

Énoncé

Madame A., 30 ans, a passé l'après-midi sur la plage au soleil. Elle a pris un coup de soleil qui a disparu en quelques jours.

Lors d'une consultation médicale, elle dit avoir depuis une grande sensibilité au soleil qui se manifeste sous la forme d'une éruption érythémateuse sur les joues et le nez. Elle se plaint de douleurs articulaires fugaces.

Questions

QUESTION N° 1 :

Quelle est l'hypothèse diagnostique la plus probable ? Justifier votre réponse.

Proposition de réponse

Chez cette femme jeune, la photosensibilité, l'éruption érythémateuse sur les joues et le nez (masque lupique), les douleurs articulaires font évoquer un lupus systémique (LS).

QUESTION N° 2 :

Les examens biologiques prescrits pour confirmer l'hypothèse diagnostique sont :

- Hémogramme, CRP, VS
- Recherche d'auto-anticorps : anticorps anti-nucléaires, anticorps anti-ADN natif, anticorps anti-antigènes nucléaires solubles
- Dosage du complément total CH50.

Préciser pour chacun d'entre eux le résultat attendu pour confirmer l'hypothèse diagnostique et leur(s) limite(s).

Proposition de réponse

Dans le cadre de l'hypothèse du lupus, maladie auto-immune systémique, les résultats des examens biologiques prescrits sont les suivants :

1) Recherche d'auto-anticorps

Anticorps anti-nucléaires : anticorps à un titre élevé. En revanche, leur présence est peu spécifique car également décelable dans d'autres maladies auto-immunes (polyarthrite rhumatoïde, hépatopathies...), hémopathies et viroses, prise de médicaments, voire chez des sujets sains. En cas de positivité, le laboratoire recherche les anticorps anti-ADN natif et les anti-antigènes nucléaires solubles.

Anticorps anti-ADN natif (ou bicaténaire ou double brin) : la recherche est moins souvent positive que celle des anticorps anti-nucléaires, mais ils sont beaucoup plus spécifiques du lupus. Leur absence n'exclut pas le diagnostic.

Anticorps anti-antigènes nucléaires solubles (anti-ENA) = anticorps anti-Sm, anticorps anti-Ro/SSA, anti-La/SSB, anticorps anti-ribonucléoprotéines (anti-RNP). Seuls les anticorps anti-Sm sont très spécifiques du lupus, mais peu sensibles.

2) Exploration du syndrome inflammatoire

- dosage de la CRP : peu élevée
- mesure de la VS (vitesse de sédimentation) : augmentation franche du fait de la prolifération polyclonale des Ig

3) NFS à la recherche d'une éventuelle atteinte hématologique :

- leucopénie modérée : lymphopénie et parfois neutropénie
- anémie (notamment hémolytique parfois révélatrice)
- thrombopénie (qui peut précéder le lupus)

4) Dosage du complément total CH50

hypocomplémentémie fréquente (consommation liée à la maladie et/ou déficit constitutionnel surtout en C2).

QUESTION N° 3 :

En l'absence de manifestations cliniques autres que les atteintes cutanées et articulaires, quel est le schéma thérapeutique de 1^{ère} intention à proposer à cette patiente ? Justifier.

Proposition de réponse

1) Traitement de fond :

amino-4-quinoléines (hydroxychloroquine ou chloroquine) et corticoïdes à faible dose (prednisone, prednisolone).

Le lupus étant une maladie chronique, un traitement de fond susceptible de prévenir efficacement les poussées sans avoir d'effets indésirables majeurs est justifié et doit être proposé à tous les patients lupiques.

2) Traitement symptomatique des manifestations douloureuses et inflammatoires ostéo-articulaires :

AINS (anti-inflammatoires non stéroïdiens) et antalgiques .

QUESTION N° 4 :

Quels sont les points à aborder dans le cadre d'une éducation thérapeutique de cette patiente ?

Proposition de réponse

L'éducation thérapeutique porte sur les points suivants :

- Connaissance des symptômes de la maladie : toute modification ou aggravation de la symptomatologie doit motiver une consultation

- Connaissances du traitement : effets indésirables possibles des traitements prescrits et risques de l'arrêt du traitement

- Maîtrise des facteurs de risque :
 - * tabac : facteur de risque cardiovasculaire, interférence avec l'efficacité de l'hydroxychloroquine et augmentation de l'activité du LS
 - * soleil : nécessité d'une photoprotection passive (évitement) et active (protection vestimentaire, application d'un écran solaire d'indice très élevé)

- Règles hygiéno-diététiques :
 - * information diététique personnalisée : régime pauvre en sel et limité en glucides en cas de corticothérapie
 - * activité physique régulière et adaptée

- Conduite à tenir en cas de désir de grossesse

QUESTION N° 5 :

Quelques années plus tard, Mme A. indique avoir pris 5 kg en quelques mois. Elle présente des œdèmes indolores des membres inférieurs. Elle est hospitalisée.

Les résultats du bilan biologique prescrit sont :

U protéines	1,8 g / 24 h (valeurs usuelles : < 150 mg / 24 h)
Hématurie	positive +++
Se Créatinine	305 µmol/L
Se Protéines	69 g/L
Se Albumine	35 g/L
Se CRP	43 mg/L
Sg Vitesse de sédimentation érythrocytaire (VS)	55 mm à la 1 ^{ère} heure.

Commenter les résultats du bilan biologique en rappelant les valeurs usuelles.

Quelle complication doit être évoquée ?

Proposition de réponse

Dossier N° 2

Les protéines sériques sont en concentration normale (VU = 65 - 80 g/L).

La protéinurie (importante) et l'hypo-albuminémie (VU = 38 - 48 g/L) indiquent l'existence d'une néphropathie glomérulaire.

L'hématurie (VU : absence) confirme l'atteinte glomérulaire.

L'augmentation de la créatininémie (VU = 45 - 105 μ moles/L) témoigne d'une insuffisance rénale.

L'augmentation de la CRP (VU = < 5 mg/L) et de la V.S. (VU = 3 - 7 mm à la 1^{ère} h) sont témoin d'un syndrome inflammatoire.

L'ensemble est en faveur d'une glomérulonéphrite, complication fréquente du LS.

QUESTION N° 6 :

L'évolution de la pathologie justifie l'instauration d'un traitement spécifique.

Quel type de traitement est recommandé ?

Proposition de réponse

Le traitement peut faire appel à l'association d'un corticoïde et d'un immunosuppresseur et dépend du type histologique de la glomérulonéphrite lupique :

- Corticothérapie à forte dose : prednisone, prednisolone
- Association d'un immunosuppresseur à la corticothérapie : cyclophosphamide ; mycophénolate mofétil (hors AMM).

Remarque : Différentes biothérapies peuvent être proposées hors AMM, par exemple Rituximab, anticorps monoclonal anti-CD20, Belimumab.