milliers d'UI suivant la cause): sclérose latérale amyotrophique, amyotrophie spinale, syndrome de Kennedy, neuroacantocytose, syndrome de McLeod
- **Maladies musculaires**:
 - myosites inflammatoires (polymyosite, dermatomyosite, myosite focale, myosite nécrosante, myosite à inclusion) [plusieurs centaines à plusieurs milliers d'UI suivant la cause]
 - myosite infectieuse (trichinose)
 - tumeurs musculaires
 - dystrophies musculaires:
 - dystrophinopathies (Duchenne, Becker au début de l'évolution) [plusieurs milliers à plusieurs dizaines de milliers d'UI], femmes transmettrices (quelques centaines d'UI)
 - dysferlinopathies (jusqu'à plusieurs dizaines de milliers d'UI), sarcoglycanopathies, déficit en FKR, cavinopathies, calpainopathies... (jusqu'à plusieurs milliers d'UI)
 - glycogénoses (maladie de McArdle, de Pompe, déficit en phosphorylase kinase) [quelques centaines, rarement jusqu'à quelques milliers d'UI]
 - trouble du métabolisme lipidique (déficit en CPT II) [quelques centaines d'UI]
 - mitochondriopathie (rare) [jusqu'à plusieurs milliers d'UI]
 - dystrophie myotonique de type 2 (rare) [quelques centaines d'UI]
 - susceptibilité à l'hyperthermie maligne (quelques centaines d'UI)
 - idiopathique parfois familiale (quelques centaines à quelques milliers d'UI)

Tableau 3N = 3 fois la valeur normale; **VIH**: virus de l'immunodéficience humaine; **CPT**: carnitine palmitoyltransférase; **FKR**: *fukutin related protein*

Maladie de Behçet

- Homme 30 ans
- Bassin méditerranéen
- Aphtose bipolaire
- Uvéite
- Thrombose
- Système nerveux central



Classification des vascularites

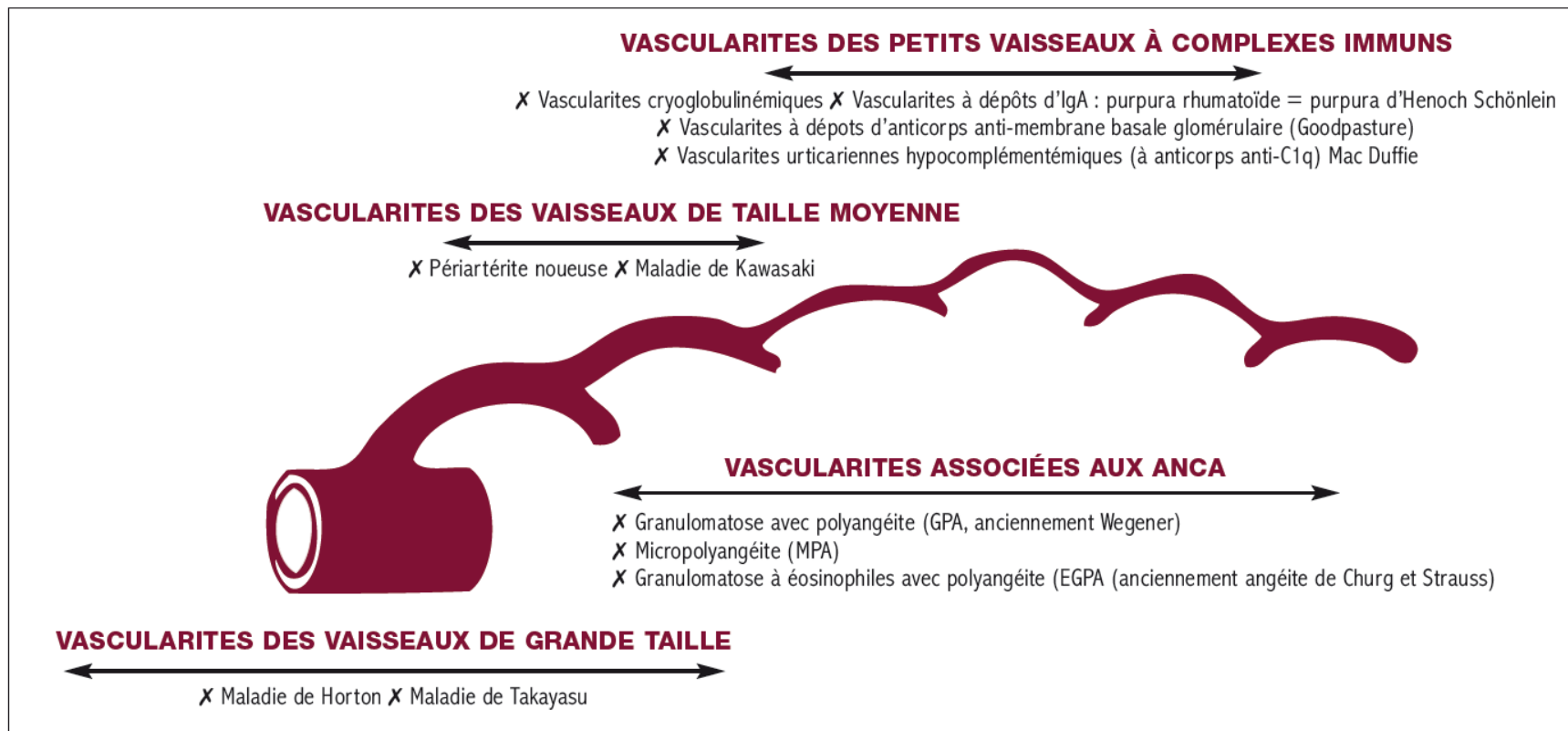


FIGURE 1 Classification des vascularites selon la taille des vaisseaux atteints. D'après Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, *et al.* 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum* 2013;65(1):1-11.

Vascularites des petits vaisseaux

Peau

Système nerveux périphérique

Rein

Poumon

ORL



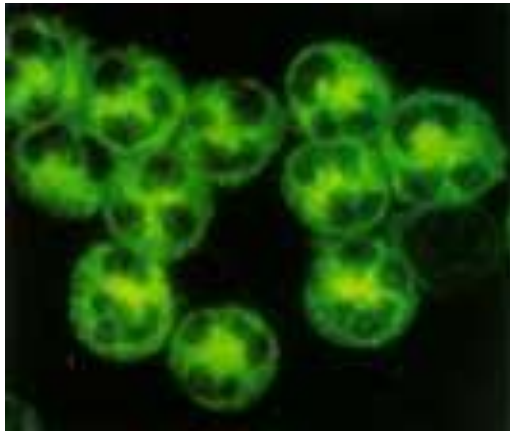
Suspicion de vascularite

Quels examens biologiques ?

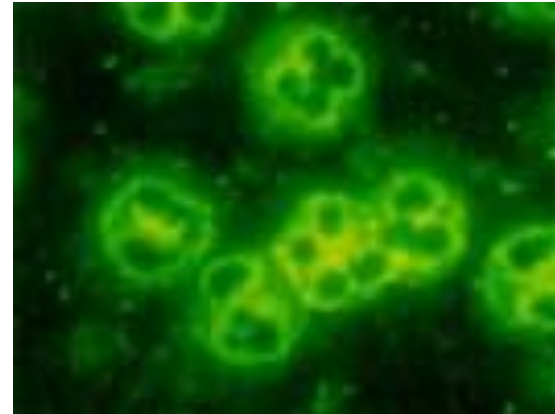
- NFS, CRP, créatininémie, protéinurie
- **ANCA** : GPA , MPA, EGPA
- **Cryoglobulinémie**
- **IgA**: Purpura rhumatoïde



Anticorps anti cytoplasme des polynucléaires : ANCA



Cytoplasmique



Périnucléaire

	IF	ELISA	
GPA	c-ANCA	PR3	65-90%
MPA	p-ANCA	MPO	50-75%
EGPA	p-ANCA/	MPO	40-60%

Diagnostic ?

Examens complémentaires ?

- Homme 50 ans
- Sinusite traînante
 - AEG
- Nodules pulmonaires
- Protéinurie, hématurie

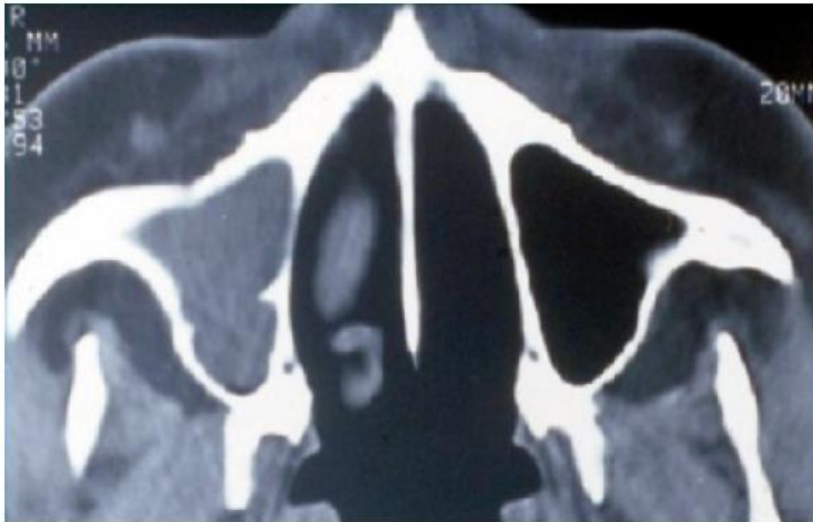


FIGURE 7 Atteinte sinusienne au cours d'une granulomatose avec polyangéite.

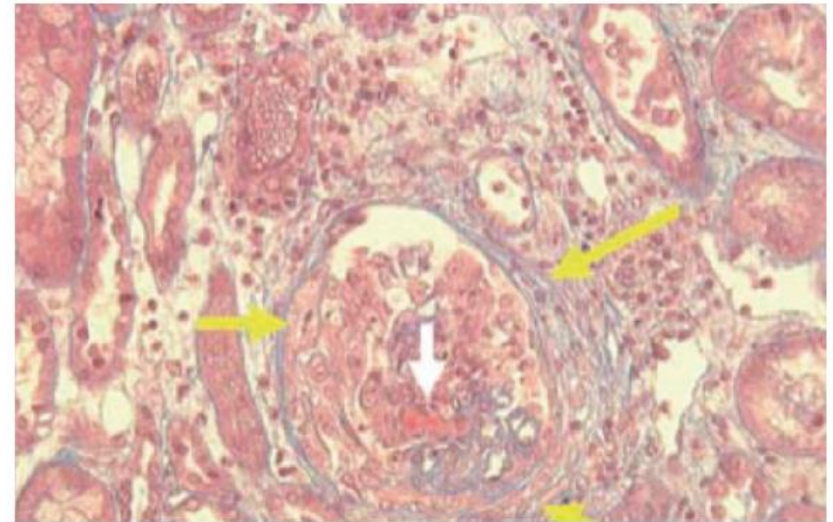


FIGURE 10 Glomérulonéphrite extracapillaire avec nécrose et croissants au cours d'une GPA.

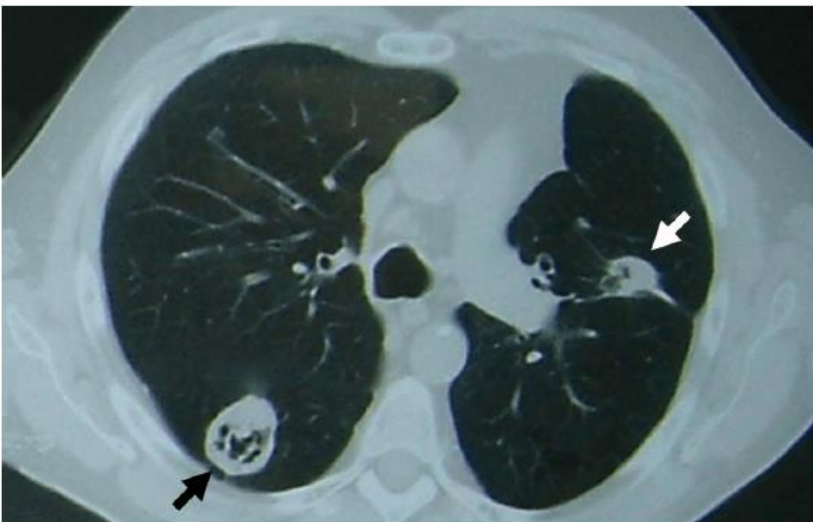


FIGURE 8 Maladie de Wegener. Tomodensitométrie thoracique. Présence de nodules pulmonaires bilatéraux excavés (flèches).

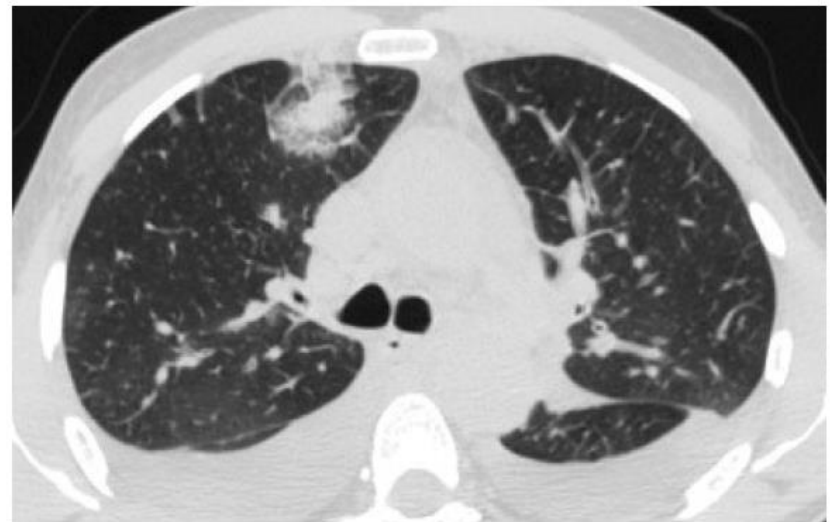


FIGURE 11 EGPA. Épanchement pleural bilatéral avec opacité parenchymateuse.

- Sinusite traînante
 - AEG
- Nodules pulmonaires protéinurie
 - hématurie
- C ANCA
 - PR₃

Diagnostic ?

Examens complémentaires ?

- Femme 40 ans
 - ATCD asthme
- aggravation récente
 - AEG
- Hyperéosinophilie 8300/ mm³
 - CRP 120mg/l

- ATCD asthme
- aggravation récente
 - AEG
- Hyperéosinophilie

p ANCA
MPO

Que retenir?

- Les MAI sont rares
- Elles sont caractérisées par plusieurs atteintes cliniques ou biologiques pas toujours synchrones
- les atteintes les plus fréquentes sont cutanées et articulaires
- les plus graves : rénales ou neurologiques centrales

Que retenir?

- Cependant
- toute éruption du visage
- tout acrosyndrome
- toute douleur articulaire
- tout syndrome sec
- toute augmentation des CPK
- toute aphtose, ...
- n'est pas systématiquement en rapport avec une MAI
- les caractéristiques sémiologiques et l'atteinte de plusieurs organes permettent d'orienter vers une MAI

Que retenir?

- La plupart des MAI sont associées à la présence d'anticorps antinucléaires
 - mais seul un taux $>1/160$ contrôlé est significatif
 - et s'il est associé à une symptomatologie clinique évocatrice
- Les anti DNA , anti Sm, Anti Scl 70, anti SSA, ...
 - Les ANCA
 - les anti CCP
- sont plus spécifiques d'une MAI

Pré test1

- Les maladies autoimmunes
- Sont plus fréquentes chez la femme
- Sont toujours graves quand elles touchent le rein
- Sont toujours associées à des anticorps antinucléaires
- Sont toujours caractérisées par un sd inflammatoire

Pré Test 2

- La sclérodermie est caractérisée par
- un syndrome de Raynaud
- des ulcérations pulpaire
- des aphtes
- Une atteinte œsophagienne
- une hypertension artérielle pulmonaire

Pré Test 3

- Le sd de Sjogren
- est une des MAI les plus fréquentes
- est toujours sévère
- nécessite un suivi ophtalmologique régulier
- s'associe fréquemment à une hypergammaglobulinémie polyclonale
- est caractérisée par la présence d'anticorps anti SSA

Pré Test 4

- La maladie de Behcet
- Est plus fréquente autour du bassin méditerranéen
- Est une cause d'uvéite
- Est responsable de thromboses
- Peut entraîner une atteinte neurologique centrale

Pré Test 5

- Les vascularites à ANCA
- Touchent les petits vaisseaux
- sont caractérisées par une atteinte rénale sévère
- sont une cause d'hyperéosinophilie
- s'accompagnent très souvent d'un syndrome inflammatoire
- Peuvent être traitées par rituximab

Pré Test 6

- Le lupus
- est fréquent chez l'homme
- est plus grave chez la femme originaire d'Afrique
- débute le plus souvent chez la femme jeune
- est aggravé par les œstrogènes
- contre indique formellement la grossesse

Pré test 7

- Les atteintes et anomalies suivantes sont fréquentes au cours du lupus
- Cutanées
- articulaires
- Pulmonaires
- Hyperleucocytose
- lymphopénie

Pré Test 8

- Les anticorps
- anti nucléaires sont spécifiques du lupus
- Anti DNA sont corrélés à la gravité de la maladie
- anti cytoplasmes des polynucléaires sont caractéristiques du lupus
- anti SSA sont associés à un risque de BAV congénital

Pré test 9

- Le traitement du lupus
- est basé sur l'hydroxychloroquine
- Nécessite toujours plus 10 mg/j de Prednisone
- Nécessite un immunosuppresseur dans les atteintes rénales graves
- Ne doit jamais être arrêté brutalement