



REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE
MINISTERE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE
UNIVERSITE SAAD DAHLAB-BLIDA1
FACULTE DE MEDECINE EL-MEHDI SI HMED

Examen d'évaluation théorique de l'unité des maladies systémiques-Session Rattrapage

Durée de l'examen : 01H 15 minutes

1. Le syndrome de Hughes Stovin associe (choisissez la réponse juste):

- A- Anévrisme rénale et pulmonaire.
- B- Anévrisme pulmonaire et thrombose veineuse.
- C- Thrombose veineuse profonde et superficielle.
- D- Thrombose veineuse et embolie pulmonaire.
- E- Anévrisme coronaire et rénale.

2. L'atteinte neurologique au cours de la maladie de Behçet (choisissez les réponses justes):

- ☒ A- Est une manifestation grave.
- ☒ B- Peut être responsable de méningo-encéphalite.
- ☒ C- Ne concerne jamais les nerfs crâniens.
- ☒ D- La ponction lombaire est formellement contre-indiquée.
- E- Toutes les réponses sont justes.

3. Au cours de la maladie de Behçet, le test pathergique permet de (choisissez la réponse juste):

- A- Rechercher une réaction allergique.
- B- Détecter une forme viscérale grave.
- ☒ C- Évaluer l'hyperréactivité cutanée.
- ☒ D- Détecter une pustule bactérienne.
- ☒ E- Toutes les réponses sont justes.

4. Quelles situations justifient l'introduction précoce d'un anti-TNF alpha dans la maladie de Behçet ? (Choisissez les propositions justes):

- A- Une thrombophlébite veineuse superficielle isolée.
- ☒ B- Un anévrisme réfractaire de l'artère pulmonaire.
- ☒ C- Une méningite asymptomatique.
- ☒ D- Une uvéite postérieure récidivante menaçant la vision.
- ☒ E- Une aphtose bipolaire isolée.

5. Les facteurs prédictifs de lymphome au cours du syndrome de Gougerot-Sjögren sont (choisissez les réponses justes):

- ☒ A- La présence d'un purpura vasculaire.
- ☒ B- L'atrophie des glandes salivaires principales.
- ☒ C- La présence de cryoglobulinémie.
- D- L'absence d'un composant monoclonal.
- E- L'absence de lymphopénie.

6. Dans le syndrome de Gougerot-Sjögren, on décrit (choisissez les réponses justes):

- ☒ A- La forme primitive.
- B- Son association fréquente aux vascularites de gros calibres.

- ☒ C- Des formes secondaires aux maladies auto-immunes
- D- Le risque de cancer solide
- E- Une atteinte articulaire érosive.

7. La biopsie des glandes salivaires accessoires (choisissez les réponses justes) :

- ☒ A- Est une technique facile à réaliser.
- ☒ B- Consiste à prélever au moins 4 glandes salivaires mineurs au niveau de la face interne de la lèvre.
- ☒ C- Consiste à la recherche des agrégats de cellules inflammatoires mononucléaires > 50 cellules, qu'on appelle foyer ou focus.
- ☒ D- Son score repose sur la classification de Chisholm et Masson.
- ☒ E- Un score de III ou IV selon Chisholm et Mason (≥ 1 focus / 4 mm) est retenu comme un critère du syndrome de Gougerot-Sjögren.

8. Au cours du syndrome de Sjögren, les manifestations extra-glandulaires peuvent être (choisissez les réponses justes) :

- ☒ A- Des arthrites destructrices.
- ☒ B- Une pneumopathie interstitielle diffuse.
- ☒ C- Une neuropathie périphérique.
- ☒ D- Un purpura vasculaire.
- ☒ E- Toutes les réponses sont justes.

9. La maladie de Gaucher de type 1 est caractérisée par (choisissez les réponses justes) :

- ☒ A- Asthénie.
- ☒ B- Syndrome cérébelleux.
- ☒ C- Pigmentation brun-jaune sur le visage et les tibias.
- ☒ D- Neuropathie périphérique.
- ☒ E- Encéphalopathie progressive.

10. Les indications du traitement enzymatique substitutif dans la maladie de Gaucher sont (choisissez les réponses justes):

- ☒ A- Thrombopénie symptomatique ou taux de plaquettes ≤ 50 G/L.
- ☒ B- Anémie symptomatique et/ou taux d'hémoglobine ≤ 10 g/dL.
- ☒ C- Hépatomégalie et/ou splénomégalie.
- ☒ D- Atteinte osseuse cliniquement symptomatique.
- ☒ E- Atteinte osseuse radiologique à type d'infarctus, ostéonécrose ou fracture pathologique.

11. Concernant les atteintes neurologiques de la maladie de Fabry, choisissez la réponse fausse:

- ☒ A- Les AVC ischémiques sont fréquents.
- ☒ B- L'atteinte périphérique se manifeste par des acroparesthésies.
- ☒ C- La surdité est fréquente et liée à une atteinte cochléo-vestibulaire.
- ☒ D- La substance blanche n'est jamais touchée.
- ☒ E- La dolichoectasie du tronc basilaire est une anomalie possible.

12. Concernant les atteintes osseuses de la maladie de Gaucher, choisissez la réponse fausse:

- ☒ A- La douleur osseuse est rare et toujours liée à un traumatisme majeur dans la maladie de Gaucher de type 1.
- ☒ B- La déformation en flacon d'Erlenmeyer est due à un trouble de remodelage et à l'infiltration osseuse.
- ☒ C- L'IRM est l'examen de choix pour évaluer l'extension et le suivi des lésions osseuses.
- ☒ D- Elles peuvent se compliquer d'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale.
- ☒ E- Elles peuvent toucher aussi bien le rachis que les membres inférieurs.

13. Les signes cliniques rencontrés au cours d'une granulomatose systémique peuvent être (choisissez les réponses fausses) :

- A- Une poly adénopathie associée à une hépato-splénomégalie.
- B- Un érythème noueux.
- ☒ C- Il n'existe jamais d'atteinte pulmonaire.
- D- Une fièvre prolongée inexpliquée.
- ☒ E- Il n'existe jamais d'atteinte oculaire.

14. Une granulomatose systémique d'origine non infectieuse peut être liée à (choisissez les réponses justes) :

- ☒ A- Une maladie de Whipple. ,
- ☒ B- Une silicose. •
- ☒ C- Une listériose. ?
- ☒ D- Une béryllose ✓
- ☒ E- Une tuberculose. ✗

15. Toutes les anomalies biologiques suivantes sont présentes lors d'une granulomatose systémique sauf une, laquelle ?

- A- Une VS (vitesse de sédimentation) accélérée.
- ☒ B- Une hypocalcémie.
- C- Une hypercalciurie.
- D- Une cholestase intra-hépatique.
- E- Une hypergammaglobulinémie.

16. Parmi les causes suivantes de granulomatoses systémiques, lesquelles sont classées comme "primitives" ? (Choisissez les réponses justes):

- A- L'histiocytose langerhansienne.
- B- L'histoplasmose.
- ☒ C- La granulomatose avec polyangéite.
- ☒ D- La lymphadénite angio-immunoblastique.
- ☒ E- La brucellose.

17. Le syndrome catastrophique des anticorps anti-phospholipides CAPS (choisissez les réponses fausses) :

- A. Peut-être déclenché par une infection.
- B. Est caractérisé par la survenue simultanée de thromboses multiples typiques par leur prédominance microcirculatoire responsable d'une défaillance multiviscérale.
- C. Est une entité très fréquemment rencontrée chez les patients atteints de SAPL.
- ☒ D. N'engage jamais le pronostic vital du patient atteint de SAPL.
- ☒ E. Est une maladie à progression rapide.

18. Au cours du syndrome des anti-phospholipides ; le bilan immunologique peut montrer un (choisissez les réponses justes) :

- ☒ A- Un taux élevé d'anticoagulant circulant lupique (ou lupus anticoagulant LA).
- ☒ B- Un taux élevé d'anticorps anticardiolipine (aCL)
- ☒ C- Un taux élevé d'anticorps anti- $\beta 2$ glycoprotéines I ($\beta 2$ GPI).
- D. Un taux de C1q bas.
- E. Un taux élevé d'anticorps anti membrane basale glomérulaire.

19. Parmi les manifestations cardiaques du SAPL, on peut retrouver (choisissez la réponse fausse):

- A- Des végétations valvulaires.
- B- Une thrombose intracardiaque.
- C- Une dysfonction diastolique.
- D- Une Hypertension pulmonaire.
- ☒ E- Une endocardite bactérienne.

20. À propos de la grossesse au cours du SAPL, choisissez la proposition fausse :

- A- La mortalité fœtale peut atteindre 50% sans traitement.
- B- Le SAPL est responsable de 10 à 15 % des pertes embryonnaires répétées.
- ☒ C- La grossesse doit être évitée en cas de SAPL primaire.
- D- L'aspirine et les HBPM réduisent significativement les complications.
- E- Le SAPL peut être responsable de thrombose en post partum.

21. Un déficit immunitaire peut être suspecté devant (choisissez la réponse fausse):

- A- Des infections à répétition.
- B- Certaines pathologies non infectieuses comme les granulomatoses systémiques de type « sarcoïdose-like ».
- C- Une neutropénie aiguë ($< 500 / \text{mm}^3$) ou neutropénie chronique.
- ☒ D- Un taux de lymphocytes correct.
- E- Une histoire familiale de déficit immunitaire.

22. Le Syndrome de Wiskott-Aldrich associe (choisissez les réponses justes):

- A- Une réponse vaccinale conservée.
- ☒ B- Une prolifération lymphocytaire T altérée.
- C- Une thrombopénie avec des microplaquettes.
- D- Un taux de lymphocytes élevé.
- E- Des manifestations auto-immunes.

23. À propos du déficit immunitaire en IgA, choisissez les propositions justes :

- A- Il se manifeste exclusivement par des infections.
- B- Il peut être une forme du déficit immunitaire secondaire.
- C- Il peut être associé à une maladie coeliaque.
- D- Il peut parfois être en cause dans des accidents transfusionnels.
- ☒ E- Il peut se compléter par un déficit en IgG2 et IgG4.

24. Concernant la grossesse au cours du lupus érythémateux systémique (LES), choisissez les propositions justes:

- A- La grossesse est formellement contre-indiquée au cours du LES.
- ☒ B- Une grossesse peut induire une poussée lupique.
- ☒ C- La présence d'Anti-Ro/SSA est associée à un risque accru de lupus néonatal.
- D- L'azathioprine est contre-indiquée au cours de la grossesse pour éviter la toxicité fœtale.
- E- Les œstrogènes sont recommandés en cas de SAPL associé au LES au cours de la grossesse.

25. Concernant les signes cliniques du lupus érythémateux systémique (LES) (choisissez les réponses fausses) :

- ☒ A- L'alopécie lupique réversible est un signe dermatologique spécifique du LES.
- B- Le lupus subaigu peut-être induit par des médicaments.
- C- La panniculite lupique est une forme de lupus cutané chronique.
- ☒ D- Le lupus discoïde est le plus fréquent des formes cutanées aiguës.
- E- Le lupus cutané aigu est caractérisé par un érythème malaire en aile de papillon.

26. Selon les critères de classification de l'ACR /EULAR 2019 du LES, Le diagnostic de lupus systémique est retenu lorsque le score (Choisissez la réponse juste) :

- A- Est supérieur à 6.
- B- Est supérieur à 7.
- C- Est supérieur à 8.
- ☒ D- Est supérieur à 10.
- E- Est supérieur à 20.

27. Selon les recommandations KDIGO 2024, la biopsie rénale au cours du LES est indiquée devant (choisissez la réponse juste) :

- A- Protéinurie des 24h ≥ 300 mg /24h.
- F- Le rapport protéine/créatinine urinaire ≥ 1000 mg/g.
- G- Protéinurie des 24h ≥ 300 mg et ≤ 500 mg/24h.
- ☒ D- Protéinurie des 24h ≥ 500 mg/24h et Le rapport protéine/créatinine urinaire ≥ 500 mg/g.
- B- Clairance de la créatinine sanguine ≤ 60 ml/mn.

28. Concernant les manifestations cardiaques au cours du LES, choisissez les propositions justes:

- ☒ A- La péricardite est l'atteinte cardiaque la plus fréquente.
- B- L'endocardite de Libman-Sacks touche préférentiellement la valve aortique.
- C- La myocardite lupique est fréquente ($>20\%$).
- ☒ D- Un bloc cardiaque congénital peut se développer chez le nouveau-né dont la mère a des anticorps anti Ro.
- E- Toutes les propositions sont justes.

29. Quel signe est le plus évocateur d'une atteinte cardiaque dans l'amylose AL ? (Choisissez la réponse juste) :

- A- La tachycardie sinusale.
- B- L'hypotrophie du VG.
- C- L'angor avec obstruction athéromateuse des coronaires.
- D- L'épanchement péricardique abondant.
- E- L'épaississement pariétal granuleux à l'échocardiographie.

30. Concernant la physiopathologie de l'amylose, choisissez les réponses justes :

- ☒ A- Il s'agit d'une maladie du repliement protéique.
- B- Les dépôts amyloïdes se forment exclusivement dans l'espace intracellulaire.
- ☒ C- Elle peut être acquise ou héréditaire.
- D- Les protéines amyloïdes possèdent une structure en feuillet alpha.
- E- Les dépôts amyloïdes sont inaccessibles à la protéolyse physiologique cellulaire.

31. Quels sont les acteurs principaux intervenant dans la physiopathologie de la sclérodermie systémique ? (Choisissez les propositions justes):

- ☒ A- La cellule musculaire striée.
- ☒ B- La cellule endothéliale.
- C- Le lymphocyte B.
- ☒ D- Le fibroblaste.
- E- Le kératinocyte.

32. Quels sont les facteurs prédictifs de la survenue de la crise rénale sclérodermique? (Choisissez les réponses fausses) :

- A- La forme cutanée diffuse.
- ☒ B- Prise de corticothérapie à 25 mg/j.
- C- Après 5 ans d'évolution.
- D- Présence d'AC anti ARN polymérase III.
- ☒ E- Présence d'AC anti topoisomérase I.

33. Concernant la capillaroscopie périunguéeale dans la sclérodermie systémique, choisissez les réponses justes:

- A- Elle n'est positive qu'à un stade tardif de la maladie.
- B- La raréfaction capillaire se voit exclusivement au cours de la sclérodermie systémique .
- ☒ C- Elle fait partie des critères de classification ACR/EULAR 2013.
- ☒ D- Elle peut montrer des mégacapillaires.
- E- Toutes les réponses sont justes.

34. Concernant l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) au cours de la sclérodermie systémique, choisissez les propositions fausses:

- ☒ A- Son diagnostic de certitude repose sur l'IRM cardiaque.
- ☐ B- Elle doit être dépistée annuellement.
- ☒ C- Elle est suspectée si la pression artérielle pulmonaire (PAP) moyenne est inférieure à 15 mmHg au repos.
- ☒ D- L'identification d'une HTAP ne précède jamais le diagnostic de la sclérodermie systémique.
- ☐ E- Elle peut se manifester par un souffle systolique d'insuffisance tricuspidienne.

35. Une femme de 56 ans présente une dermatomyosite, quels sont les autoanticorps spécifiques des myosites les plus fortement associés à une pneumopathie interstitielle (choisissez les réponses justes) :

- ☐ A- Anti M12.
- ☒ B- Anti JO1.
- ☐ C- Anti MDA5.
- ☐ D- Anti SRP.
- ☐ E- Anti NXP2.

36. Au cours des myopathies inflammatoires ; l'IRM musculaire (choisissez les réponses justes):

- ☐ A- Exclut le diagnostic si elle est normale.
- ☐ B- Montre un hyposignal des zones inflammatoires en séquence en suppression de graisse (T2 STIR)
- ☐ C- Permet de guider les biopsies.
- ☐ D- Permet l'évaluation de la réponse thérapeutique.
- ☒ E- Confirme l'activité de la myosite.

37. Les myosites inflammatoires associées aux anticorps anti-MDA 5 sont caractérisées par (choisissez les réponses justes) :

- ☐ A- Une atteinte musculaire obligatoire.
- ☐ B- Une atteinte respiratoire rapidement progressive.
- ☐ C- Une atteinte cutanée à type de calcifications.
- ☐ D- Une atteinte articulaire.
- ☒ E- Toutes les réponses sont justes.

38. Quel élément est caractéristique d'une myosite nécrosante auto-immune (MNAI), choisissez la réponse juste :

- ☐ A- L'évolution de la maladie est lentement progressive.
- ☒ B- La présence fréquente d'anticorps anti-SRP ou anti-HMGCR.
- ☐ C- Le taux des CK est peu élevé (< 500 UI/L).
- ☐ D- L'histologie retrouve un important infiltrat inflammatoire dense.
- ☒ E- Toutes les réponses sont justes.

39. Le syndrome pneumo-rénal au cours des vascularites systémiques se caractérise par (choisissez les réponses justes) :

- ☐ A- La présence d'une atteinte pulmonaire type asthme bronchique.
- ☐ B- La présence d'une atteinte rénale type syndrome néphrotique pur.
- ☐ C- La présence obligatoire des anticorps anticytoplasme des neutrophiles (ANCA).
- ☒ D- Une fréquence faible mais un pronostic sombre.
- ☐ E- La présence de croissants glomérulaires à l'histologie rénale.

40. Concernant l'artérite à cellules géantes, choisissez les réponses fausses :

- ☐ A- Elle peut provoquer une cécité brutale si elle n'est pas traitée rapidement.
- ☐ B- Elle touche plus fréquemment les femmes surtout âgées de plus de 50 ans.
- ☒ C- L'imagerie par PET-scan n'a aucune utilité au diagnostic en cas d'atteinte des gros vaisseaux.
- ☐ D- La biopsie de l'artère temporale est l'examen de référence pour le diagnostic.
- ☐ E- Elle peut s'associer à une pseudopolyarthrite rhizomélisque.

41. Le syndrome de Cogan est caractérisé par (choisissez les réponses justes):

- A- Une aortite possible.
- B- Une fréquence rare.
- C- Un vertige.
- D- Une évolution lente favorable.
- E- Toutes les réponses sont justes.

42. A propos de la granulomatose avec polyangéite (GPA), choisissez les réponses fausses :

- A- Elle se manifeste par une glomérulonéphrite pauci-immune, nécrosante et segmentaire.
- B- Elle se manifeste par un écoulement nasal purulent ou sanglant.
- ☒ C- Elle atteint surtout les vaisseaux de gros calibre.
- D- Elle se manifeste par un syndrome pneumo-rénal.
- E- Elle se manifeste par des lésions de vascularite coronaire.

43. A propos de l'atteinte rénale au cours des vascularites systémiques, choisissez les propositions justes :

- A- L'HTA reno-vasculaire est toujours présente.
- ☒ B- L'atteinte microvasculaire glomérulaire peut se manifester par un syndrome néphrotique.
- ☒ C- La détection des ANCA et les anticorps anti-MBG peut orienter l'étiologie.
- D- La glomérulonéphrite rapidement progressive peut se manifester par des croissants glomérulaires.
- E- Toutes les propositions sont justes.

44. A propos des vascularites cryoglobulinémiques, choisissez les propositions fausses :

- A- Elles se manifestent par un purpura vasculaire.
- H- Elles s'associent souvent à l'hépatite B.
- I- Elles se manifestent par une hypertension artérielle rénovasculaire.
- ☒ E- Elles se manifestent par une neuropathie périphérique.
- B- L'atteinte rénale est exclusivement glomérulaire pauci-immune.

45. Chez l'enfant, la vascularite à IgA ou Purpura Rhumatoïde (PR) (choisissez les réponses justes) :

- A- Est une vascularite touchant les vaisseaux de gros calibre.
- ☒ B- Se manifeste par un purpura vasculaire, symétrique, palpable, déclive, membres inférieurs.
- C- Ne donne jamais d'atteinte digestive.
- D- Responsable d'arthralgies ou d'arthrites précédant parfois l'atteinte cutanée.
- E- Toutes les réponses sont justes.

46. À propos de la maladie de Kawasaki, choisissez les réponses justes :

- A- Elle touche préférentiellement les enfants de plus de 10 ans.
- B- La conjonctivite de la maladie de Kawasaki est bilatérale et purulente.
- C- L'atteinte cardiaque détermine la gravité de la maladie.
- D- L'éruption cutanée de type exanthème non vésiculeux est spécifique de la maladie.
- E- Les immunoglobulines sont le traitement de première intention.

47. Un garçon âgé de 08 ans présente des épisodes fébriles récurrents, durant 2 à 3 jours, associés à des douleurs abdominales et des myalgies sans autres signes. Sa CRP est élevée en crise. Choisissez les propositions justes :

- A- Le syndrome PFAPA est le diagnostic le plus probable.
- B- L'évolution se fait vers la guérison spontanée sans laisser de séquelles.
- ☒ C- La fièvre méditerranéenne familiale est une cause possible.
- D- La complication la plus redoutée est l'amylose AA.
- ☒ E- Le traitement de fond repose sur la colchicine.

48. Concernant les particularités des maladies auto-immunes pédiatriques, choisissez les réponses fausses :

- A- Elles peuvent être la seule manifestation du déficit immunitaire.

- B- Elles peuvent retentir sur la croissance staturo-pondérale.
- C- Le lupus monogénique est lié à un déficit en complément ou à une production excessive d'INF alpha.
- D- Les maladies auto-immunes sont plus fréquentes en pédiatrie.
- E- Le lupus monogénique est très sensible aux corticoïdes.

49. Quel traitement, est obligatoirement associé avec le méthotrexate ? (choisissez la réponse juste) :

- A- Les anti-Inflammatoires non stéroïdiens.
- B- Les antalgiques.
- ☒ C- L'acide folique.
- D- Les corticoïdes.
- E- Un antihistaminique.

50. Concernant le cyclophosphamide, choisissez les réponses justes :

- ☒ A- Il est contre-indiqué pendant la grossesse.
- B- Son effet est cycle-indépendant, il agit sur les cellules en phase G0.
- * C- Il expose à un risque de cystite hémorragique.
- D- Il est principalement utilisé dans le traitement de la polyarthrite rhumatoïde bénigne.
- E- Il nécessite une bonne hydratation avant et après perfusion.

Bon courage