

MALADIES AUTOIMMUNES CHEZ L'ENFANT

O. GACEM
ENSEIGNEMENT DES EXTERNES 6 ANNEE
ANNEE UNIVERSITAIRE 2021-2022

- Définir l'auto-immunité et la maladie auto-immune
- Connaitre le mécanisme des MAI
- La classification des maladies auto-immunes
- Citer les principales maladies auto-immunes de l'enfant
- Initier une démarche diagnostique
- Citer les principales complications

Définition

- L'auto immunité est la rupture des mécanismes de tolérance qui conduit à l'action pathogène du système immunitaire vis-à-vis de constituants naturels de l'organisme et à l'apparition d'une maladie dite auto immune
- Les maladies auto-immunes MAI sont des maladies inflammatoires, chroniques qui touchent un ou plusieurs organes suite à un dysfonctionnement du système immunitaire

- En effet, le système immunitaire de l'organisme déclenche une attaque inflammatoire et une immunisation envers les antigènes du soi
- Lorsque le corps devient le pire ennemi de soi, c'est le début de la fin de la tolérance du soi ou le système immunitaire devient pathogène et induit des lésions cellulaires, tissulaires et organiques aboutissant à l'autodestruction

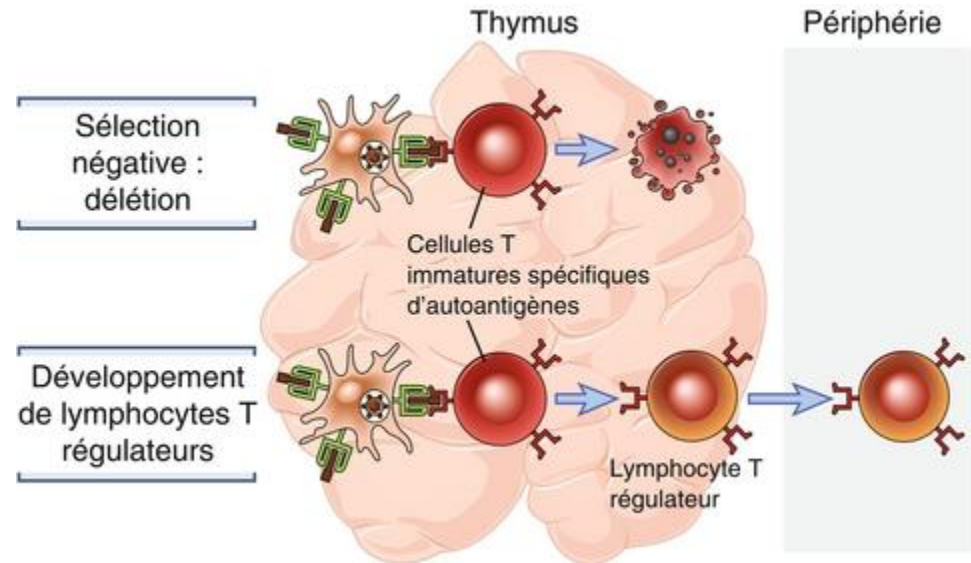
- Fréquence : difficile à estimer sous diagnostiquées en réalité
- Le diagnostic : il reste difficile, le plus souvent il est tardif au stade de complications ; il se base sur des classifications extrapolées de chez les adultes et qui ne sont pas adaptées à l'enfant
- Gravité : liée à l'atteinte multi-systémique, notamment, rénale, neurologique et cardiaque
- Pronostic : il dépend de la forme clinique de la maladie

Auto-immunité physiologique

- Le système immunitaire a une fonction de reconnaissance de l'environnement exogène et endogène.
- Cette reconnaissance s'effectue via des récepteurs spécifiques appartenant aux cellules de l'immunité
- Certains de ces récepteurs sont capables de répondre à des molécules identiques à celle du soi
- L'organisme présente donc un système de double régulation
- Il permet de neutraliser les éléments auto-réactifs, qu'il soit des clones cellulaires, des auto-anticorps, ainsi les antigènes du non soi
- Il permet également de tolérer nos propres cellules, il s'agit d'un phénomène naturel qui correspond à une tolérance constante de la part du système immunitaire

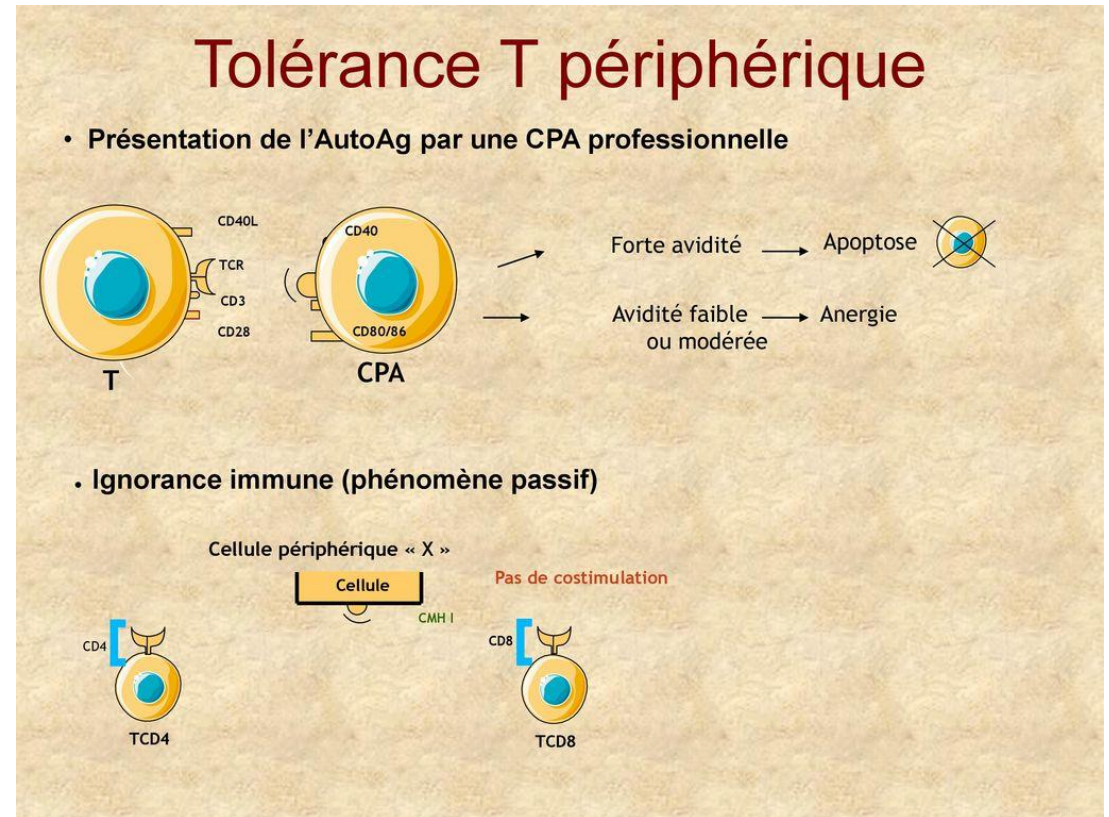
Tolérance centrale

- Dès le stade embryonnaire, il s'effectue une éducation des lymphocytes T (LT) et des lymphocytes B (LB), respectivement dans le thymus et dans la moelle osseuse
- Cela permet une sélection négative ou positive, éliminant ainsi les clones auto-réactifs



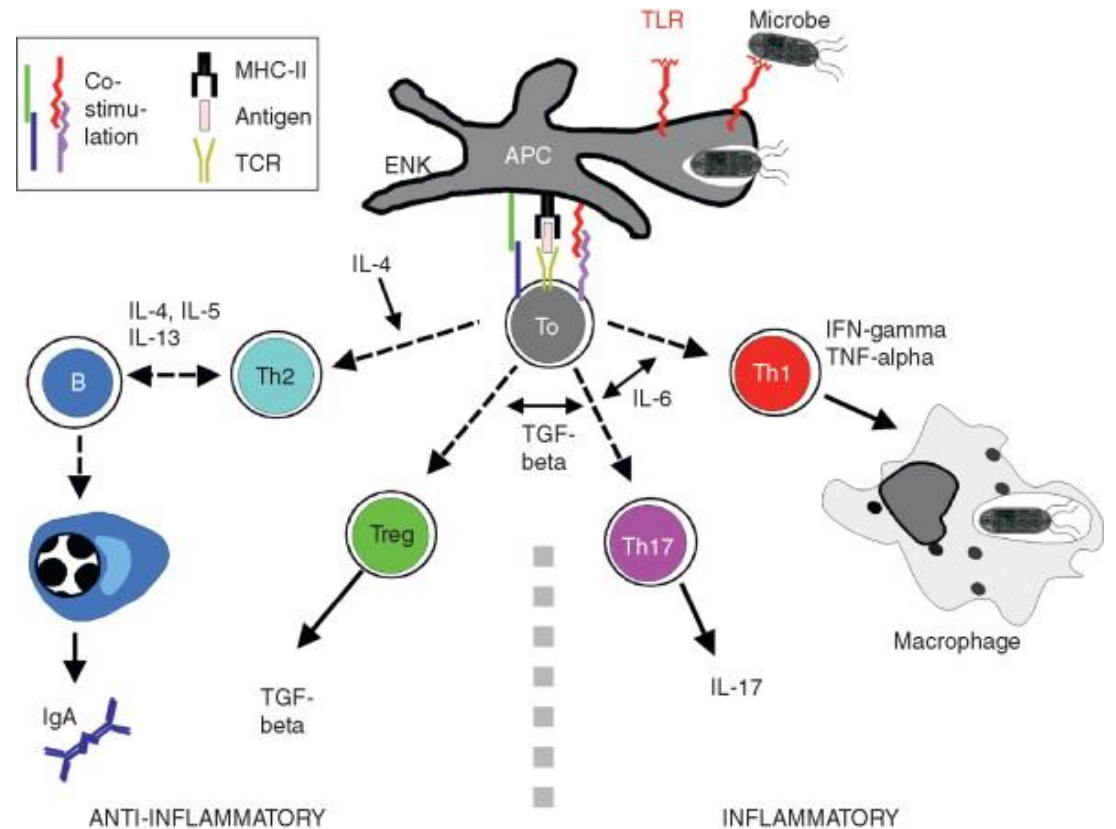
Tolérance périphérique

- Définie par la présence d'une éducation à la maturation des lymphocytes tout au long de la vie
- Les clones auto-agressifs seront soit détruits par apoptose, soit inactivés par anergie clonale (c'est à dire paralysie sans destruction)



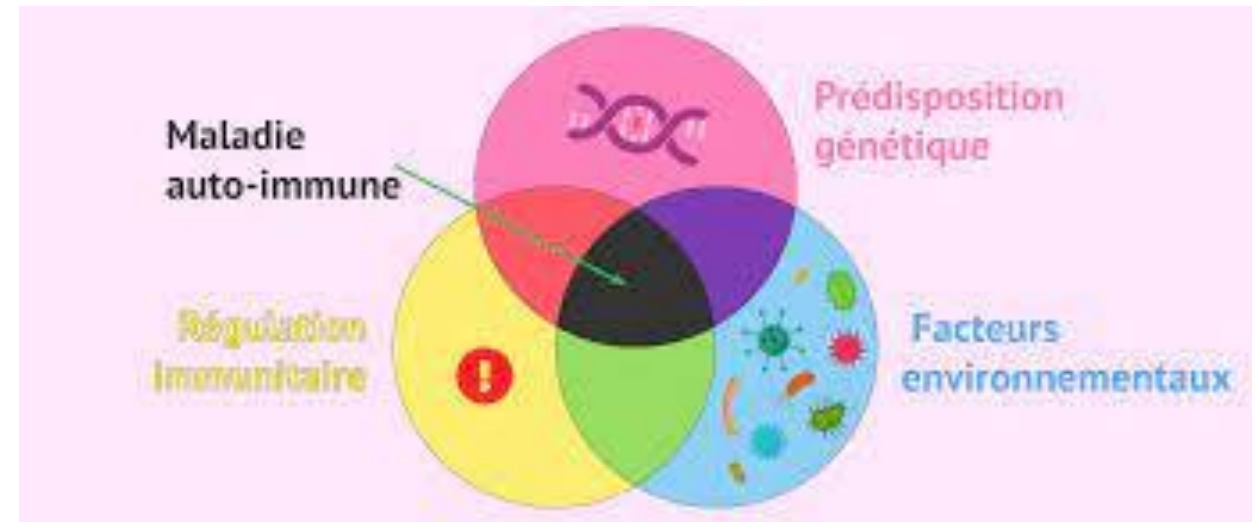
Immuno-régulation

- Rôle des cellules T immun régulatrices qui viennent s'opposer à la différenciation des LT
- Les cytokines produites par ces cellules joueraient un rôle majeur, notamment les cytokines T Helper (Th1) vis-à-vis des réactions cellulaires et les cytokines Th2 vis-à-vis de la production des anticorps



Auto-immunité pathologique

- Perte de la tolérance du soi
- Le système de régulation de l'auto-immunité physiologique peut être défaillant:
 - Hyperactivité
 - Apparition d'une auto-immunité pathologique, auto-agressive
 - Cela peut donc être le point de départ d'une maladie auto-immune, soit par la prolifération de lymphocytes B auto agressifs, soit par la prolifération de lymphocytes T auto agressifs de forte affinité
 - Ces maladies auto-immunes dépendent de facteurs immunogénétiques et de facteurs environnementaux.



Classification

- Les maladies sont classées en deux groupes :
 - Maladies spécifiques d'organes
 - Maladies systémiques

Deux catégories des MAI

Maladies spécifiques d'organes

- Glandes endocrines : Thyroïdites, Addison, DID, Polyendocrinopathies auto-immunes
- Tractus gastro-intestinal : Maladie de Biermer, maladie cœliaque
- Rein : Syndrome de Goodpasture
- Muscle et nerf : Myasthénie, polyneuropathies, Guillain-Barré, SEP
- Peau : pemphigus, pelade, vitiligo
- Foie : Hépatites auto-immunes, Cirrhose biliaire primitive

Maladies systémiques

- Lupus érythémateux disséminé
- Sclérodermie
- Dermatomyosite
- Polymyosite
- Gougerot-Sjögren
- Syndrome des anti-phospholipides
- Connectivite mixte
- Vascularites primitives

- Pathologies auto immunes systémiques les plus connues chez l'enfant :
 - Lupus érythémateux systémique (LES)+++
 - Syndrome de Gougerot-Sjôgren
 - Les poly myosites et dermatomyosites
 - Connectivite mixte (Sharp)
 - Les myosites de chevauchement
 - Syndrome des anti-phospholipides
 - Vascularites (Wegener, péri artérite noueuse.....)

Démarche diagnostique

- Quand et Comment évoquer une maladie auto immune systémique :
 - ➔ devant un tableau inaugural aigu et urgent :
 - Un syndrome thrombotique inexpliqué (syndrome catastrophique des anti phospholipides)
 - Atteinte poly -viscérale inexpliquée « dans une ambiance inflammatoire »
 - Atteinte d'organe sévère et évolutive potentiellement irréversible

- Atteinte neurologique centrale et/ou périphérique (SEP / psychose ...)
- Atteinte hématologique : cytopénie (anémie hémolytique auto immune, purpura thrombopénique ...)
- Ou bien dans le cadre d'une atteinte articulaire isolée « en plein poussée » (Arthrites +++) ou associée à d'autres atteintes d'organe

➔ Devant des signes d'alerte spécifique essentiellement cutanés pouvant faciliter une orientation diagnostique :

- Rash malaire en masque de loup (Vespertilio)
- Lupus discoïdes
- Syndrome de Raynaud
- Sclérose localisée ou généralisée
- Calcinose sous cutanée



- Papule de Gottron
- Œdème rose lilacée des paupières
- Livedo reticularis
- Sensation de bouche sèche, absence des larmes
- Alopécie
- Ulcérations buccales
- Autres...



- Le premier pas c'est d'évoquer une maladie auto-immune
- Dans un deuxième temps faire un état des lieux afin d'apprécier le rétrécissement du tableau clinique actuel et en même temps rechercher une autre atteinte viscérale que celle initialement retrouvée
- Dans une troisième étape savoir demander un bilan ?

Deux situations

- Des signes cliniques orientant vers une maladie auto-immune plus qu'une autre ce qui va faciliter la demande d'un bilan auto-immun précis par exemple : un rash malaire en aile de papillon (Vespetilio) associé ou non à des signes rénaux guidera l'examineur rapidement à la maladie lupique et à la demande du dosage des anticorps antinucléaires
- Un tableau clinique initial incomplet avec une atteinte organique protéiforme et non spécifique d'où le recours à la pratique d'un bilan plus complet que le contexte le nécessite (Tous Azimut)

Bilan initial


- NFS / Frottis sanguin / VS / Fonction hépatique / fonction rénale/Ponction de moelle...) afin d'écarter une maladie pouvant mimer une maladie auto-immune systémique :
 - Cancer et hémopathie
 - Infection / Septicémie
 - Toxiques ou médicamenteux
- Bilan auto-immun : pour mettre en évidence les auto-anticorps

Quels anticorps demander

- En fait, on dispose de cinq catégories d'auto-anticorps :
 - Antinucléaire
 - Anti tissus ou anti cellules
 - Anticorps anti IgG
 - Anti phospholipides
 - Anti cytoplasmes des polynucléaires

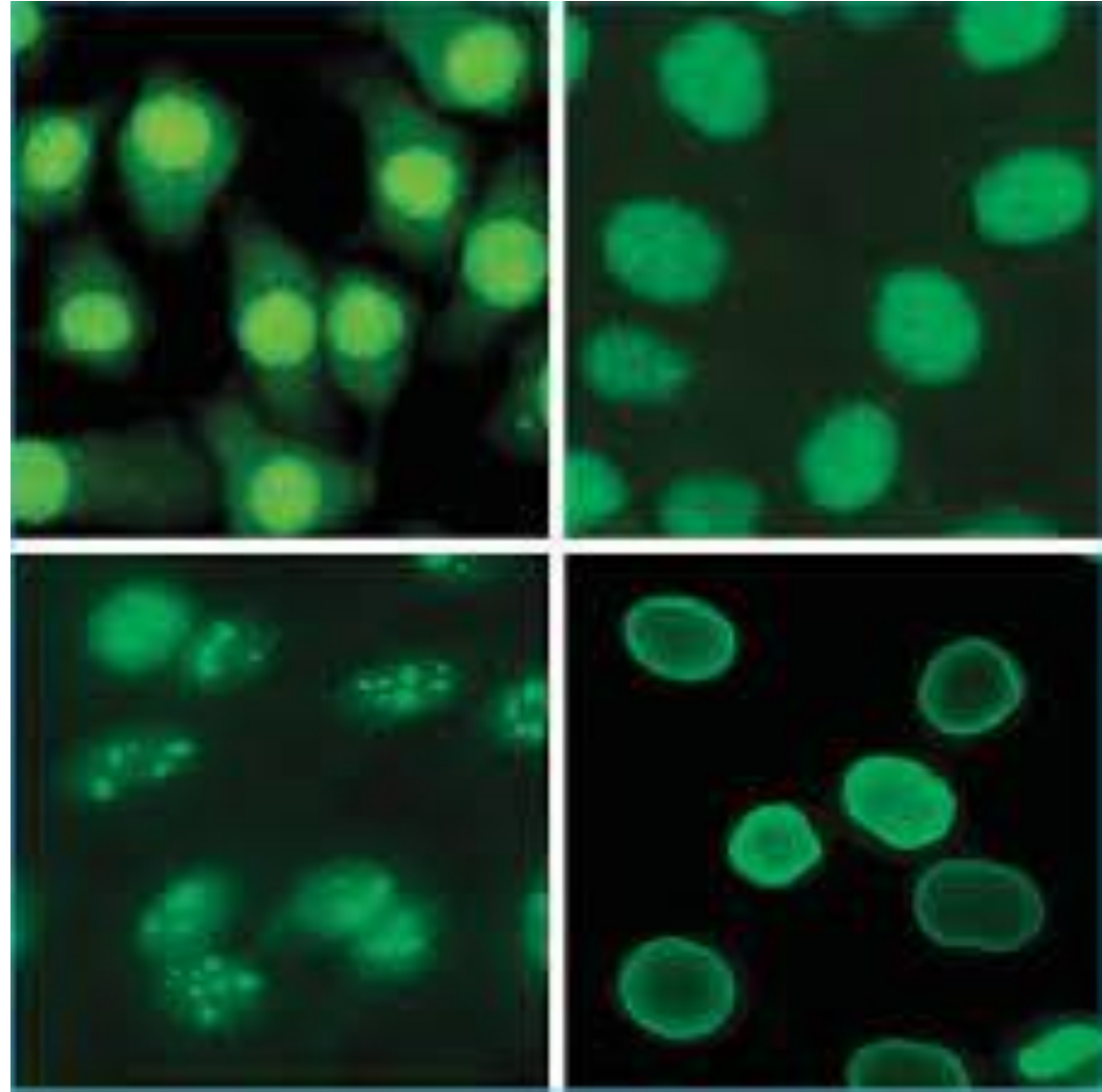
Anticorps antinucléaires (AAN)

- Chef de file des autoanticorps
- Ac dirigés contre un ou plusieurs éléments du noyau des cellules qui sont alors considérés comme des antigènes du non soi (étranger à l'organisme)
- Il faut savoir interpréter le titre et leurs fluorescence (L'aspect defluorescence correspond à un type de matériel nucléaire reconnu par l'auto-anticorps)

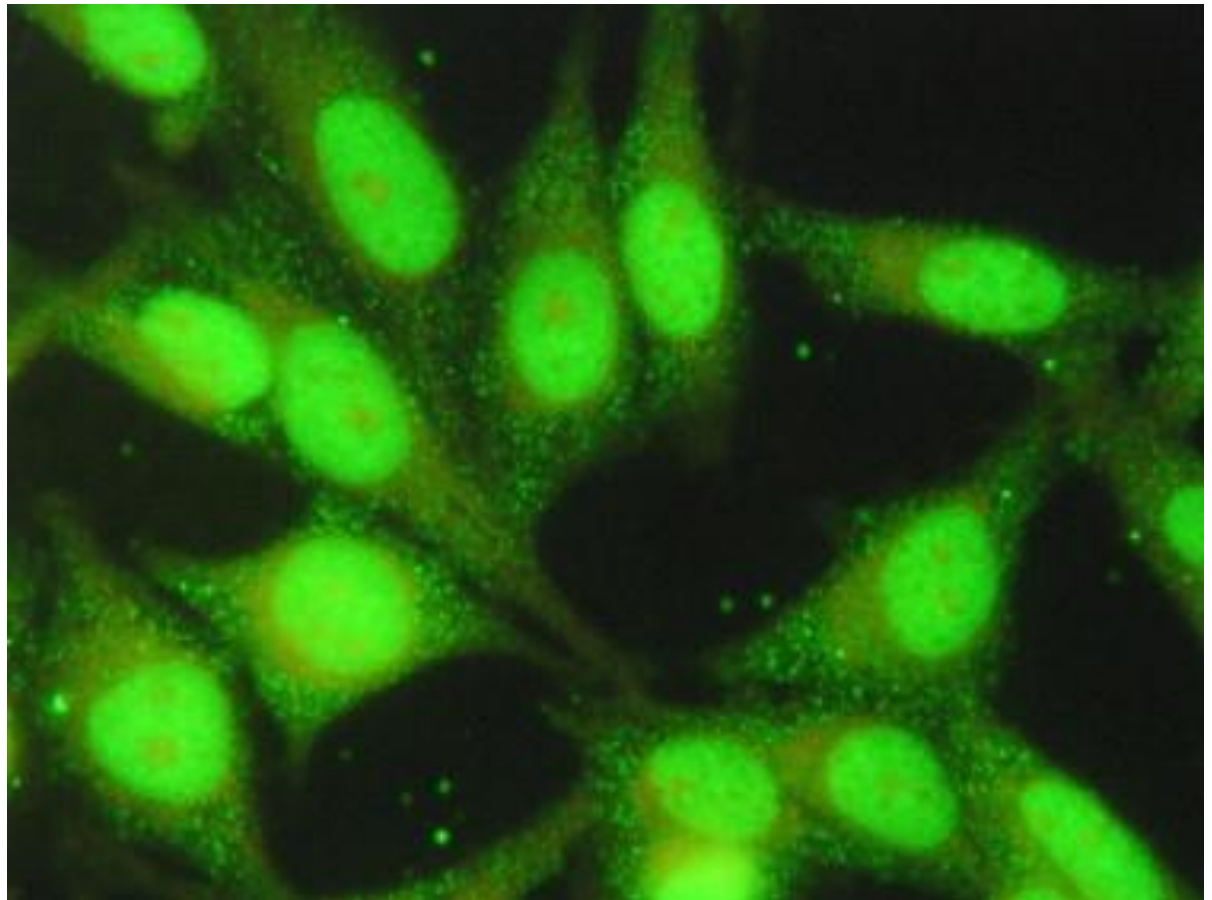
Titre	Probabilité	Affection
1:2560		<ul style="list-style-type: none">• Lupus érythémateux disséminé (LED)• Connectivite mixte• Lupus médicamenteux• Polyarthrite rhumatoïde extra-articulaire• Sclérodermie• Hépatite auto-immune
1:640		<ul style="list-style-type: none">• Syndrome de Sjögren• Polydermatomyosite• Cancers, surtout lymphomes• VIH, endocardite bactérienne
1:80		<ul style="list-style-type: none">• Sujet âgé• Lupus chronique ou cutané• Femme normale

5 types d'aspect de fluorescence

- Fluorescence homogène : anticorps anti matériel du noyau (ADN, nucléosome) (LES)
- Fluorescence ponctuée : anticorps anti centromère du chromosome (CREST syndrome)
- Fluorescence nucléolaire : d'anticorps anti-topoisomérase 1 ou anticorps Scl70 en faveur de la Sclérodémie systémique
- Fluorescence mouchetée : Les anticorps reconnaissent les antigènes solubles du noyau, ils sont appelés les anticorps anti-ENA



- Fluorescence cytoplasmique : multiples autoanticorps
 - Anti ribosome : neurolupus
 - Anti mitochondrie : cirrhose biliaire primitive
 - Anti actine : hépatite auto-immune
 - Anti Jo1 : myopathie inflammatoire



Antigènes solubles

- Les **anti-RNP** présents dans le Syndrome de Sharp
- Les **anti-Sm** qui sont les anticorps les plus spécifiques du Lupus (avec l'anti DNA)
- Les **anti-SSA** présents dans le Gougerot, le Lupus systémiques
- Les **anti-SSB** sont propres au Gougerot

Anticorps anti phospholipides

- Ces anticorps appartiennent aux anticorps antinucléaires.
- Ils complètent le bilan des AAN, deux types sont utiles dans la pratique courante :
 - Anti-cardiolipines
 - Anti- β 2GP1

- Les auto-anticorps sont utiles au diagnostic de maladie auto immune
- Parfois c'est une urgence diagnostique pour une prise en charge précoce
- Il faut penser à les demander à bon escient et surtout savoir les interpréter

Retenir

- Des ANA à bas titre ($\leq 1/80$) peuvent être présents chez des enfants en bonne santé.
- Plus le titre des ANA est élevé, plus la valeur prédictive positive en faveur d'un LES est élevée.
- Le dosage des ANA est à éviter en l'absence de clinique évocatrice d'une maladie autoimmune
- Il n'existe pas de corrélation entre le titre des AAN et l'évolutivité de la maladie

Dosage du complément

Il fait partie du bilan auto-immun de routine car

- l'hypocomplémentémie est un mécanisme pathogénique commun à plusieurs maladies auto-immunes non liées à l'organe, il serait même un facteur prédictifs de mauvais pronostic
- Les fractions du complément les plus fréquemment demandées sont la fraction C3, C4, CH50

Diagnostic positif

➤ Difficile:

- Plusieurs organes touchés multiplie le nombre de symptômes
- Le symptôme initial n'est pas unique, stéréotypé, les patients se dirigeant, selon le symptôme principal, vers tel ou tel spécialiste d'organe
- Difficulté à interpréter un ensemble de symptômes
- La biologie va orienter le diagnostic en fonction de la recherche d'auto-anticorps (il convient d'être méfiant lorsque les tests biologiques sont dissociés de la clinique) (La découverte d'un auto-anticorps, hors d'un contexte clinique, ne permet pas d'affirmer l'existence d'une maladie)

Diagnostic positif

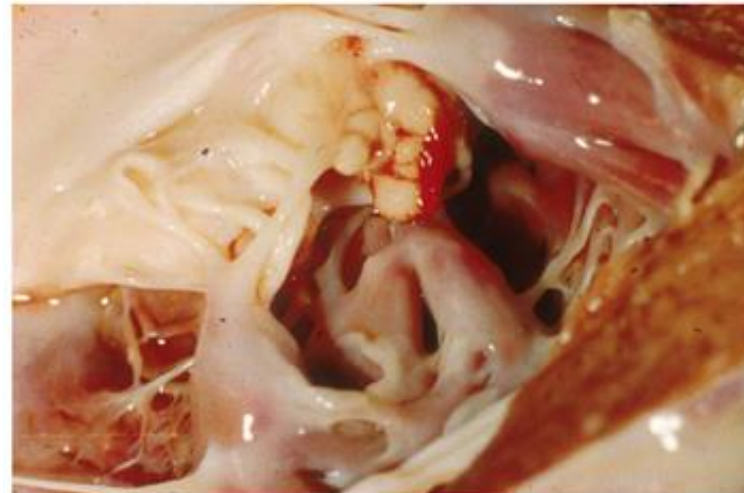
- Un faisceau d'arguments cliniques et biologiques
- Classifications adaptées à l'enfant

Atteinte systémiques sévères

- Atteinte rénale (néphropathie)
- Atteinte neurologique
- Atteinte cardiaque
- Atteinte hématologique
- Syndrome d'activation macrophagique (orage cytokinique)



Végétations endocardiques



Pronostic

- Dépend de :
 - Atteinte systémiques sévères
 - Atteinte rénale
 - Atteinte neurologique
 - Atteinte cardiaque
 - Atteinte hématologique
 - Activité de la maladie (scores d'activité validés pour l'enfant)
 - Age de début

Traitements

LES GLUCOCORTICOIDES

Corticoïdes oraux

- Utilisation large
- Doses généreuses
- Attaque et entretien
- Formes sévères ++++
- Lupus actif
- Effets secondaires++++
- Bilan lésionnel lourd

Bolus de corticoïdes

- Indication ciblée
- Formes sévères
- SAM
- Lupus à activité haute
- Maîtrise des situations critiques
- Rôle potentiel de stabilisation de l'inflammation des poussées aiguës
- Elimine la signature de l'interféron
- Aide à ↓ la dose de la forme orale

IMMUNOSUPPRESSEURS

Cyclophosphamide

- Principal traitement d'induction
- Néphropathies lupiques sévères
- Peu utilisée dans les atteintes neuropsychiatriques
- Effets secondaires
- Toxicité gonadique prouvée
- Peu utilisé en maintenance
- Remplacé par.....



Mycophenolate mofetil

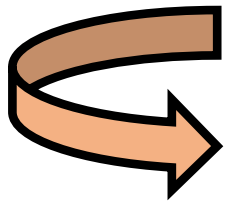
- Faible utilisation à l'induction
- Indication rénale
- Un regain d'intérêt(phase d'entretien)
- Résultats excellents et encourageants
- Peu d'effets délétères et une nette diminution de l'activité SLEDAI
- Supériorité prouvée
- Candidat potentiel.....

Principal traitement d'induction de la néphrite lupique avancée et d'autres indications...

Perspective d'avenir

HYDROXYCHLOROQUINE : Regain d'intérêt

- Utilisation importante
- Baisse de l'activité SLEDAI prouvée
- Amélioration de la survie prouvée
- Facteur prédictif d'une bonne évolution
- Efficace et sûr
- Résultats cohérents aux études récentes (2017)

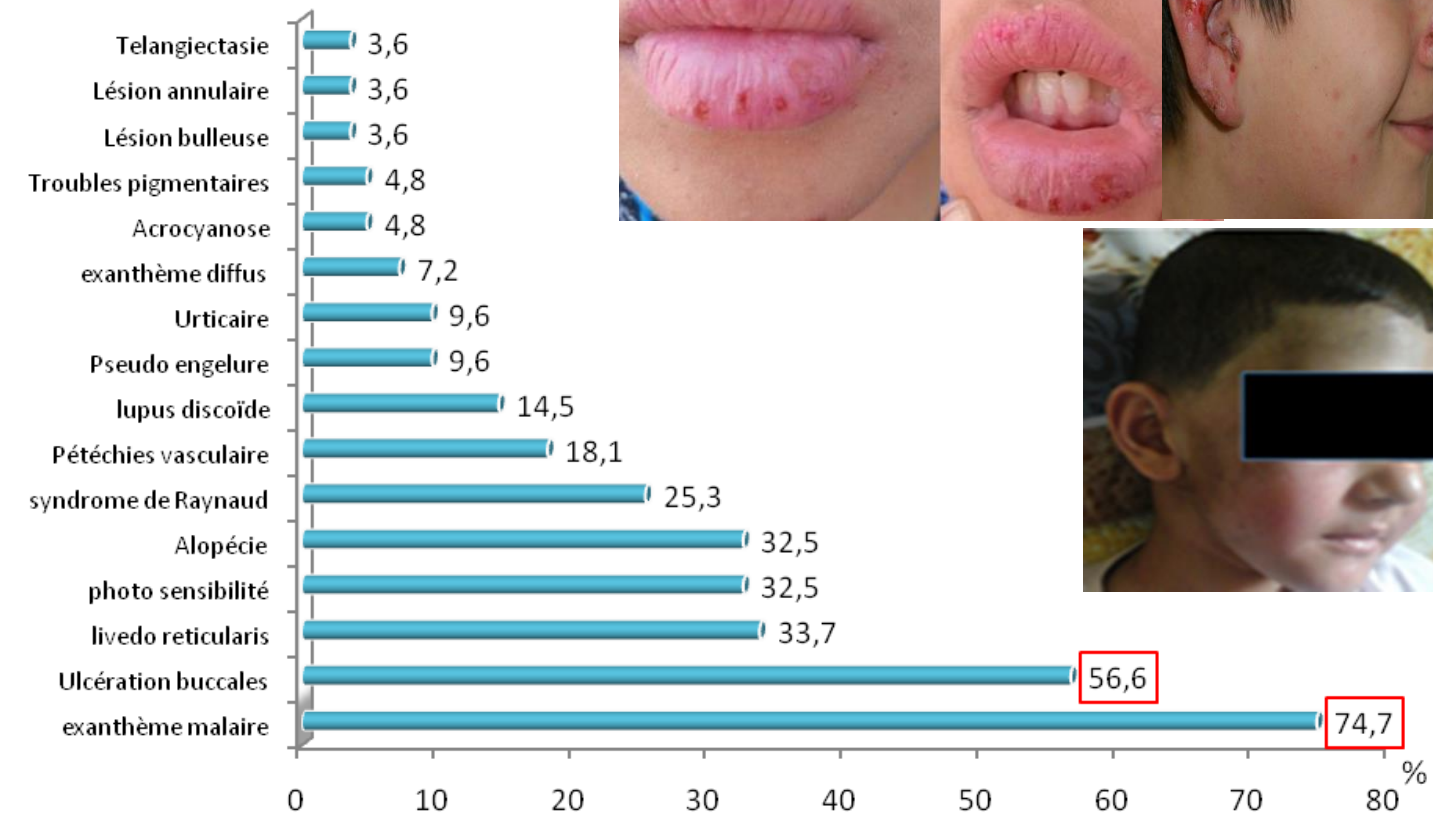


Traitement incontournable du lupus

Complications

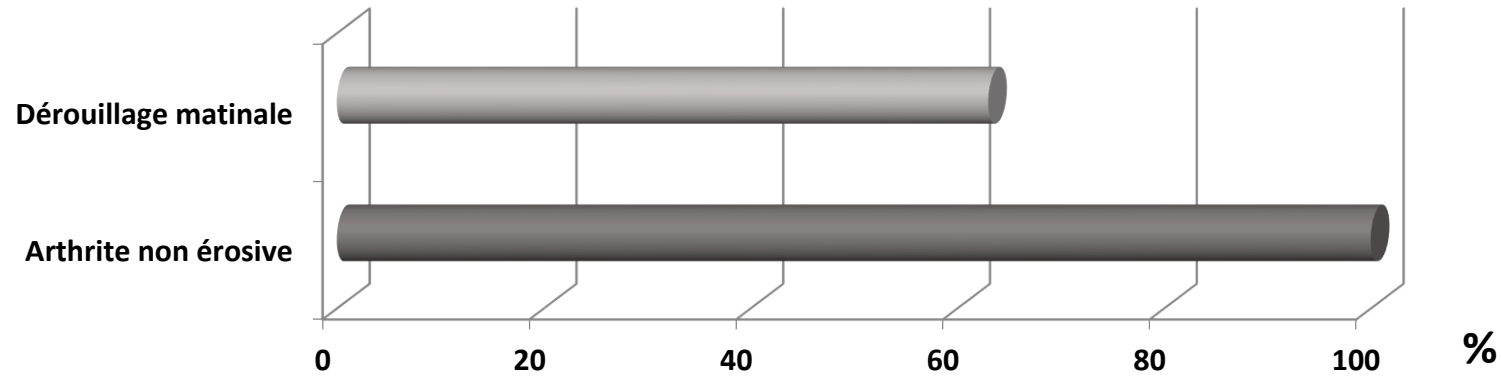
- A cours terme : Pronostic vital en jeu (SAM, insuffisance aigue d'organes vitaux,)
- A moyen et cours terme: maladie chronique
 - Conséquences liées à la maladie
 - Conséquences liées aux médicaments à long cors

Atteinte cutanée



Arthrites symétriques: IPP,
MCP, poignets, genoux,
coudes, chevilles,
épaules, articulations
coxo-fémorales

Atteinte articulaire (65%)



L'arthropathie érosive (rhumus)

L'arthropathie de Jaccoud

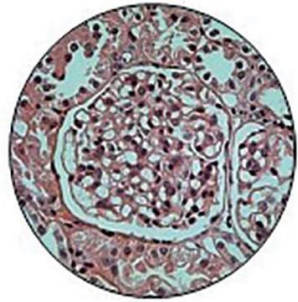
L'atteinte rénale

- 50%-60% des cas
- Fréquence : enfant et sexe masculin
- Bandelettes urinaires: dépistage
- Ponction Biopsie Rénale: Quant et pourquoi?
- Classer la néphropathie lupique: Pourquoi ?
- Insuffisance rénale et dialyse \approx 10% des cas

- Protéinurie
- Hématurie
- Insuffisance rénale
- Syndrome néphrotique
- HTA

- Pas de corrélation anatomo-clinique entre l'intensité des signes urinaires et le grade de la néphropathie lupique

Morphology In Kidney International Society of Nephrology (ISN)/Renal Pathology Society (RPS) classification of lupus nephritis 2004



Class I

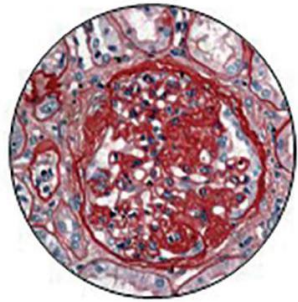
Minimal Mesangial Lupus Nephritis

- Deposition of immune complexes detectable by immunofluorescence techniques.

Class III

Focal Lupus Nephritis

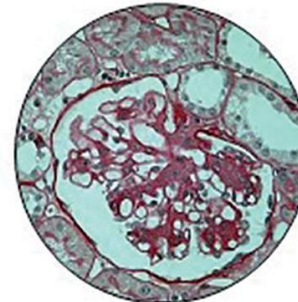
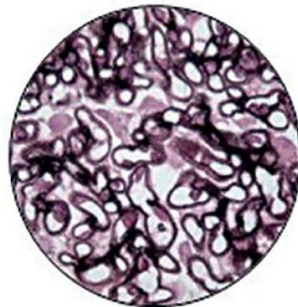
- Active or inactive focal, segmental or global endo/extracapillary glomerulonephritis involving <50% of all glomeruli.
- Manifestations include active lesions (A), chronic inactive lesions (C) or active and chronic lesions (A/C)



Class V

Membranous Lupus Nephritis

- Global or segmental subepithelial immune deposition or their morphologic sequelae detectable by light, immunofluorescence or electron microscopy, with or without mesangial alterations.
- It can occur in combination with class III or IV and it can manifest advanced sclerosis.



Class II

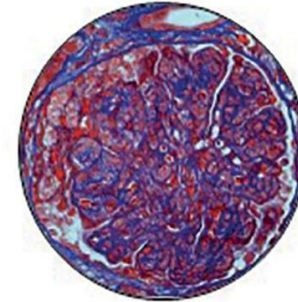
Mesangial Proliferative Lupus Nephritis

- Mesangial hypercellularity of any degree or mesangial matrix expansion with immune deposits detectable by light microscopy.

Class IV

Diffuse Lupus Nephritis

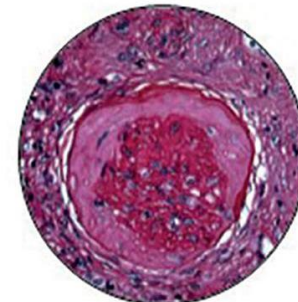
- Active or inactive diffuse, segmental or global endo/extracapillary glomerulonephritis involving ≥50% of all glomeruli. Subendothelial diffuse immune deposits, with or without mesangial alterations, are common.
- This class is also divided in: diffuse segmental (IV-S), when ≥ 50% of the involved glomeruli have segmental lesions, and diffuse global (IV-G), when ≥ 50% of the involved glomeruli have global lesions.
- It can also manifest A, C or A/C lesions.



Class VI

Advanced Sclerosis Lupus Nephritis

- Lupus Nephritis with terminal prognosis.
- 90% of the glomeruli in global sclerosis.





NPSLE

1ere description par Hebra et Kaposi en 1875

« nous ne pouvons pas donner d'explication satisfaisante
quant à la cause du lupus » Kaposi



Système nerveux central

Méningite aseptique

Maladie cérébro-vasculaire

Syndrome de démyélinisation

Céphalée

Chorée

Myélopathie

Convulsion



Système nerveux périphérique

Polyradiculoneuropathie inflammatoire

Désordre autonome

Mono neuropathie

Myasthénie

Neuropathie

Plexopathie

Psychose:

Humeur dépressive

Perte d'intérêt

Dévalorisation

Insomnie ou hypersomnie

Hallucination

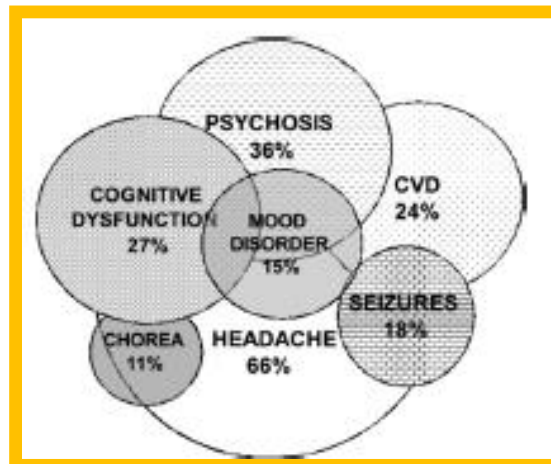
Agitation

Pensée de mort récurrente

Idées suicidaires

Altération du fonctionnement social

Souffrance cliniquement décelable



poser un diagnostic des troubles
psychiatriques chez un patient ayant un
(LES) reste difficile !!

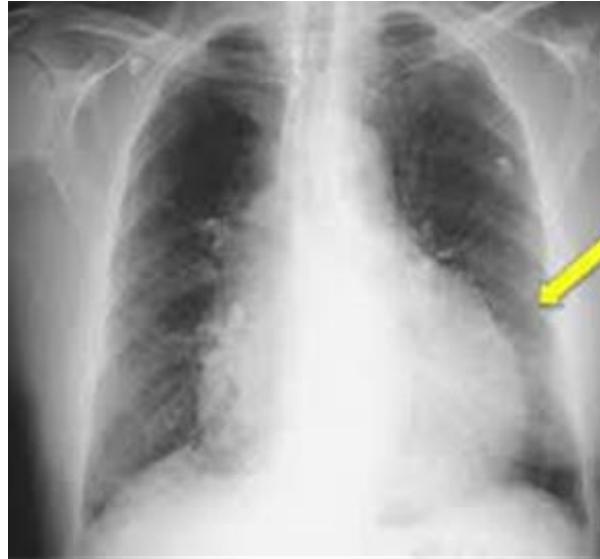
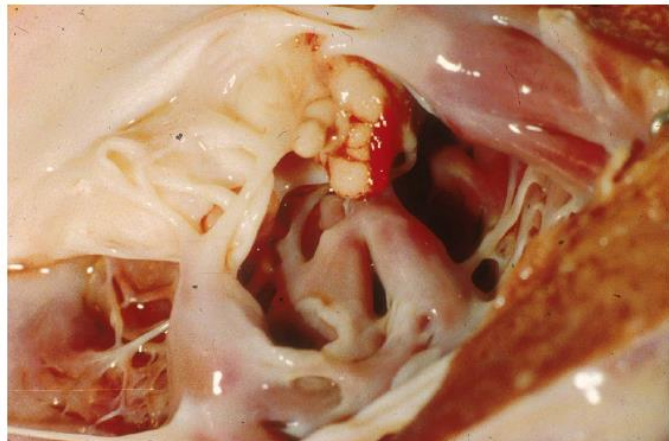
car

Symptômes communs entre maladie
somatique et dépression

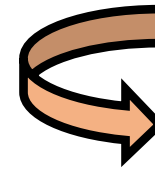
Atteinte cardiaque

- Péricardite ++++
- Myocardite
- Endocardite de Libman-Sacks
- Insuffisance cardiaque

Végétations endocardiques



- Athérosclérose
- Vascularite
- Infarctus
- Coronarite



Résultats d'autopsie



Atteinte pleuropulmonaire

Manifestations pleuropulmonaires au cours du lupus.

Aiguë

- Pneumopathie lupique aiguë
- Pneumopathie organisée
- Hémorragie alvéolaire diffuse
- Infection pulmonaire
- Pleurite avec ou sans épanchement
- Hypoxémie aiguë réversible
- Thrombose pulmonaire

Chronique

- Pneumopathie interstitielle non spécifique
- Pneumopathie interstitielle commune
- Pneumopathie organisée
- Pneumopathie interstitielle lymphoïde.
- Dysfonction des voies aériennes supérieures (épiglottite, laryngite, arthrite crico-aryténoïde)
- Bronchectasies
- Bronchiolite oblitérante
- Dysfonction diaphragmatique et « Shrinking lung syndrome »
- Atélectasie
- HTAP
- Maladie thrombo-embolique pulmonaire
- Adénopathies médiastinales

HTAP : Hypertension Artérielle Pulmonaire.



2
Respiratory manifestations of systemic lupus erythematosus: old and new concepts
José María Pego-Reigosa, MD, PhD, Consultant Rheumatologist, Doctor^a*, Dina A. Medeiros, MD, Doctor^b, David A. Isenberg, MD, FRCP, Professor of Rheumatology^c
^aRheumatology Section, Hospital de México (Complejo Hospitalario Universitario de Vigo), Atto de México s/n, 36200 Vigo (Pontevedra), Spain
^bRheumatology Department, Portuguese Institute of Rheumatology, R. Beneficência 7, 2050-034 Lisbon, Portugal
^cCentre for Rheumatology Research, University College of London Division of Medicine, Room 331, 3rd Floor, The Windyer Building, 46 Cleveland Street, London, W1T 4JF, UK

ELSEVIER
Autoimmunity Reviews 3 (2004) 70–75

Pulmonary disease in systemic lupus erythematosus
antiphospholipid syndrome[☆]
Daphna Paran^{a,*}, Elizabeth Fireman^{b,c}, Ori Elkayam^a



original
Tuberculosis en una cohorte de pacientes con lupus eritematoso sistémico
ocío González León, Rocío Garrido Rasco, Eduardo Chinchilla Palomares, Francisco José García Hernández, M. Jesús Castillo Palma y Julio Sánchez Román^a
^aUnidad de Neumología e Hipertensión Pulmonar, Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

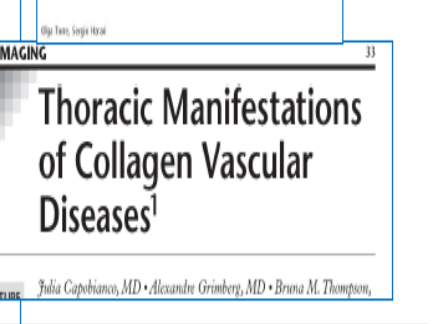
ORIGINAL ARTICLE
Pulmonary involvement in asymptomatic systemic lupus erythematosus patients with antiphospholipid syndrome: multislice CT angiography and pulmonary involvement in asymptomatic SLE patients with APS
T. Gheita^a, A. Abo-Zeid^{b,c}, H. El-Fishawy^c
^aRheumatology and Clinical Immunology, Faculty of Medicine, Cairo University, Egypt
^bChest Medicine, Faculty of Medicine, Cairo University, Egypt
^cInternal Medicine Departments, Faculty of Medicine, Cairo University, Egypt
Received 1 May 2012; accepted 10 May 2012
Available online 20 March 2013



ORIGINAL ARTICLE
Pulmonary involvement in early systemic lupus erythematosus
Hisham M. El...



Poumon et connectivites
Connective tissue disease and the lung
V. Cottin
Pleural and pulmonary involvement in systemic lupus erythematosus

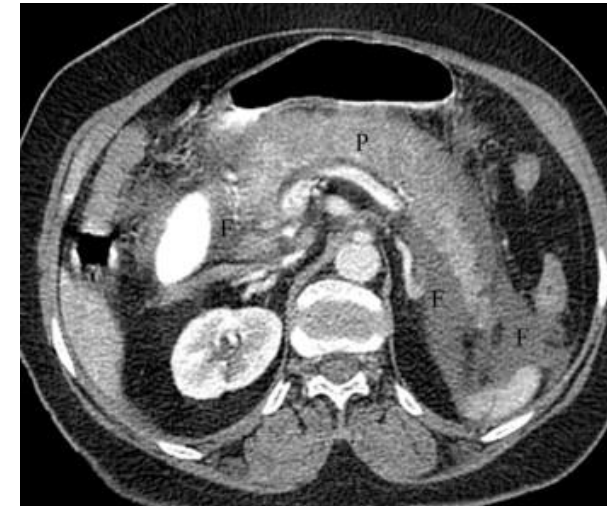


Symptômes variables et peu spécifiques

Les douleurs abdominales aiguës : la seule expression de la maladie lupique

Acute pancreatitis as a cause of mortality in pediatric systemic lupus erythematosus: results of a multiple cause-of-death analysis in France

Laurent Chiche, Noémie Jourde-Chiche, Brigitte Bader-Meunier, Frederique Retornaz, Sarah Malaekah, Mireille Eb, Gregoire Rey, Alexandre Belot



Lupus et ischémie intestinale : une association de mauvais pronostic

Lupus mesenteric vasculitis: a rare but real source of darkening the prognosis of patients with lupus erythematosus

Madoky Magatte Diop⁽¹⁾, Jean-Marie Reimund⁽²⁾⁽³⁾, Stéphanie Viennot⁽⁴⁾, Benoit Dupont⁽⁴⁾, Adama Berthe⁽¹⁾

Résumé

Le lupus érythémateux systémique (LES) est une maladie d'organe dont les présentations cliniques sont variées. Parmi elles, des douleurs abdominales peuvent être la seule manifestation de la maladie. De par leur manque de spécificité, la maladie digestive est probablement sous-estimée, rapportant jusqu'à 70 % d'atteintes péritonéales symptomatiques. La morbidité et la mortalité de la maladie sont élevées. Les lésions de l'intestin grêle ou du côlon qui sont des manifestations de la maladie évoluant vers l'ischémie intestinale. Ainsi, la vascularite mésoentérique lupique doit être considérée précocement devant une douleur abdominale.

Hépatite lupique et hépatite auto-immune (hépatite lupoïde).

Adiga A.¹, Nugent K.².

⊕ Informations sur l'auteur

Abstrait

Un dysfonctionnement hépatique survient chez environ 50% des patients atteints de lupus érythémateux disséminé (LED), et les patients atteints de LED et d'enzymes hépatiques élevées peuvent présenter un diagnostic différentiel compliqué et difficile. L'hépatite lupique et l'hépatite auto-immune sont deux conditions immunologiques impliquant le foie, qui peuvent avoir des présentations cliniques, biologiques et histologiques similaires, conduisant à des difficultés de diagnostic. Les médecins doivent être conscients de ces 2 maladies hépatiques, car le diagnostic et le traitement approprié doivent se produire au début de la maladie pour prévenir la progression vers une maladie hépatique avancée. Nous passons en revue les maladies du foie associées à SLE et discuter de l'approche de l'évaluation diagnostique de ces maladies. En particulier, la différenciation entre l'hépatite lupique et l'hépatite auto-immune nécessite une évaluation clinique soignée et

Atteinte oculaire

Négligée

Rare mais.....

Pronostic fonctionnel

Bilan initial ++++



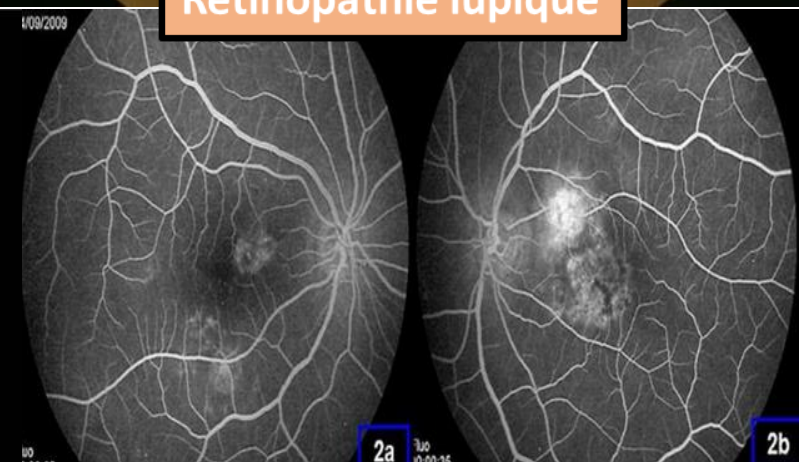
Nodules cotonneux



Rétinopathie lupique



Rétinopathie lupique



Hyper fluorescence en tête d'épingle

Atteinte Hématologique

- Anémie hémolytique auto-immune Coombs +++
- Leucopénie
 Lymphopénie++++
- Thrombopénie

Fréquence ++++
« incontournable »

- Polymorphe
- Gravité variée
- Valeur diagnostique
et pronostique

Classification

1. Éruption malaire
2. Lupus discoïde
3. Photosensibilité
4. Ulcérations orales



5. Arthrite non érosive
6. Épanchement : pleurésie– péricardite
7. Atteinte rénale : protéinurie $> 0,5$ g/jour cylindres
8. Atteinte neurologique : comitialité - psychose

9. Anomalies hématologiques :

- anémie hémolytique ou leucopénie < 4000 ou
- lymphopénie < 1500 ou thrombocytopénie $< 100\,000$

10. Désordre immunologique :

- cellules LE + ou
- anti-ADN natif ou
- anti-Sm ou
- fausse sérologie syphilitique

11. Anticorps antinucléaires (en l'absence de médicaments inducteurs.

Critères révisés de l'ARA 1982 (classification du LES)
Critères de l'ACR 1997

Activer Windows
à l'aide de votre clé de produit

Classification SLICC 2012*

Cirière Clinique de lupus érythémateux systémique

≥ 4 critères (1 critère clinique et un critère biologique)

Ou une biopsie = néphropathie

Avec ANA ⊕ et ou anti DNA⊕

La présence d'au moins 4 critères, dont au moins 1 critère clinique et 1 critère biologique ou une histologie de glomérulonéphrite lupique avec des AAN et/ou des anticorps anti-DNA natifs permet d'affirmer l'existence d'un lupus systémique avec une sensibilité de 94% et une spécificité de 92%.

Cirières Cliniques

- 1 – Lupus cutané aigu*
- 2 – Lupus cutané chronique
- 3 – Ulcérations orales* (naso- pharyngé)
- 4 – Alopécie non cicatricielle
- 5 – Arthrite*
- 6 – Sérites*
- 7 – Rénale*
- 8 – Neurologique*
- 9 – Anémie hémolytique
- 10 – Leucopénie*
- 11 – Thrombocytopenie < 100 000/mm³)

Cirières immunologiques

- 1 – ANA
- 2 – Anti - DNA
- 3 – Anti - Sm
- 4 – Anti phospholipides
- 5 – Hypocomplémentémie (C3, C4, CH)
- 6 – Coombs direct positif en dehors d'une anémie hémolytique

Entry criterion			
Antinuclear antibodies (ANA) at a titer of $\geq 1:80$ on HEp-2 cells or an equivalent positive test (ever)			
↓			
If absent, do not classify as SLE If present, apply additive criteria			
↓			
Additive criteria			
Do not count a criterion if there is a more likely explanation than SLE. Occurrence of a criterion on at least one occasion is sufficient. SLE classification requires at least one clinical criterion and ≥ 10 points. Criteria need not occur simultaneously. Within each domain, only the highest weighted criterion is counted toward the total score.			
Clinical domains and criteria	Weight	Immunology domains and criteria	Weight
Constitutional		Antiphospholipid antibodies	
Fever	2	Anti-cardiolipin antibodies OR	
Hematologic		Anti- $\beta 2$ GP1 antibodies OR	
Leukopenia	3	Lupus anticoagulant	2
Thrombocytopenia	4	Complement proteins	
Autoimmune hemolysis	4	Low C3 OR low C4	3
Neuropsychiatric		Low C3 AND low C4	4
Delirium	2	SLE-specific antibodies	
Psychosis	3	Anti-dsDNA antibody* OR	
Seizure	5	Anti-Smith antibody	6
Mucocutaneous			
Non-scarring alopecia	2		
Oral ulcers	2		
Subacute cutaneous OR discoid lupus	4		
Acute cutaneous lupus	6		
Serosal			
Pleural or pericardial effusion	5		
Acute pericarditis	6		
Musculoskeletal			
Joint involvement	6		
Renal			
Proteinuria $>0.5\text{g}/24\text{h}$	4		
Renal biopsy Class II or V lupus nephritis	8		
Renal biopsy Class III or IV lupus nephritis	10		

2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus

Total score:
↓
Classify as Systemic Lupus Erythematosus with a score of 10 or more if entry criterion fulfilled.

Chez l'enfant

- Diagnostic n'est pas aisé « errance diagnostique »
- Formes initiales trompeuses « Nomadisme médicale »
- Pronostic grave rapidement progressif
- Errance thérapeutique
- Doses médicamenteuses inadaptées le plus souvent généreuses
- Effets délétères sur des malades « en pleine croissance »
- Travaux, études, chez l'enfant « limités voire quasi absents »
- Absence d'études pédiatriques en Algérie +++++

Chez l'enfant

- Manque de spécificité clinique
- Polymorphisme clinique «malade de partout »
- Moins de 16 ans
- Prédominance féminine
- 1- 5 ans lupus infantile (Sex ratio S/M équilibré)
- Manque de classifications pédiatriques!
- Manque de score d'évaluation de l'activité !
- Manque de protocole thérapeutique !

Après tout « l'enfant n'est pas un petit adulte »!

Conclusion

- Les maladies auto-immunes (MAI) sont des maladies hétérogènes, dont la prévalence reste imprécise car le plus souvent sous diagnostiquées chez l'enfant ; difficilement abordées avec une errance diagnostique et un retard thérapeutique. L'approche diagnostique repose sur un ensemble de signes clinico-biologiques clés d'alerte et évocateurs, des examens de première intention qui sont orientés par la clinique avant tout et un bilan auto-immun interpréter en fonction de divers paramètres