



Maladies de Système



Dr Zohra Khodja
27/02/2026



Programme

Séance 01 :

- Introduction aux maladies de système ;
- Lupus Erythémateux Systémique .

Séance 02 :

- Maladie de Sjogren ;
- Myopathie inflammatoire .

Séance 03 :

- Sclérodémie Systémique ;
- Acrosyndrome .

Séance 04 :

- SAPL ;
- Thrombophilie .

Séance 05 :

- Vascularites ;
- Maladie de Behçet .

Séance 06 :

- Déficits Immunitaires ;
- Maladies rares .

Séance 07 :

- Granulomatoses ;
- Principe du Traitement en MI .

Séance 08 :

- Maladies Auto-Inflammatoires ;
- Amylose.

Séance 09 :

- Interprétation du bilan inflammatoire ;
- Fièvre Prolongée .



- Particularités Chez l'enfant ;
- Entraînement : CC , Croqs , QCM .



Historique

Période	Logique
XIXe siècle	📄 Description clinique
Début XXe	🔬 Anatomopathologie
1940–70	📄 Auto-immunité
1980–2000	📄 Immunologie spécifique
2000–2020	🏠 Classifications
2020+	💊 Thérapies ciblées

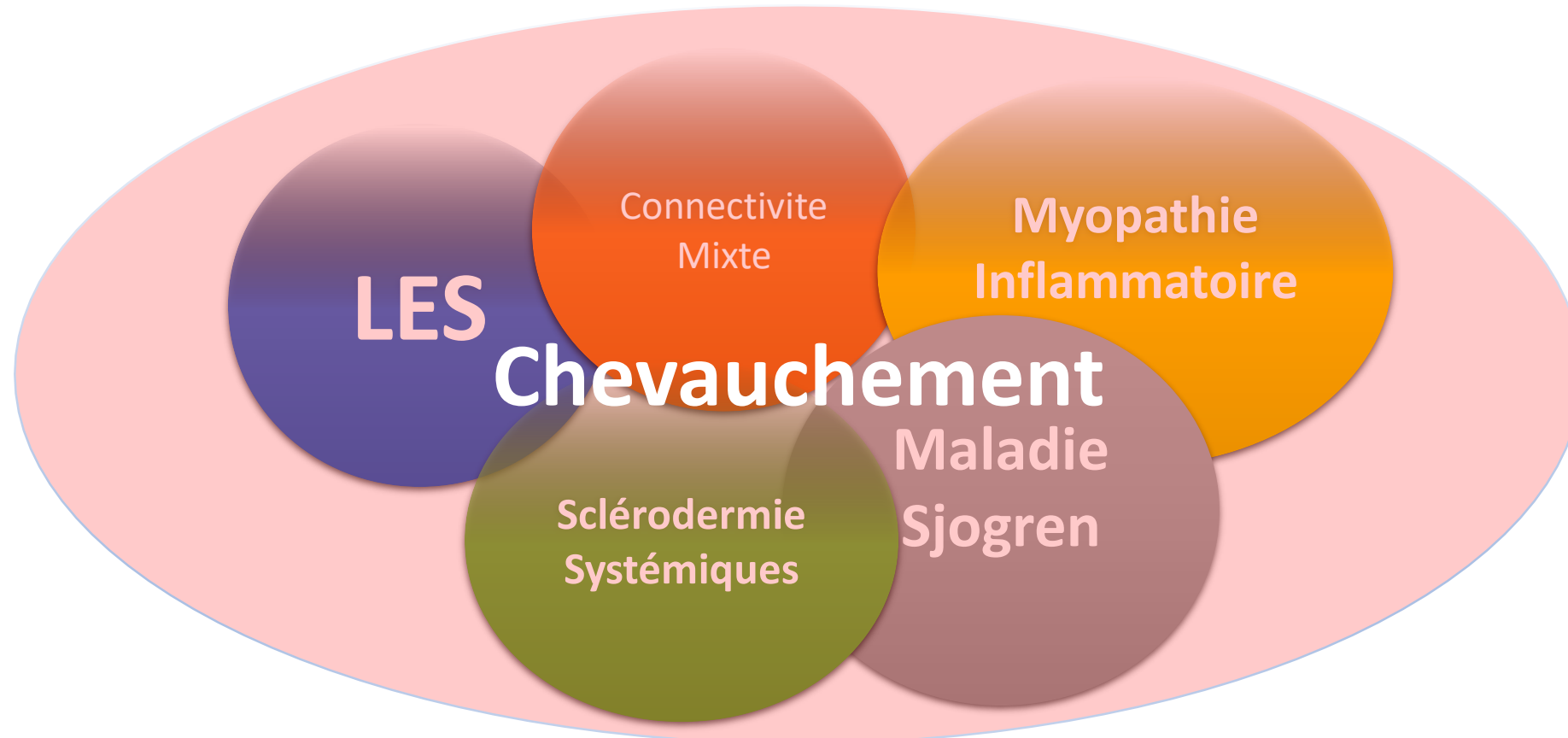


Maladies Systémiques

Connectivites

Vascularites

Maladies Auto-inflammatoire

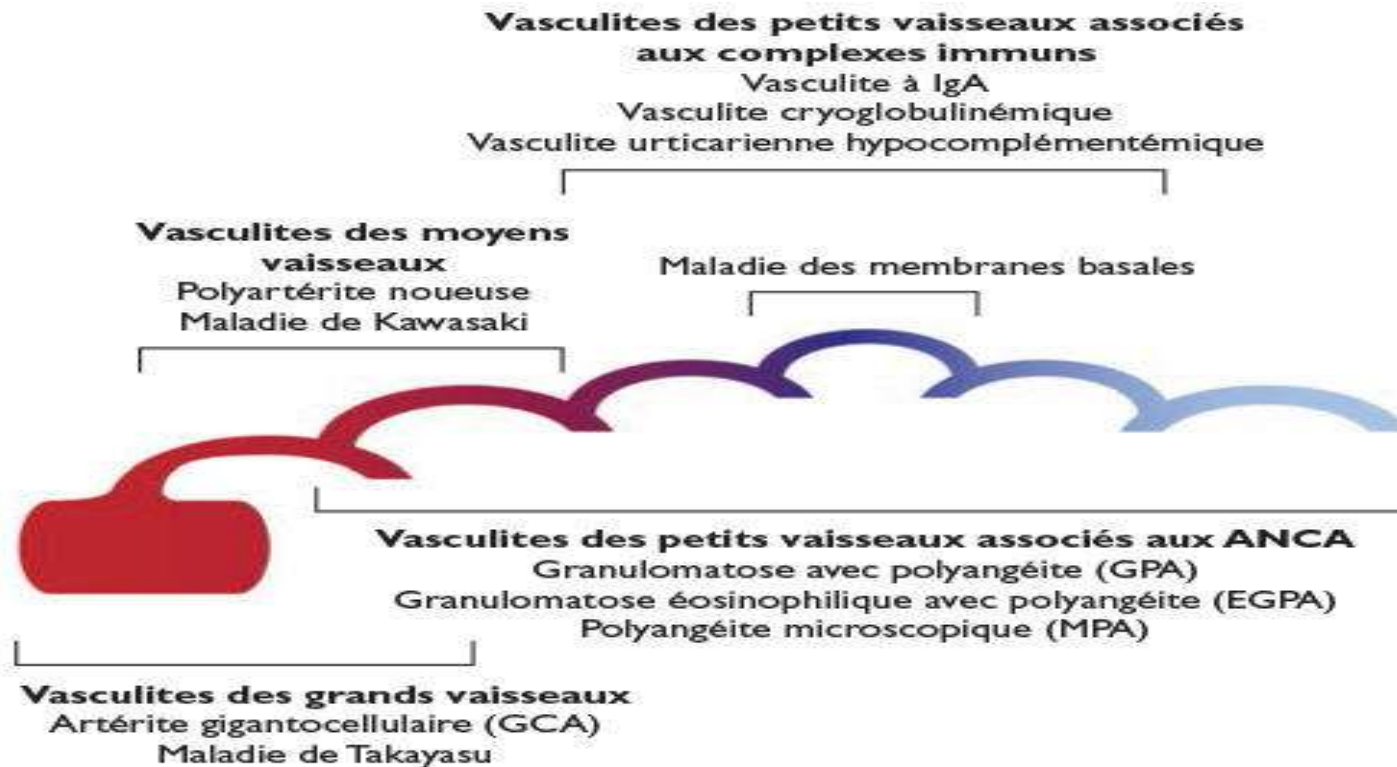


Maladies Systémiques

Connectivites

Vascularites

Maladies Auto-inflammatoire



Maladies Systémiques

Connectivites

Vascularites

Maladies Auto-inflammatoire

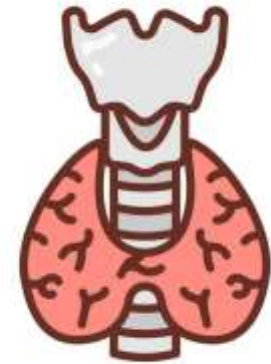
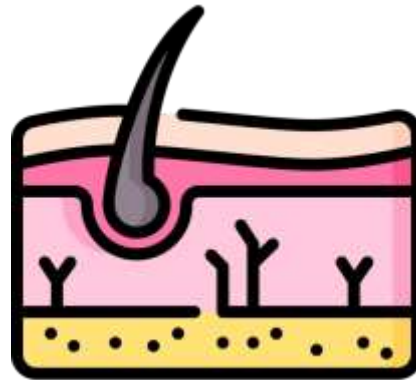
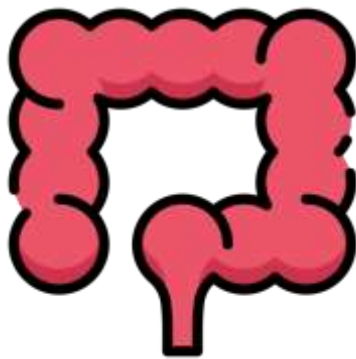
Fièvre
récurrente
héréditaire

- FMF
- TRAPS
- CAPS
- Déficit MVK

Formes non
mendéliennes

- Maladie de Still
- Syndrome de Schnitzler

Maladies Spécifiques d'organes



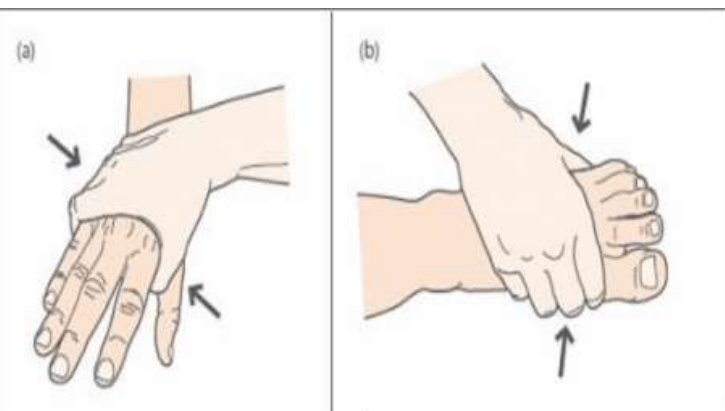
Critères de Classification

Critères	Critères de classification	Critères diagnostiques
Objectif principal	Classer les patients dans des groupes homogènes	Poser un diagnostic individuel
Finalité	Recherche, épidémiologie, essais cliniques	Pratique clinique
Population cible	Groupes de patients	Patient individuel
But	Standardisation scientifique	Prise en charge médicale
Sensibilité	Souvent élevée	Équilibrée
Spécificité	Souvent élevée	Variable selon contexte
Approche	Statistique / probabiliste	Clinique / globale
Construction	Basée sur des cohortes	Basée sur raisonnement médical
Flexibilité	Rigide	Flexible
Utilisation	Inclusion dans études	Décision thérapeutique
Dépendance au contexte	Faible	Forte
Risque d'erreur clinique	Si utilisé seul pour le diagnostic	Faible si raisonnement global
Exemples	ACR/EULAR, Chapel Hill	Diagnostic clinique + examens
Hierarchie	Secondaire au diagnostic	Primordiale

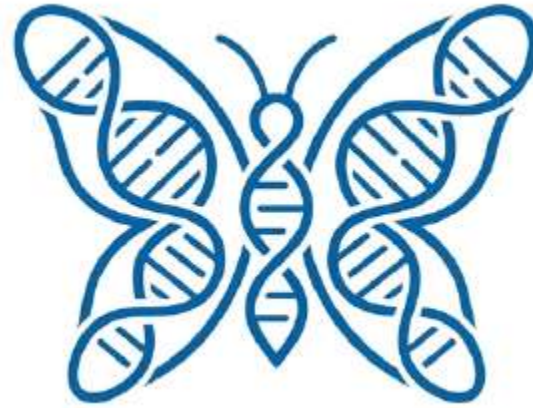
Tableau Comparatif

Critères	Connectivites	Vascularites
Mécanisme	Auto-immunité systémique	Inflammation de la paroi vasculaire
Cible principale	Tissu conjonctif	Vaisseaux sanguins
Type d'atteinte	Diffuse immunologique	Ischémique / nécrotique
Fièvre	Possible	Fréquente
Asthénie / AEG	Fréquente	Très fréquente
Atteinte cutanée	Rash, photosensibilité, sclérose	Purpura, livedo, nécrose
Raynaud	Très fréquent	Rare
Atteinte articulaire	Arthrites fréquentes	Arthralgies possibles
Atteinte musculaire	Myosite, myalgies	Myalgies ischémiques
Atteinte rénale	GN immunologique	Ischémie / GNRP
Atteinte pulmonaire	PID, HTAP	Hémorragie alvéolaire
Atteinte neurologique	Centrale + périphérique	Mononévrite multiple
Atteinte ORL	Rare	Fréquente (GPA)
Exemples	Lupus, Sjögren, myosite	PAN, GPA, Takayasu

Arthralgies



Critères	Inflammatoire	Mécanique
Horaire	Nocturne, matinale	Diurne
Déclenchement	Spontané	À l'effort
Raideur matinale	> 30–60 min	< 15 min
Dérouillage	Amélioration au mouvement	Aggravation au mouvement
Repos	N'améliore pas	Améliore
Effort	Améliore	Aggrave
Réveils nocturnes	Fréquents	Rares
Gonflement	Fréquent	Rare
Chaleur/rougeur	Possible	Absente
Réponse aux AINS	Bonne	Variable
Contexte général	Systemique possible	Absent
Biologie	CRP/VS ↑	Normale
Évolution	Chronique inflammatoire	Dégénérative
Exemples	PR, SPA, lupus	Arthrose, tendinopathies



Lupus Erythémateux Systémique

Dr. KHODJA ZOHRA

27/02/2026

Sommaire :

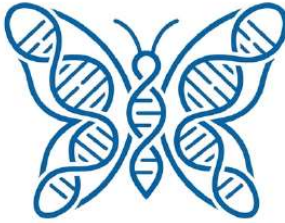
Introduction

Physiopathologie

Diagnostic

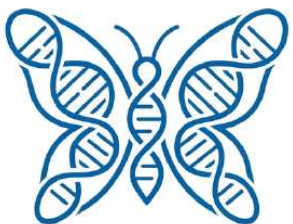
Traitement

Entrainement



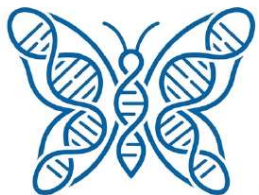
Définition / Epidémiologie

- ✓ Le lupus érythémateux systémique (LES) auto immune, non spécifique d'organe, chronique : poussées / rémission ;
 - Répartition géographique Mondiale ;
 - Répartition temporelle : saisonnière ;
 - Sexe ratio ;
 - Age de survenue ;
 - Polymorphisme clinique ;
 - Pronostic vitale et fonctionnel .



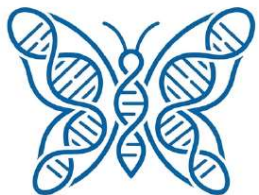
Définition / Epidémiologie

- Le lupus érythémateux systémique (LES) auto immune, non spécifique d'organe, chronique : poussées / rémission ;
- ✓ Répartition géographique Mondiale ;
- Répartition temporelle : saisonnière ;
- Sexe ratio ;
- Age de survenue ;
- Polymorphisme clinique ;
- Pronostic vitale et fonctionnel .



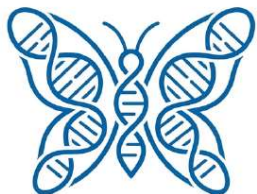
Définition / Epidémiologie

- Le lupus érythémateux systémique (LES) auto immune, non spécifique d'organe, chronique : poussées / rémission ;
- Répartition géographique Mondiale ;
- ✓ Répartition temporelle : saisonnière ;
- Sexe ratio ;
- Age de survenue ;
- Polymorphisme clinique ;
- Pronostic vitale et fonctionnel .



Définition / Epidémiologie

- Le lupus érythémateux systémique (LES) auto immune, non spécifique d'organe, chronique : poussées / rémission ;
 - Répartition géographique Mondiale ;
 - Répartition temporelle : saisonnière ;
 - ✓ Age de survenue ;
 - Sexe ratio ;
 - Polymorphisme clinique ;
 - Pronostic vitale et fonctionnel .
- Tout âge ;
 - Pic de fréquence : 30-39 ans
 - Activité génitale ;
 - Grossesse .



Définition / Epidémiologie

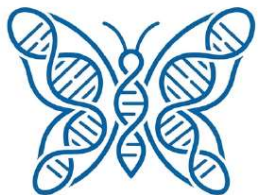
- Le lupus érythémateux systémique (LES) auto immune, non spécifique d'organe, chronique : poussées / rémission ;
- Répartition géographique Mondiale ;
- Répartition temporelle : saisonnière ;
- Age de survenue ;
- ✓ Sexe ratio ;
- Polymorphisme clinique ;
- Pronostic vitale et fonctionnel .



13 : 1

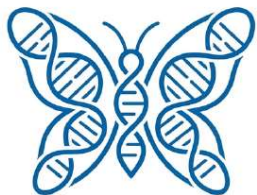


2 : 1



Définition / Epidémiologie

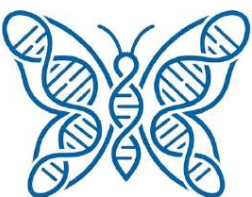
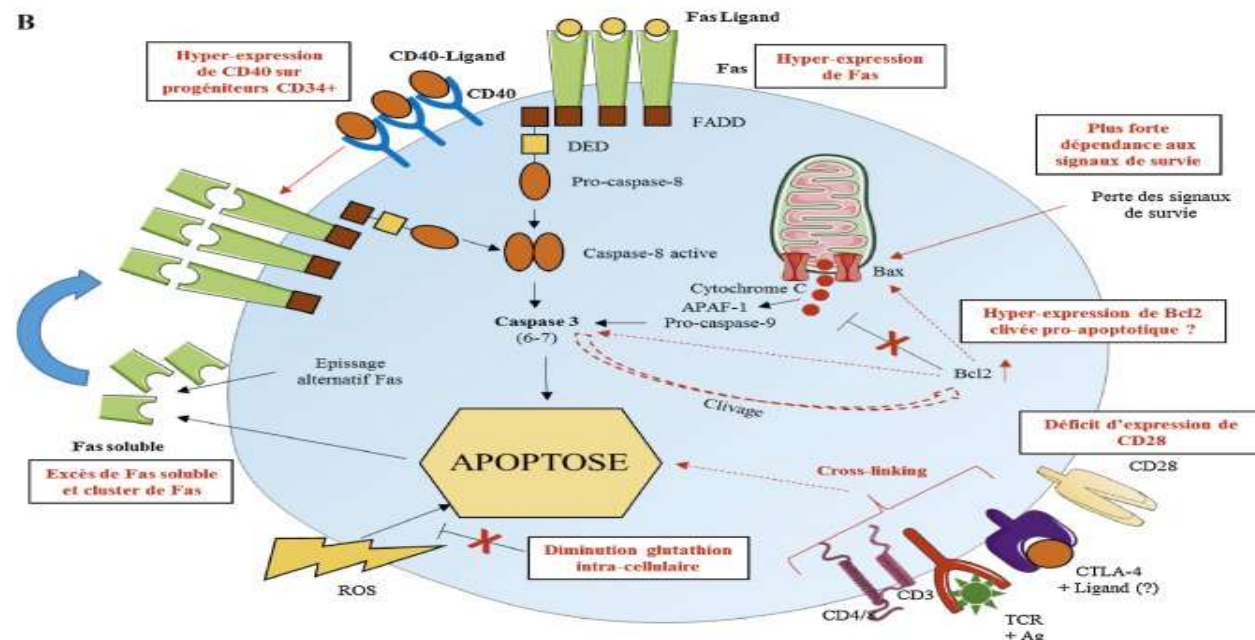
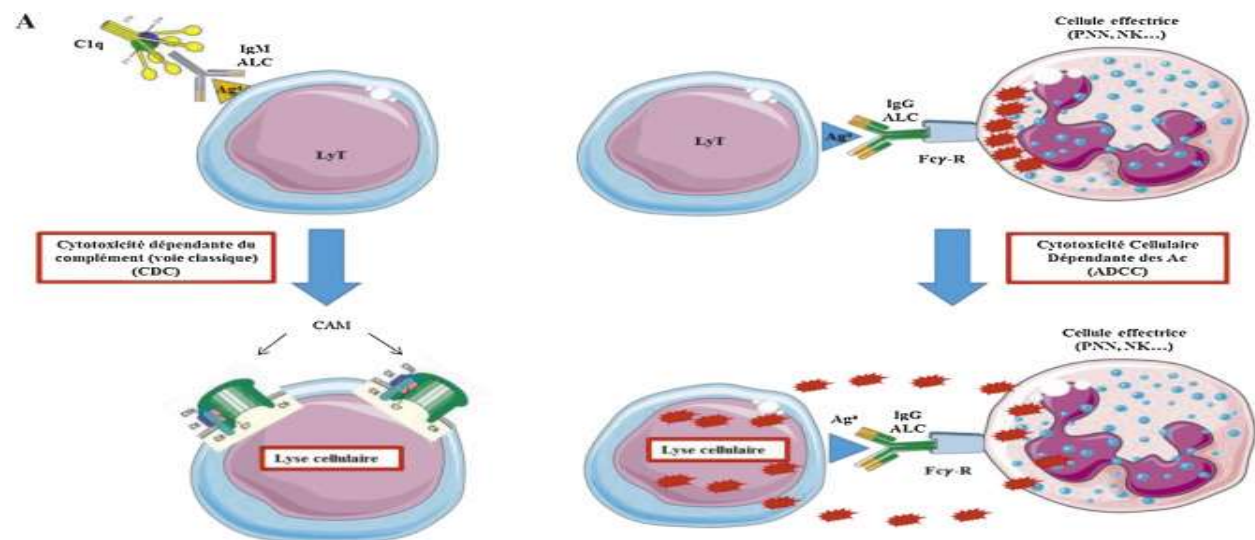
- Le lupus érythémateux systémique (LES) auto immune, non spécifique d'organe, chronique : poussées / rémission ;
- Répartition géographique Mondiale ;
- Répartition temporelle : saisonnière ;
- Age de survenue ;
- Sexe ratio ;
- ✓ Polymorphisme clinique ;
- ✓ Pronostic vitale et fonctionnel .





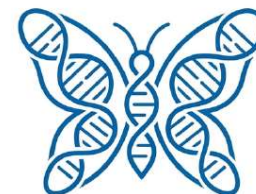
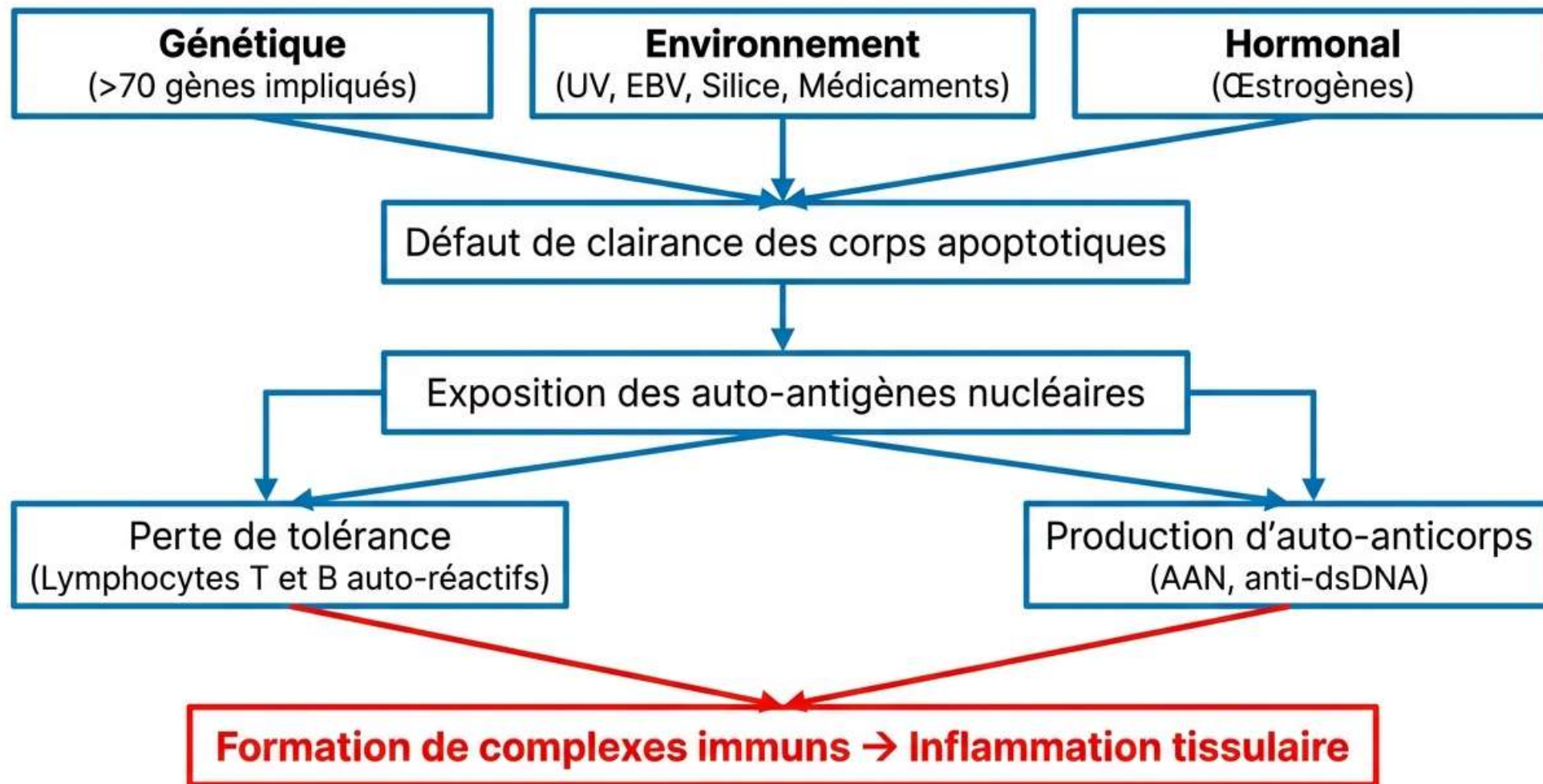
Physiopathologie :

- ✓ Clairance apoptotique altérée ;
- ✓ Immunité innée : complément ;
- ✓ Immunité adaptative : auto-anticorps



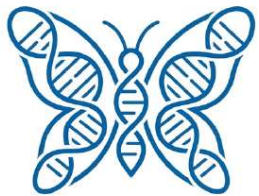
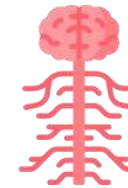
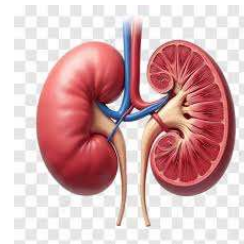
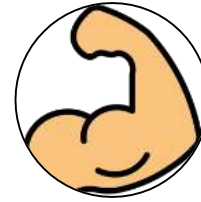


Physiopathologie :



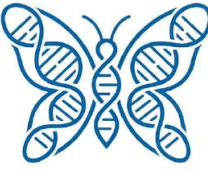


Diagnostic clinique



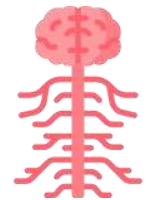
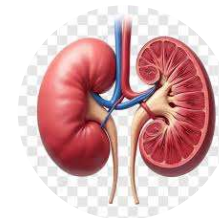


Diagnostic clinique



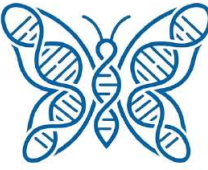
Manifestations générales :

- Asthénie : +++
- Fièvre : poussée
- Anorexie ;
- Amaigrissement .





Diagnostic clinique



Manifestations cutanées :

Lupus aigu

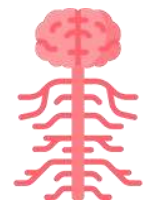
- Vespertilio
- Erosion buccale
- Cheleite

Lupus Subaigu

- Annulaire
- Psoriasiforme

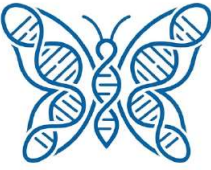
Lupus chronique

- Discoïde
- Engelure
- Tumidus
- Panniculite (Lupus profundus)

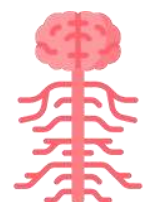




Diagnostic clinique

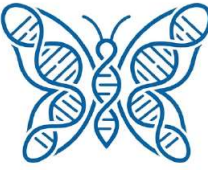


Manifestations cutanées :



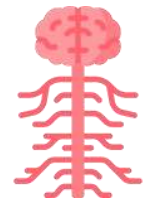


Diagnostic clinique



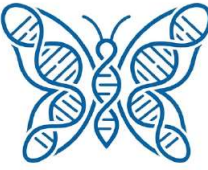
Manifestations Articulaires :

- Arthralgie ;
- Arthrite ;
- Ostéoporose ;
- Ostéonécrose ;
- Rhumatisme de Jaccoud .





Diagnostic clinique

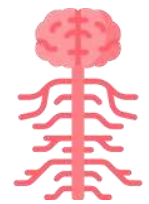
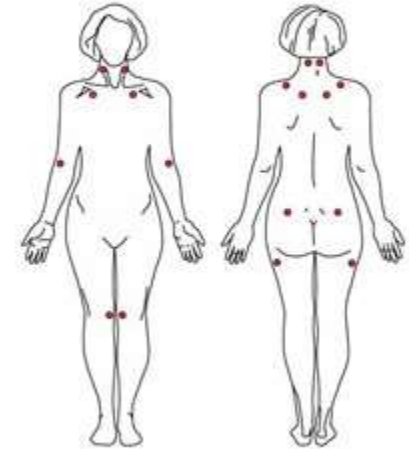


Manifestations Musculaire :

- Myalgie ;
- Déficit musculaire ;
- Fatigabilité musculaire ;
- Fibromyalgie .

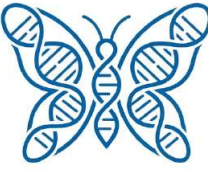
ACR Criteria for Fibromyalgia

- ACR criteria
 - History of chronic widespread pain ≥ 3 months
 - Patients must exhibit ≥ 11 of 18 tender points
- Inclusion of other symptoms did not improve the accuracy of the criteria
- No exclusions for other diseases or abnormal laboratory/radiographic findings
- ACR criteria are both sensitive (88.4%) and specific (81.1%)



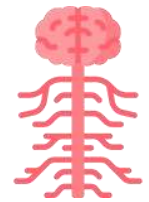


Diagnostic clinique



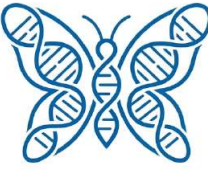
Manifestations Pulmonaire :

- Pleurésie : +++
- Atteinte parenchymateuse ;
- Atteinte interstitielle ;
- HTAP .



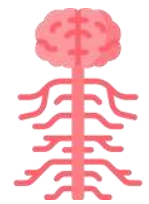
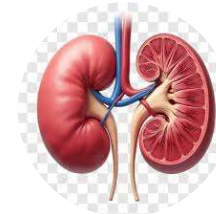
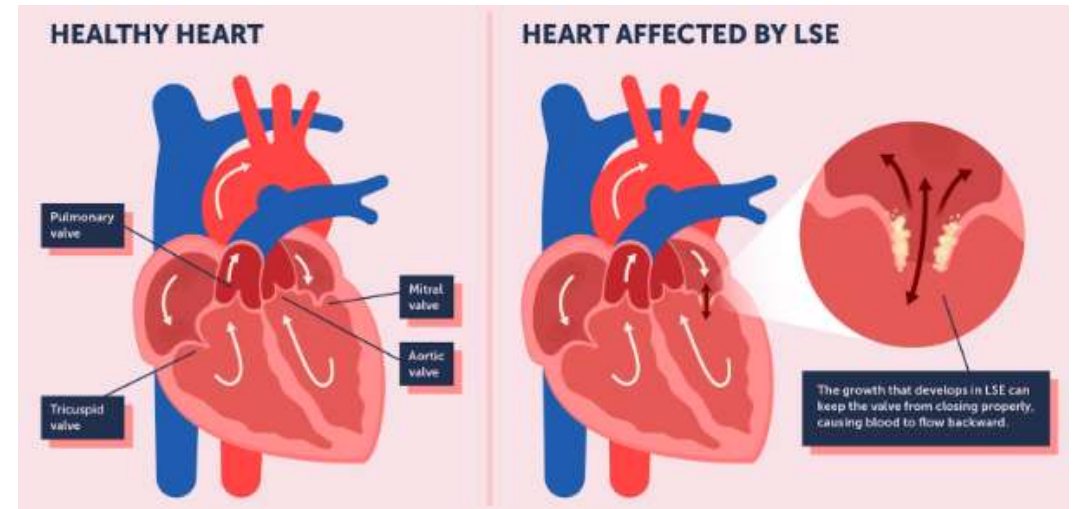


Diagnostic clinique



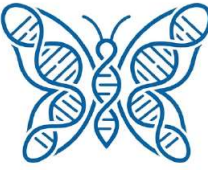
Manifestations cardiaques :

- Péricardite ;
- Myocardite (myocardo - péricardite)
- Endocardite de Liebmann-Sacks ;
- Atteinte coronaire .



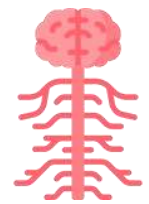


Diagnostic clinique



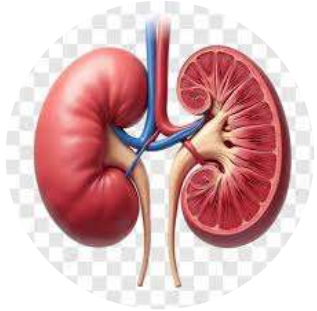
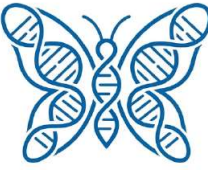
Manifestations Vasculaire :

- Phénomène de Raynaud ;
- HTAP ;
- Artérielle et veineuse .





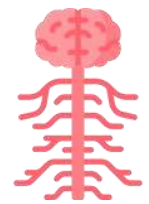
Diagnostic clinique



Manifestations Rénale :

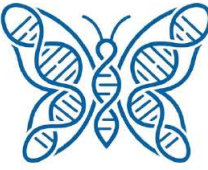
- Atteinte glomérulaires : +++
- Rôle de dépistage ;
- Classification histologique .

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





Diagnostic clinique



Manifestations Rénale :

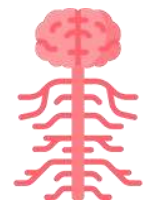
- Atteinte glomérulaires : +++
- Rôle de dépistage ;
- Classification histologique .

Lésions actives (le % d'activité correspond au % de glomérules présentant des lésions actives)

- Hypercellularité endocapillaire ± leucocytes avec réduction luminale substantielle,
- Caryorrhexis,
- Nécrose fibrinoïde,
- Rupture de la membrane basale glomérulaire,
- Croissants cellulaires ou fibrocellulaires,
- Dépôts sous-endothéliaux (wire-loops),
- Agrégats intra-luminaux.

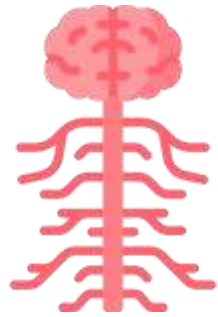
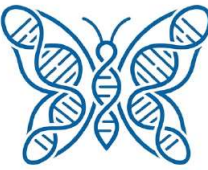
Lésions chroniques (le % de chronicité correspond au % de glomérules présentant des lésions de chronicité)

- Sclérose glomérulaire (segmentaire, globale),
- Adhérences fibreuses,
- Croissants fibreux.





Diagnostic clinique



Manifestations neurologique :

- SNC ;
- SNP ;
- Psychiatrique .

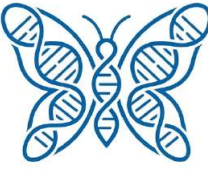
Système nerveux central	
1	Méningite aseptique
2	Atteintes cérébrovasculaires
3	Syndromes démyélinisants
4	Céphalées (dont migraine et hypertension intracrânienne bénigne)
5	Mouvements anormaux (chorée)
6	Myélopathies
7	Troubles épileptiques
8	Syndromes confusionnels aigus
9	Troubles anxieux
10	Troubles cognitifs
11	Troubles de l'humeur
12	Psychoses

Système nerveux périphérique	
13	Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire démyélinisante (Syndrome de Guillain-Barré)
14	Neuropathies autonomes
15	Mononeuropathie, unique/multiple
16	Myasthénie
17	Neuropathie crânienne
18	Plexopathie
19	Polyneuropathie



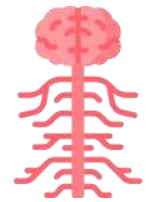


Diagnostic clinique



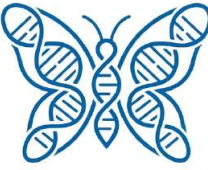
Manifestations Digestives :

- Ascite ;
- Dysphagie , RGO , Ulcérations ;
- Entérite (Vascularite méésentérique)
- Hépatite ;
- Pancréatite .





Diagnostic

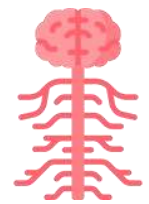


Manifestations Lymphoganglionnaire

Manifestations Ophtalmologiques

Manifestations ORL

Manifestations Gonadique





Diagnostic Paraclinique

Syndrome inflammatoire

Atteinte hématologique

Consommation du complément

Sérologie

- VS accélérée
- Electrophorèse des protéines ;
- CRP classiquement négative .



- Infection
- Sérite





Diagnostic Paraclinique

Syndrome inflammatoire

Atteinte hématologique

Consommation du complément

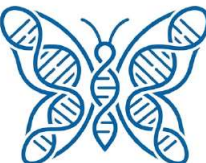
Sérologie

Pancytopenie :

- Anémie ;
- Thrombopénie ;
- Neutropénie .



- Atteinte centrale
- Hémolyse auto-immune : TCD
- Anémie et Lymphopénie inflammatoire





Diagnostic Paraclinique

Syndrome inflammatoire

Atteinte hématologique

Consommation du complément

Sérologie

Hypocomplémentémie :

- C3 ;
- C4 ;
- Activité CH50 .





Diagnostic Paraclinique

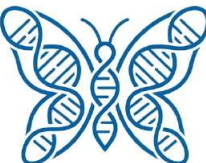
Syndrome inflammatoire

Atteinte hématologique

Consommation du complément

Sérologie

- **AAN** : Immunofluorescence sur Cellules Hep-2 , méthode de référence , seuil de positivité : 1/80 , autres méthodes : ELISA , ...
- **Ac anti DNAsn** : Très spécifiques , marqueur de gravité ;
- **Ac anti Sm** : hautement spécifique ;
- **Ac anti SSA/Ro , Lo/SSB** ;
- **Ac anti RNP- RNP/Sm** ; **Nucleosomes** , **Histones** , ...
- **APL** .





Diagnostic Paraclinique

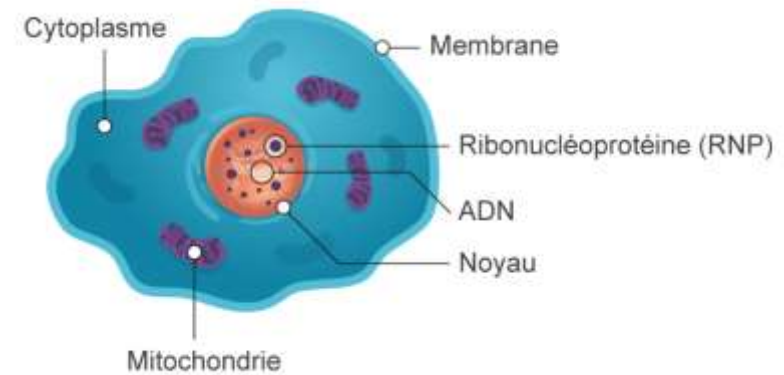
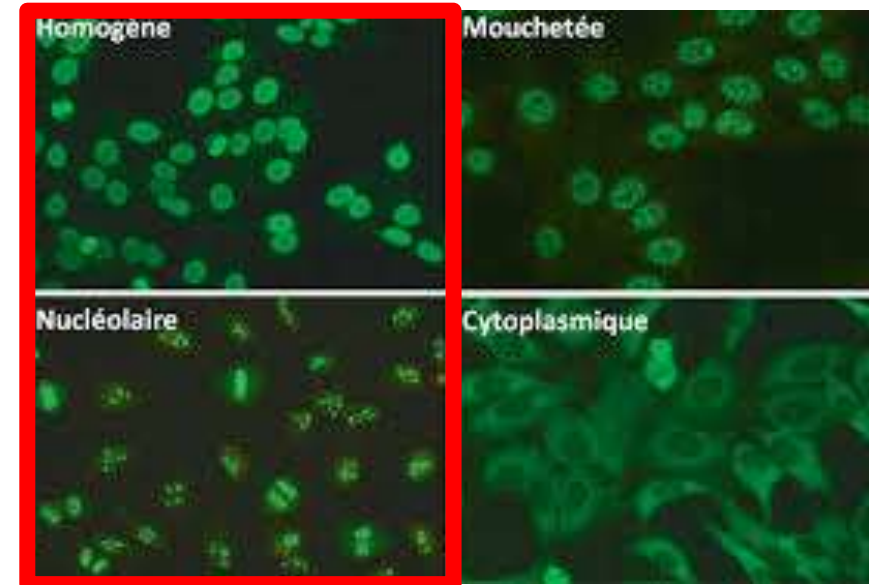
Syndrome inflammatoire

Atteinte hématologique

Consommation du complément

Sérologie

Aspect des AAN





Diagnostic

- Critères de classification du lupus systémique EULAR/ACR 2019 ;
- La maladie peut être classifiée « LS » si un critère clinique ET un score total \geq à 10 avec une sensibilité de 96 % et une spécificité de 93 %.

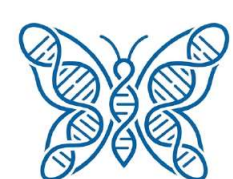
Critère d'entrée obligatoire :
Recherche d'ANA \geq 1/80e sur cellules HEp2 (ou test équivalent)

+

Critère(s) supplémentaire(s)

Ne pas compter comme critère, si une autre explication que le LS est plus probable
Une seule occurrence du critère est suffisante pour qu'il soit comptabilisé
Il n'est pas nécessaire que les critères soient présents simultanément
Pour chaque domaine c'est le critère au score le plus élevé qui est comptabilisé

Signes cliniques (critères)	Score
Signes constitutionnels Fièvre	2 points
Signes hématologiques Leucopénie Thrombopénie Hémolyse d'origine auto-immune	3 points 4 points 4 points
Signes neuro-psychiatriques Délire Psychose Convulsions	2 points 3 points 5 points
Signes cutané-muqueux Alopécie non cicatricielle Erosion buccale Lupus discoïde OU subaigu Lupus aigu	2 points 2 points 4 points 6 points
Sérites Epanchement pleural ou péricardique Péricardite aiguë	5 points 6 points
Signes articulaires Atteinte articulaire	6 points
Signes rénaux Protéinurie $>$ 0,5 g/24h Glomérulonéphrite lupique de classe II ou V Glomérulonéphrite lupique de classe III ou IV	4 points 8 points 10 points
Signes immunologiques Anticardiolipine ou anti-beta2GP1 ou anticoagulant circulant C3 OU C4 bas C3 ET C4 bas Anti-ADN natif OU anti-Sm	2 points 3 points 4 points 6 points



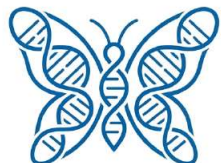


Evaluation de l'activité

- Score de Séléna Sledai ;
- Activité à partie de 4 points

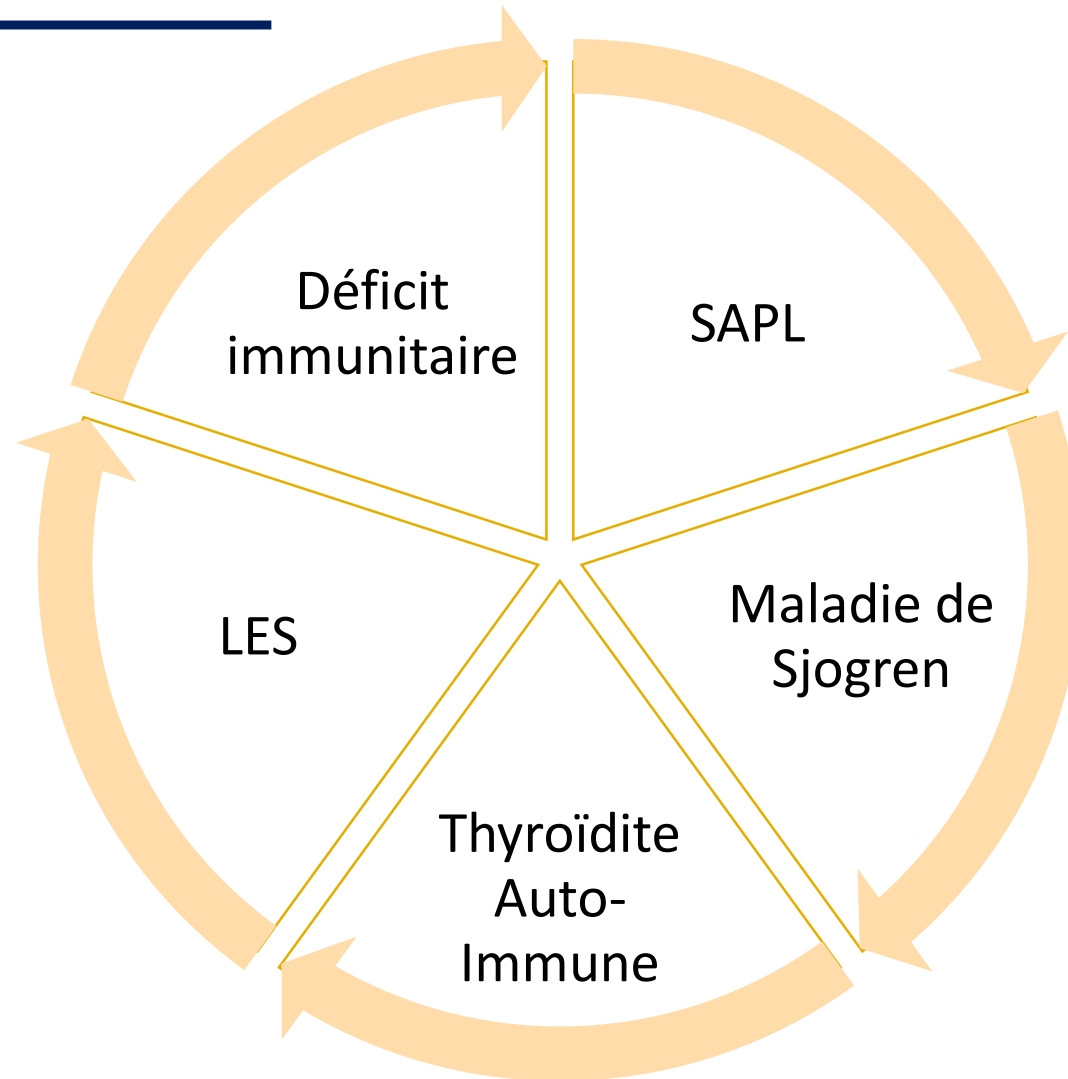
Check if			
Wt	Present	Descriptor	Definition
8	<input type="checkbox"/>	Seizure	Recent onset (last 10 days). Exclude metabolic, infectious or drug cause, or seizure due to past irreversible CNS damage.
8	<input type="checkbox"/>	Psychosis	Altered ability to function in normal activity due to severe disturbance in the perception of reality. Include hallucinations; incoherence; marked loose associations; impoverished thought content; marked illogical thinking; bizarre, disorganized or catatonic behavior. Exclude uremia and drug causes.
8	<input type="checkbox"/>	Organic brain syndrome	Altered mental function with impaired orientation, memory or other intellectual function, with rapid onset and fluctuating clinical features. Include clouding of consciousness with reduced capacity to focus, and inability to sustain attention to environment, plus at least 2 of the following: perceptual disturbance, incoherent speech, insomnia or daytime drowsiness, or increased or decreased psychomotor activity. Exclude metabolic, infectious or drug causes.
8	<input type="checkbox"/>	Visual disturbance	Retinal and eye changes of SLE. Include cytoid bodies, retinal hemorrhages, serous exudate or hemorrhages in the choroid, optic neuritis, scleritis or episcleritis. Exclude hypertension, infection or drug causes.
8	<input type="checkbox"/>	Cranial nerve disorder	New onset of sensory or motor neuropathy involving cranial nerves. Include vertigo due to lupus.
8	<input type="checkbox"/>	Lupus headache	Severe persistent headache: may be migrainous, but must be nonresponsive to narcotic analgesia.
8	<input type="checkbox"/>	CVA	New onset of cerebrovascular accident(s). Exclude arteriosclerosis or hypertensive causes.
8	<input type="checkbox"/>	Vasculitis	Ulceration, gangrene, tender finger nodules, periungual infarction, splinter hemorrhages, or biopsy or angiogram proof of vasculitis.
4	<input type="checkbox"/>	Arthritis	More than 2 joints with pain and signs of inflammation (i.e., tenderness, swelling or effusion).
4	<input type="checkbox"/>	Myositis	Proximal muscle aching/weakness, associated with elevated creatine phosphokinase/aldolase or electromyogram changes or a biopsy showing myositis.
4	<input type="checkbox"/>	Urinary casts	Heme-granular or red blood cell casts.
4	<input type="checkbox"/>	Hematuria	>5 red blood cells/high power field. Exclude stone, infection or other cause.
4	<input type="checkbox"/>	Proteinuria	New onset or recent increase of more than 0.5 gm/24 hours.
4	<input type="checkbox"/>	Pyuria	>5 white blood cells/high power field. Exclude infection.
2	<input type="checkbox"/>	Rash	Ongoing inflammatory lupus rash.
2	<input type="checkbox"/>	Alopecia	Ongoing abnormal, patchy or diffuse loss of hair due to active lupus.
2	<input type="checkbox"/>	Mucosal ulcers	Ongoing oral or nasal ulcerations due to active lupus.
2	<input type="checkbox"/>	Pleurisy	Classic and severe pleuritic chest pain or pleural rub or effusion or new pleural thickening due to lupus.
2	<input type="checkbox"/>	Pericarditis	Classic and severe pericardial pain or rub or effusion, or electrocardiogram confirmation.
2	<input type="checkbox"/>	Low complement	Decrease in CH50, C3 or C4 below the lower limit of normal for testing laboratory.
2	<input type="checkbox"/>	Increased DNA binding	>25% binding by Farr assay or above normal range for testing laboratory.
1	<input type="checkbox"/>	Fever	>38°C. Exclude infectious cause.
1	<input type="checkbox"/>	Thrombocytopenia	<100,000 platelets/mm ³ .
1	<input type="checkbox"/>	Leukopenia	<3,000 white blood cells/mm ³ . Exclude drug causes.

_____ **TOTAL SCORE** (Sum of weights next to descriptors marked present)





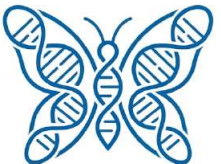
Maladies associées





Lupus induit :

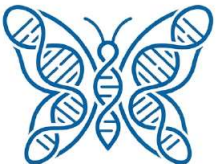
Classes thérapeutiques	Molécules incriminées*
Antibiotiques	Pénicilline, doxycycline, minocycline, isoniazide, fluoroquinolones
Anti-hypertenseurs	
Inhibiteurs calciques	Diltiazem, Nifédipine, Nitrendipine, Vérapamil
Diurétiques	Chlorothiazide, Hydrochlorothiazide, Hydrochlorothiazide + triamterene
Bétabloquants	Acebutolol, Oxprenolol
IEC/ARA2	Captopril, Cilazapril, Enalapril, Lisinopril, Valsartan, Candesartan, Irbesartan
Anti-fongiques	Griseofulvine, Terbinafine, Voriconazole
Antidépresseurs/ thymoregulateurs	Fluoxetine, Bupropion
Chimiothérapies	Capecitabine, Docetaxel, Paclitaxel, Tamoxifene, 5-FU, Doxorubicine, Palbociclib, Pazopanib, Bevacizumab
Anti-histaminiques	Brompheniramine, Cinnarizine + thiethylperazine, Ranitidine, Desloratadine
Immunomodulateurs	Leflunomide, Interferon α et β , Immunoglobulines Intra-veineuse
Inhibiteurs de check-points	Nivolumab, Pembrolizumab, Atezolizumab, Ipilimumab
Anti-épileptiques	Carbamazepine, Phénytoïne, Lamotrigine
Statines	Pravastatine, Simvastatine, Rosuvastatine





Lupus induit :

Anti-fongiques	Griseofulvine, Terbinafine, Voriconazole
Antidépresseurs/ thymoregulateurs	Fluoxetine, Bupropion
Chimiothérapies	Capecitabine, Docetaxel, Paclitaxel, Tamoxifene, 5-FU, Doxorubicine, Palbociclib, Pazopanib, Bevacizumab
Anti-histaminiques	Brompheniramine, Cinnarizine + thiethylperazine, Ranitidine, Desloratadine
Immunomodulateurs	Leflunomide, Interferon α et β , Immunoglobulines Intra-veineuse
Inhibiteurs de check-points	Nivolumab, Pembrolizumab, Atezolizumab, Ipilimumab
Anti-épileptiques	Carbamazepine, Phénytoïne, Lamotrigine
Statines	Pravastatine, Simvastatine, Rosuvastatine
Biothérapies	Etanercept, Efalizumab, Adalimumab, Golimumab, Certolizumab pegol, Infliximab, Secukinumab, Ustekinumab, Abatacept
Inhibiteurs de pompe à protons	Lansoprazole, Omeprazole, Esomeprazole, Pantoprazole
AINS	Naproxene, Piroxicam







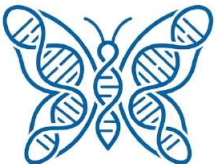
Lupus induit :

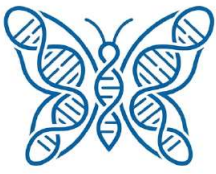
Cas clinique

Lupus érythémateux systémique grave
induit par l'isoniazide

Severe systemic lupus erythematosus
induced by isoniazide

J.L. Rakotoson^a  , D. Randriamanana^a, J.R. Rakotomizao^a, R. Andrianasolo^b, R. Rakotoarivelo^b, A.C.F. Andrianarisoa^a





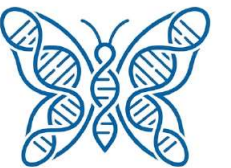
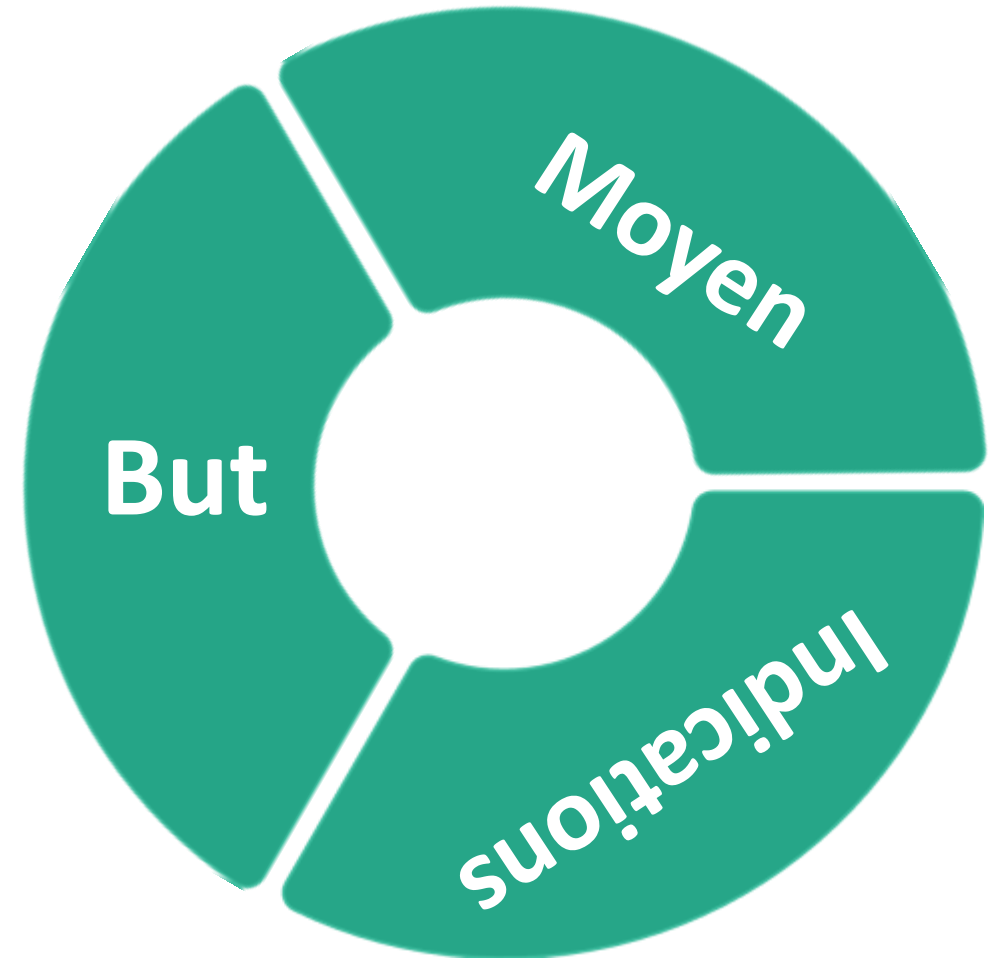
Traitement :

A court terme :

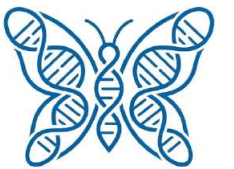
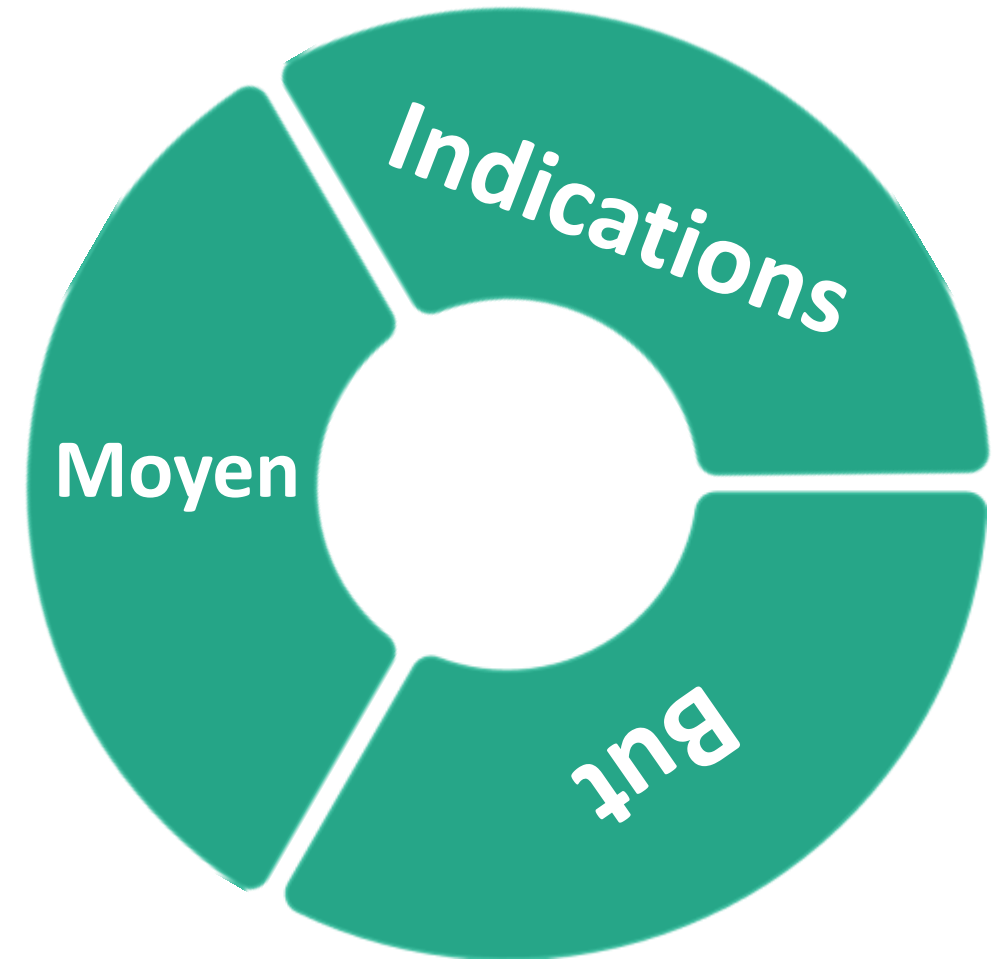
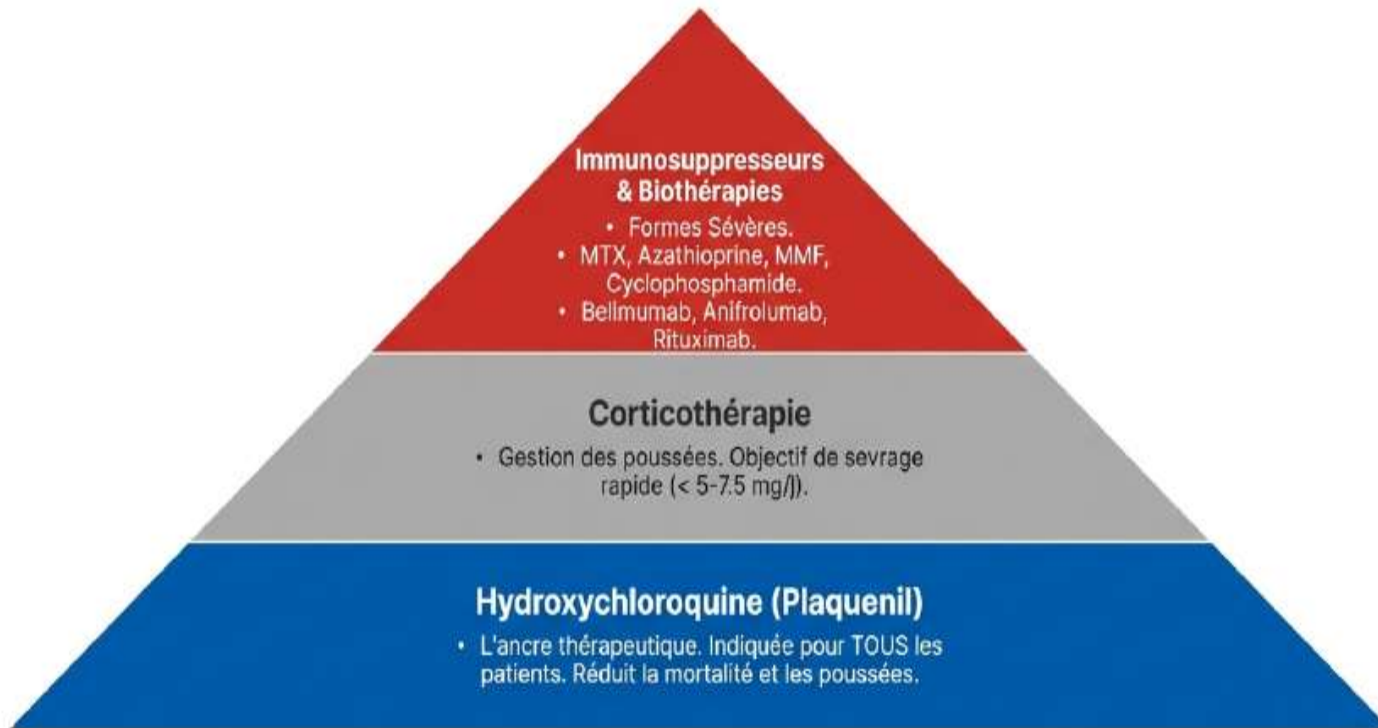
- Contrôler la poussée et Obtenir la rémission
- Préserver le pronostic vital et fonctionnel

A moyen et long terme :

- Prévenir partiellement les poussées
- Limiter les séquelles de la maladie
- Anticiper l'Athérosclérose précoce
- Conserver une bonne qualité de vie



Traitement :



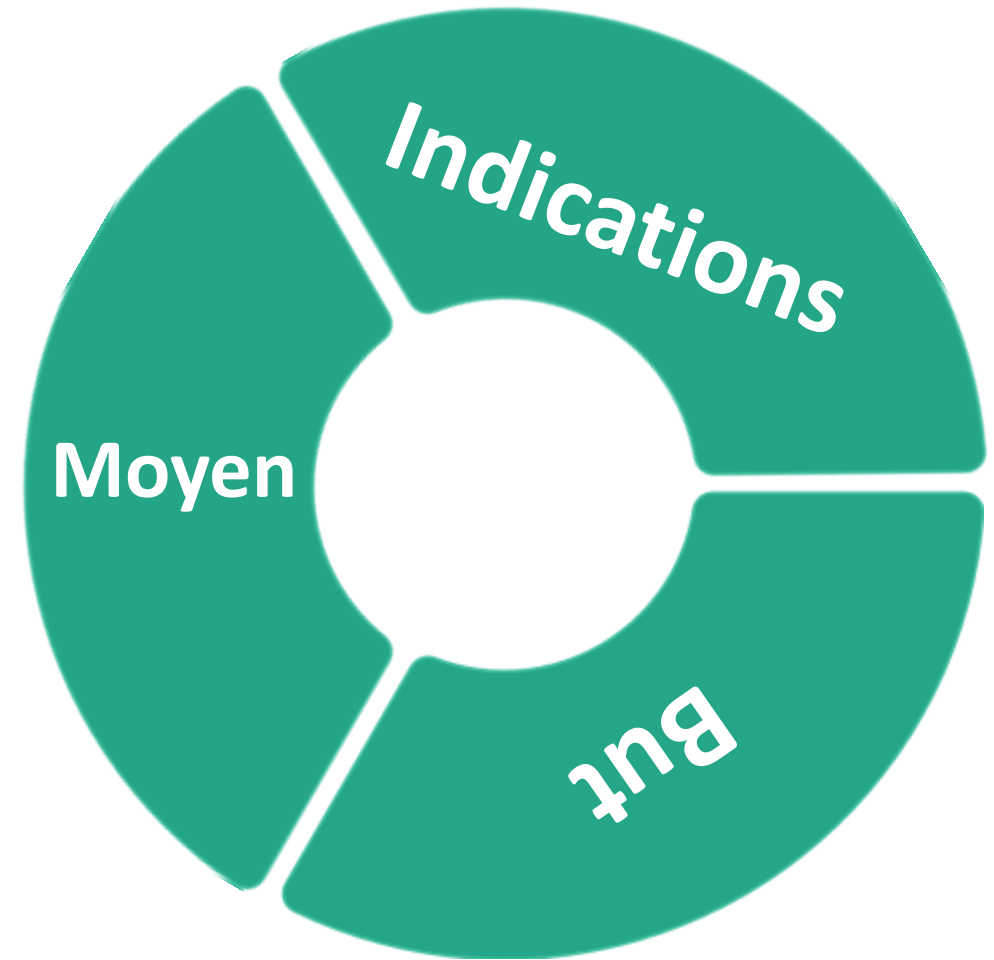
Traitement :

Induction :

- Corticoïdes à forte dose
- Cyclophosphamide et MMF
- Rituximab , Belimumab

Entretien :

- Hydroxychloroquine
- Corticoïdes à faible dose
- Méthotrexate , Azathioprine



Traitement :

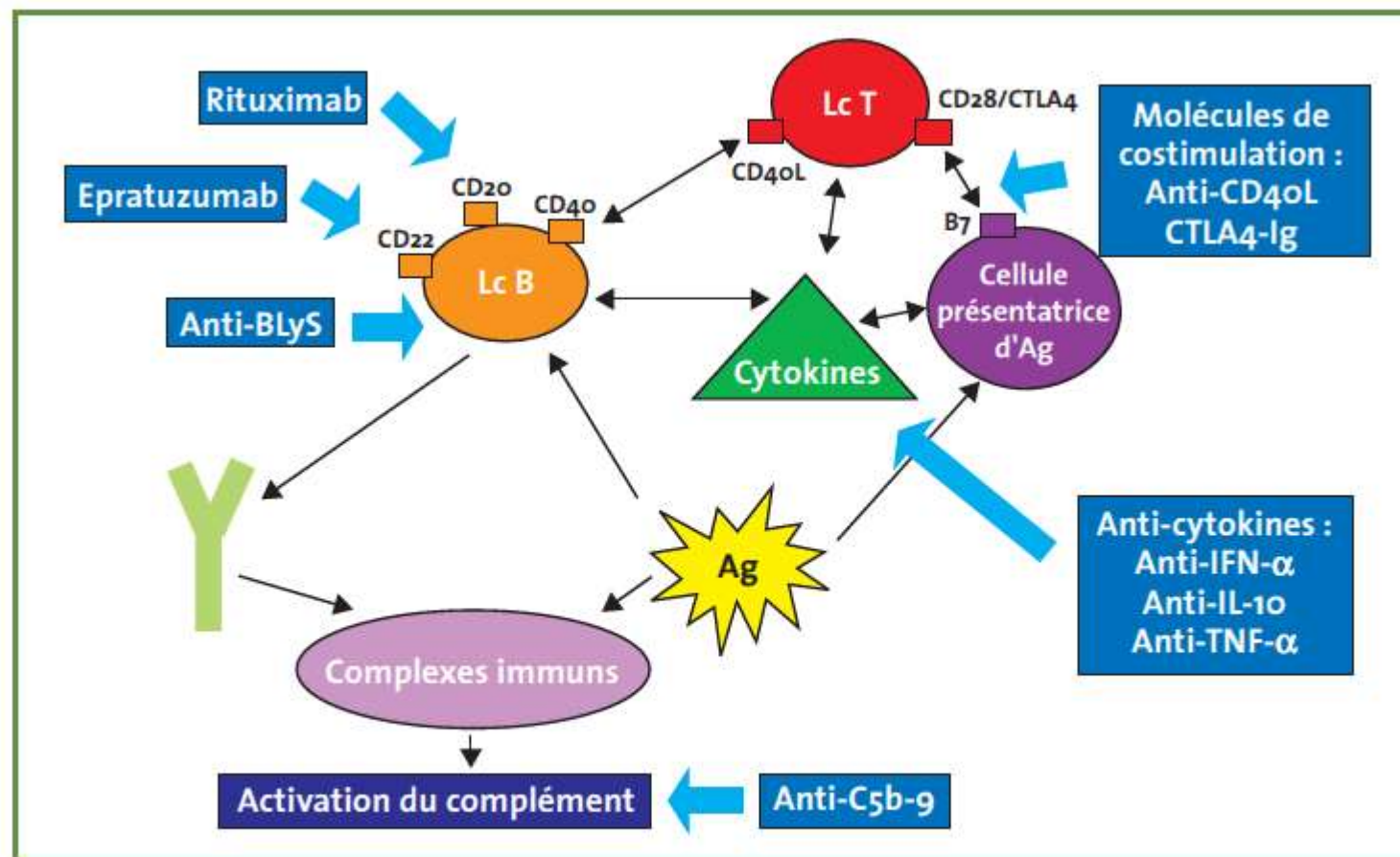


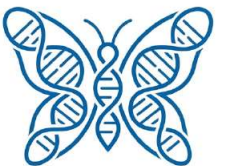
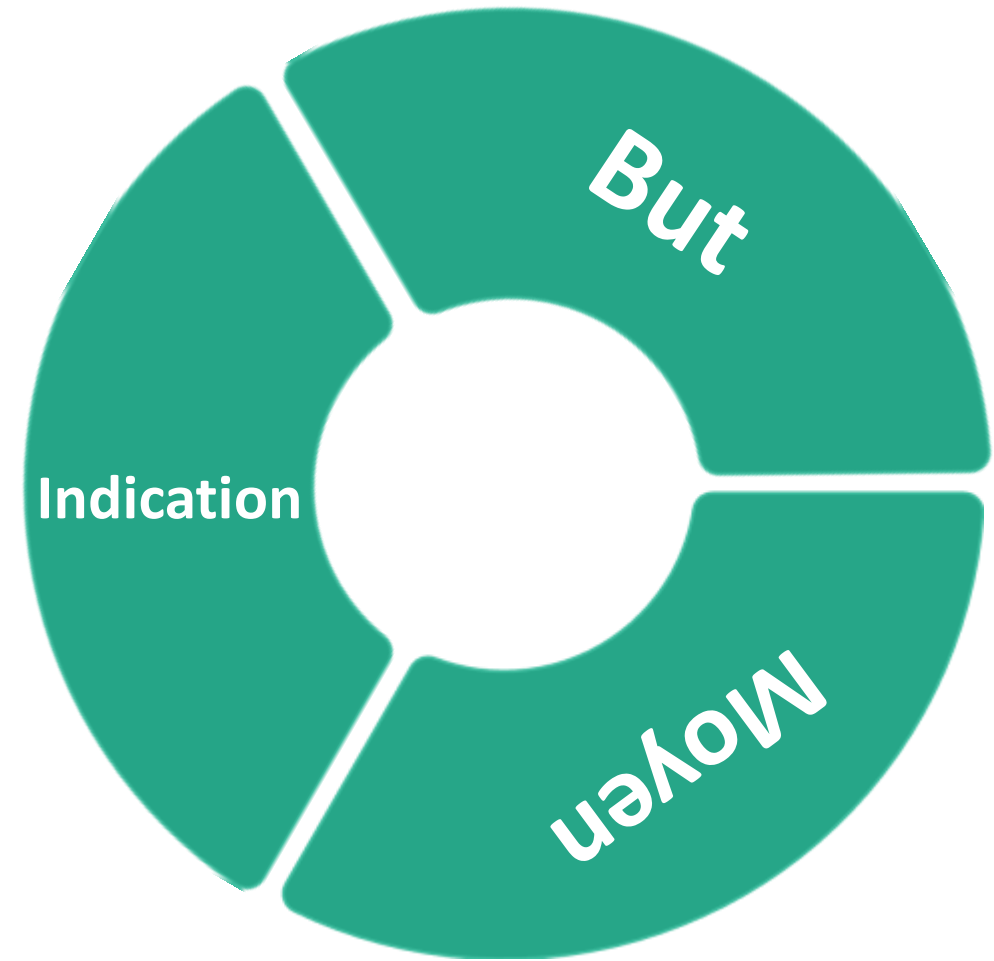
FIG. 1: Les différentes cibles possibles des biothérapies dans le lupus érythémateux systémique d'après Karim M.Y., schéma légèrement modifié [1].



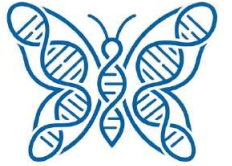
Traitement :

Bilan Pré thérapeutique :

- Ionogramme sanguin, glycémie, albuminémie ; Calcémie – phosphorémie ;
- Électrophorèse des protéines plasmatiques ;
- Bilan lipidique ;
- ECG ;
- Bilan ophtalmologique : examen ophtalmologique, champ visuel central automatisé 10° et OCT-SD ;
- Test de grossesse ;
- TPMT ;
- sérologie VIH, hépatite C et B (AgHBs, AcHBs et Ac HBc) et radiographie de thorax .



Parcours de soins :



Mesures générales :



- Photoprotection



- Effets secondaires : CTC , IS , Biothérapie



- Grossesse programmée



- Toxicité rétinienne



- Risque infectieux

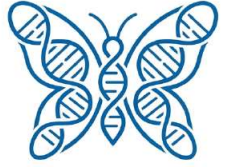


- Evaluation cardio-vasculaire



- Vaccination





Risque maternel

- Reactivation
- Complication obstetricale : Eclampsie ou pré ,
- Complication thrombotique

Risque foetal :

⚠ **Complications obstétricales : Fausse couche spontanée** , Mort foetale in utero ,
Prématurité , RCIU (retard de croissance intra-utérin) , Oligoamnios , Souffrance foetale
chronique

□ **Lupus néonatal (anticorps maternels)**

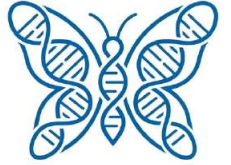
→ lié aux **anti-SSA (Ro) / anti-SSB (La)** : Lupus cutané néonatal , Cytopénies néonatales ,
Atteinte hépatique

⚠ **Bloc auriculo-ventriculaire congénital (BAV complet)** = complication la plus grave

⚠ **Complications placentaires** : Insuffisance placentaire , Infarctus placentaires , Thromboses
placentaires (SAPL)



What are the key takeaways from KDIGO 2024 clinical practice guideline for lupus nephritis?



Diagnosis of LN

- When to biopsy?**
- Proteinuria > 500mg/g
 - Active urine sediments
 - Decreased eGFR

General measures

- 1C** HCQ to all unless contraindicated
- Optimize CV risk & Delay CKD progression
 - BP control
 - RAASi, SGLT2i
 - Prevent AKI
 - Rx dyslipidemia
- GNRH analog, sperm/oocyte cryopreservation
- Overall CP dose < 36 g
- ↓ UV light exposure
- Assess bone density & ↓ fracture risk
- Vaccinations to ↓ infections

Class I / II LN

- Low level proteinuria**
Immunosuppression (IS) guided by extrarenal activity
- Nephrotic syndrome**
Evaluate for lupus podocytopathy
Rx as minimal change

Class III / IV LN ± V

- 1B Initial therapy**
- Glucocorticoids + any 1 of:
- ✓ Mycophenolic acid analogs (MPAA)
 - ✓ Low-dose IV cyclophosphamide (CP)
 - ✓ Belimumab + MPAA or low-dose IV CP
 - ✓ MPAA + CNI (Voclosporin/ TAC/CSA) if eGFR > 45ml/min
- Use reduced-dose glucocorticoids if satisfactory response after initial therapy
- 1B Maintenance therapy**
- MPAA for atleast 36 months, azathioprine if MPAA not tolerated or considering pregnancy
Triple IS with belimumab/CNI can also be continued

Class V LN

- RAS blockade + BP optimization + HCQ
IS needed if nephrotic syndrome present
IS = MPAA, CP, CNI, Rituximab, AZA

Relapse of LN

- If complete/partial remission is achieved, treat relapse with the same initial therapy, or an alternative recommended therapy.

Resistant LN

- Verify adherence to Rx
- Ensure adequate dosing, measure drug levels
- Repeat biopsy if needed (for chronicity/alternate diagnosis)
- If active disease, switch to alternate Rx
- ✓ Rituximab/ other biologicals
 - ✓ Extended IV CP
 - ✓ Clinical Trials

Pregnancy in LN

- ✓ Avoid till LN inactive for ≥6 months
- ✓ Continue HCQ
- ✓ add aspirin < 16 wk
- ✓ Steroid/AZA/CNI safe

Kidney failure in LN

- Kidney transplant is preferred over chronic HD or PD



Quiz :

- Citez quatre anticorps spécifique du lupus ;
- Citez quatre facteurs déclenchants des poussées de lupus ;
- Devant une atteinte rénale du lupus quels sont les signes cliniques qu'on peut retrouver ? Et quel est le geste à faire devant une néphropathie lupique ;
- Citer 2 risques chez un fœtus d'une mère lupique ;
- **Définition du lupus pernio et dans quelle pathologie on le retrouve .**



Quiz :

Au cours de la maladie lupique la tamponnade cardiaque est :

- A- Une complication fréquente de la péricardite
- B- Exceptionnellement révélatrice de la maladie
- C- Elle est de mauvais pronostic
- D- Son traitement repose sur la corticothérapie à fortes doses
- E- Les immunosuppresseurs sont systématiquement indiqués au cours de cette complication



Quiz :

Quels sont les facteurs de mauvais pronostic rénal d'une glomérulonéphrite lupique ?

- A- Glomérulonéphrite lupique de classe II(2)
- B- Glomérulonéphrite lupique de classe IV(4)
- C- Sa survenue chez un sujet de race caucasienne
- D- Persistance de la protéinurie malgré le traitement
- E- Début après 50 ans




Quiz :

Parmi les propositions suivantes, quelle (s) est (sont) celle(s) qui sont correctes concernant le lupus érythémateux cutané subaigu

- A- Les Lésions sont annulaires
- B- Les lésions disparaissent en laissant des cicatrices indélébiles
- C- Les AC anti-SSA/SSB peuvent être positifs
- D- C'est une variante du lupus très fréquente
- E- La photosensibilité est exceptionnelle





**<< le Lupus ne se contente pas d'imiter
d'autres maladies , il enseigne la médecine
interne dans toute sa complexité >>**