



Le Lupus

100 questions
pour mieux gérer la maladie

Collection

« 100 questions pour mieux gérer la maladie »

Dirigée par le Professeur Maxime DOUGADOS

Retrouvez l'ensemble de la collection des
« 100 QUESTIONS » sur www.rhumatismes.net

**Les réponses claires des spécialistes
des Centres de Référence**
Maladies Auto-Immunes et Systémiques Rares
Sous l'égide de la Filière de santé FAI²R et du CRI
(cf. Annexe 9)



Pr Zahir AMOURA
Pr Eric HACHULLA
Dr Véronique LE GUERN
Pr Jean SIBILIA
Dr Brigitte BADER-MEUNIER
Pr Alexandre BELOT
Dr Marc SCHERLINGER



DIRECTION DE LA RÉDACTION

Pr Zahir AMOURA

Service de Médecine Interne 2 - Institut E3M - Centre de Référence du Lupus et du Syndrome des Antiphospholipides et Autres Maladies Auto-Immunes Systémiques Rares - Hôpital Pitié-Salpêtrière - Paris

Pr Eric HACHULLA

Service de Médecine Interne - Centre de Référence des Maladies Auto-Immunes Systémiques Rares du Nord et Nord-Ouest (CeRAINO) Hôpital Huriez - Université de Lille 2 - Lille

Dr Véronique LE GUERN

Service de Médecine Interne - Centre de Référence des Maladies Auto-Immunes Systémiques Rares Ile-de-France - Hôpital Cochin - Paris

Pr Jean SIBILIA

Service de Rhumatologie - Centre de Référence des Maladies Auto-Immunes Systémiques Rares de l'Est et Sud-Ouest - Hôpital Hautepierre - Strasbourg

RÉDACTEURS INVITÉS

Dr Brigitte BADER-MEUNIER

Unité d'Immunologie-Hématologie et Rhumatologie Pédiatriques - Centre de Référence des Rhumatismes Inflammatoires et Maladies Auto-Immunes Systémiques Rares de l'Enfant (RAISE) - Hôpital Necker - Enfants Malades - Paris

Pr Alexandre BELOT

Service de rhumatologie et médecine interne pédiatriques - Centre de Référence des Rhumatismes Inflammatoires et Maladies Auto-Immunes Systémiques Rares de l'Enfant (RAISE) - Hôpital Femme-Mère-Enfant - Lyon

Dr Marc SCHERLINGER

Service de Rhumatologie - Centre de Référence des Maladies Auto-Immunes Systémiques Rares de l'Est et Sud-Ouest - Hôpital Hautepierre - Strasbourg

COMITÉ DE RELECTURE

Mme Johanna CLOUSCARD

Présidente de Lupus France

Mme Géraldine CONDETTE-WOJTASIK

Infirmière d'éducation - Hôpital Huriez - Université de Lille 2 - Lille

Pr Nathalie COSTEDOAT-CHALUMEAU

Service de Médecine Interne - Hôpital Cochin - Paris

Pr Eric DAUGAS

Service de Néphrologie - Hôpital Bichat - Claude-Bernard - Paris

Dr Christophe DELIGNY

Service de Médecine Interne - CHU Fort de France - Martinique

Pr Camille FRANCES

Service de Dermatologie-Allergie - Hôpital Tenon - Paris

Pr Jacques-Eric GOTTENBERG

Service de Rhumatologie - Hôpital Hautepierre - Strasbourg

Pr Pierre-Yves HATRON

Service de Médecine Interne - Hôpital Huriez - Université de Lille 2 - Lille

Pr Noémie JOURDE-CHICHE

Service de Néphrologie - Hôpital de la Conception - Marseille

Pr Thierry MARTIN

Service d'Immunologie Clinique et Médecine Interne
Nouvel Hôpital Civil - Strasbourg

Dr Alexis MATHIAN

Service de Médecine Interne 2 - Hôpital Pitié Salpêtrière - Paris

Dr Isabelle MELKI

Service de Pédiatrie - Hôpital Robert Debré - Paris

Dr Sandrine MORELL-DUBOIS

Service de Médecine Interne - Hôpital Huriez - Université de Lille 2 - Lille

Mme Justine PAPIN

Assistante sociale - Hôpital Huriez - Université de Lille 2 - Lille

Dr Bruno RANCHIN

Service de Néphrologie - CHU Lyon

Pr Christophe RICHEZ

Service de Rhumatologie - Groupe Hospitalier Pellegrin - Bordeaux

Mme Marianne RIVIÈRE

Présidente de l'AFL+
(Association Française du Lupus et autres maladies auto-immunes)

Dr Nathalie VIGET

Service Universitaire des Maladies Infectieuses et du Voyageur
Hôpital de Tourcoing - Tourcoing

Sommaire

Le contenu de ce livre est rédigé sous la seule responsabilité de ses auteurs dont il reflète l'opinion et l'expérience ; il ne saurait en aucun cas remplacer l'avis du médecin traitant.

ÉDITEUR : KATANA santé ÉDITIONS
© ÉDITIONS KATANA santé 2024 - ISBN : 978-2-9585881-1-3
COORDINATION DE L'OUVRAGE ET RÉALISATION : KATANA santé
PHOTOGRAPHIES - ILLUSTRATIONS - MAQUETTE :
© KATANA santé / CRI / Fotolia-Adobe Stock / Pexels / Vecteezy

PRÉFACE	15
DES MALADES CÉLÈBRES	21
QUE SAIS-JE SUR LE LUPUS ? Auto-évaluation	22
LES 100 QUESTIONS	24
Chapitre 1 • MIEUX COMPRENDRE LE LUPUS ET SES ENJEUX	
Qu'est-ce qu'une maladie auto-immune ?	
1 En quoi le système immunitaire est-il déterminant dans la maladie auto-immune ?	26
Qu'est-ce que le lupus ?	
2 Pourquoi cette maladie s'appelle-t-elle le lupus ?	30
3 En quoi consiste le lupus ?	31
4 Quelles sont les différentes formes du lupus ? Qu'est-ce qu'un lupus induit ?	32
5 Qu'est-ce que le lupus néonatal ?	33
6 Le lupus peut-il toucher l'enfant ?	34
7 Quelles sont les particularités du lupus pédiatrique ?	34
8 Qu'est-ce que le syndrome des antiphospholipides ?	35
D'où vient le lupus ?	
9 Connait-on la ou « les causes » d'un lupus ?	36
10 Pourquoi le lupus touche-t-il surtout les femmes ? Le lupus masculin existe-t-il ?	38
11 Le lupus s'exprime-t-il différemment selon l'origine ethnique ?	39
12 Y a-t-il une relation entre lupus et stress ?	40
13 Le lupus peut-il être une conséquence de l'exercice de mon métier ?	41
14 Le lupus est-il contagieux ?	41
15 Est-ce que le lupus peut s'associer à d'autres maladies auto-immunes ?	42

Chapitre 2 • MIEUX COMPRENDRE COMMENT SE MANIFESTE UN LUPUS

Comment faire le diagnostic d'un lupus ?

16	Quels sont les premiers signes du lupus ?	46
17	Comment fait-on le diagnostic d'un lupus ?	47
18	Quels sont les examens nécessaires au diagnostic de lupus ?	48

Quelles sont les manifestations biologiques au cours d'un lupus ?

19	À quoi sert la recherche des anticorps antinucléaires et des anticorps anti-ADN ?	50
20	Pourquoi dose-t-on le complément sérique ?	54
21	Comment s'expliquent les anémies dans le lupus ?	55
22	Le lupus peut-il faire baisser les globules blancs ?	56
23	Le lupus peut-il faire baisser les plaquettes ?	58

Comment évolue un lupus ?

24	Quelle est l'évolution du lupus ?	60
25	Est-ce que les lésions cutanées du lupus peuvent disparaître ?	61
26	Est-ce que le lupus peut évoluer vers une atteinte rénale ? Comment puis-je être sûr que je n'ai pas de lésions rénales liées à mon lupus ?	62
27	Comment évolue un lupus rénal ?	64
28	Quelle est l'évolution d'un lupus chez l'enfant ?	66
29	Mon médecin peut-il savoir si le lupus va être sévère ou pas ?	66
30	Peut-on guérir d'un lupus ?	67

Comment interpréter les manifestations cliniques au cours d'un lupus ?

31	Quelle est la relation entre le lupus et la fatigue ?	68
32	J'ai mal partout, est-ce à cause du lupus ?	70
33	J'ai mal aux articulations, y a-t-il un risque de déformation des mains ?	71
34	Mes doigts deviennent parfois « tout blancs », est-ce le phénomène de Raynaud ? Quel est le rôle du lupus ?	72
35	J'ai les yeux secs et la bouche sèche, est-ce à cause du lupus ?	74
36	La perte de mes cheveux est-elle liée au lupus ?	75
37	J'ai des problèmes de digestion, est-ce à cause du lupus ?	76
38	Est-ce que mes fréquents maux de tête sont liés au lupus ?	77
39	Une phlébite ou une embolie pulmonaire peut-elle être liée au lupus ?	78
40	J'ai fait un accident vasculaire cérébral, est-ce à cause du lupus ?	78
41	Le lupus peut-il être à l'origine de gros ganglions ?	79

Chapitre 3 • MIEUX COMPRENDRE COMMENT PRENDRE EN CHARGE UN LUPUS

Quels sont les principes du traitement d'un lupus ?

42	De quels moyens dispose-t-on pour traiter le lupus ?	82
43	Quel est l'objectif des médicaments ?	83
44	Quels médicaments faut-il éviter dans le lupus ?	84
45	Quels sont les médicaments qui vont agir sur l'évolution du lupus ?	85

À quoi sert la cortisone ?

46	Pourquoi utilise-t-on la cortisone pour traiter le lupus ?	86
47	Comment s'administre la cortisone ?	87
48	Quels sont les principaux effets indésirables de la cortisone et comment les éviter ?	88
49	Chez l'enfant, quelle prévention spécifique pour la cortisone ?	91
50	Quelles mesures diététiques permettent de lutter contre les complications de la cortisone ?	92
51	Peut-on ajuster soi-même son traitement à la cortisone ?	94

Quels sont les traitements de fond du lupus ?

52	L'hydroxychloroquine/chloroquine est-il un traitement important pour mon lupus ?	94
53	En quoi consiste la surveillance d'un traitement par l'hydroxychloroquine/chloroquine ?	95
54	Qu'est-ce qu'un médicament immunosuppresseur et quels sont les principaux traitements concernés ?	97
55	Quels sont les principaux effets indésirables à craindre en cas de prise prolongée d'immunosuppresseurs ?	98
56	Quel est l'intérêt d'une biothérapie dans le lupus ?	100
57	Comment gérer un traitement anticoagulant et antiagrégant ?	101

Comment soulager les principaux symptômes ?

58	Comment réduire la fatigue ?	102
59	Comment traiter un syndrome de Raynaud ?	104
60	Comment soulager les douleurs articulaires ?	105
61	Comment traiter les signes cutanés ou muqueux ?	106

Quels sont les traitements non-médicamenteux utilisés dans le lupus ?

62	L'homéopathie peut-elle améliorer le lupus ?	107
63	Que penser des traitements complémentaires dans le traitement du lupus ?	108
64	Est-il souhaitable de faire des cures thermales ou de la thalassothérapie ? Sont-elles remboursées ?	109

Chapitre 4 • MIEUX VIVRE AVEC UN LUPUS

Quelle hygiène de vie faut-il adopter dans le lupus ?

65	Dois-je arrêter de fumer ?	112
66	Doit-on suivre un régime alimentaire particulier dans le lupus ?	112
67	Puis-je faire du sport ?	114
68	Puis-je m'exposer au soleil avec un lupus ?	116
69	Peut-on se faire opérer ?	117
70	Quelle surveillance gynécologique pour les femmes lupiques ?	119
71	Le lupus augmente-t-il le risque d'allergie ?	119
72	Peut-on aller chez le dentiste ?	120
73	Comment pouvez-vous préparer vos rendez-vous avec votre médecin ?	120
74	Atteint(e) d'un lupus, puis-je faire don de mes organes ?	
	Puis-je donner mon sang ?	122

Peut-on voyager avec un lupus ?

75	J'ai un lupus, puis-je prendre l'avion ?	123
76	Puis-je prendre un antipaludéen lors d'un voyage dans un pays à risque de paludisme si je suis sous hydroxychloroquine ?	124
77	Comment gérer ses vaccinations quand on a un lupus ?	127

Peut-on fonder une famille avec un lupus ?

78	Puis-je avoir une vie sexuelle normale ?	128
79	Quels moyens de contraception puis-je utiliser ?	129
80	Le lupus est-il héréditaire ?	130
81	Est-ce que je pourrai avoir des enfants ? Puis-je continuer mes médicaments pendant ma grossesse ?	131
82	Quelles sont les conséquences du lupus sur ma grossesse et de ma grossesse sur le lupus ?	133
83	La fécondation <i>in vitro</i> est-elle possible lorsqu'on est atteint de lupus ?	133

Comment vivre et travailler avec un lupus ?

84	Est-il nécessaire d'avoir un suivi psychologique lorsqu'on est atteint de lupus ?	134
85	Enfant, puis-je avoir une scolarité normale ? Adulte puis-je travailler ? Qu'est-ce que l'ergothérapie ?	136
86	Comment va s'organiser la surveillance de la maladie lors du passage de l'âge pédiatrique à l'âge adulte ?	137
87	Dois-je m'arrêter de travailler à cause de mon lupus ? Quelle possibilité a-t-on lorsque la maladie ne me permet plus d'effectuer mon travail ?	137
88	Le lupus est-il reconnu par la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) ? Qu'est-ce que l'allocation aux adultes handicapés (AAH) ?	138
89	Qu'est-ce que la pension d'invalidité ?	140

90	Est-il possible de bénéficier d'une aide à domicile pour les tâches ménagères et peut-on obtenir des avantages sociaux quand on est atteint d'un lupus ?	141
91	Mon enfant a un lupus, à quelles aides puis-je prétendre ?	143
92	Quel est le rôle de l'assistante sociale et comment la contacter ?	143
93	Comment faire un emprunt immobilier et puis-je contracter une assurance ?	144

Comment s'organise la prise en charge du lupus ?

94	Le lupus sera-t-il forcément reconnu en ALD (Affection Longue Durée) ? Toutes les formes de lupus sont-elles prises en charge à 100% par l'Assurance Maladie ? Les aménagements du domicile sont-ils pris en charge par l'Assurance maladie ou par d'autres organismes ?	145
95	Le transport hôpital/domicile pour les consultations peut-il être pris en charge ?	147
96	Qu'est-ce que l'éducation thérapeutique ?	148
97	À quoi servent les centres de référence et de compétence ? À quoi servent les filières maladies rares ?	150
98	Où va la recherche ? S'intéresse-t-elle au lupus ? Qu'est-ce qu'un protocole de recherche ? Comment puis-je soutenir la recherche ?	152
99	Pouvez-vous transformer votre expérience vécue de la maladie en expertise au service de la communauté ?	154
100	Existe-t-il des associations de malades pour le lupus ?	155

ANNEXES

Annexe 1	• Les associations de malades et la fondation pour la recherche	158
Annexe 2	• Les critères d'activité du Lupus	162
Annexe 3	• Les critères EULAR/ACR 2019 de classification du lupus	164
Annexe 4	• Les médicaments du lupus	166
Annexe 5	• Les médicaments susceptibles d'interagir avec les anti-vitamines K	179
Annexe 6	• Les médicaments du lupus & grossesse et allaitement	184
Annexe 7	• La différence entre un assuré social et un ayant droit	185
Annexe 8	• La liste des centres de référence et de compétence	186
Annexe 9	• En savoir plus sur le CRI, CRI-IMIDIATE et la filière FAI'R	187

QU'AI-JE APPRIS SUR LE LUPUS ?

Auto-évaluation	190
-----------------	-----

J'AI UN LUPUS : CE QUE MON ENTOURAGE DOIT SAVOIR	193
---	-----

LEXIQUE	197
---------	-----

Définition des mots soulignés dans le livre à proximité du picto ?	
--	--

INDEX - Recherche par mot-clef	211
--------------------------------	-----

Remerciements

Nos hommages au Pr Pierre GODEAU qui avait accepté de signer en 2010 la préface de la première édition de ce livre et qui nous a quitté en octobre 2018 à l'âge de 88 ans.

Nos remerciements :

Aux auteurs invités qui ont accepté avec enthousiasme de partager leur expertise
Dr Brigitte BADER-MEUNIER, Pr Alexandre BELOT et Dr Marc SCHERLINGER.

Ainsi qu'aux membres du comité de relecture pour leur éclairage avisé

Mme Géraldine CONDETTE-WOJTASIK, Pr Nathalie COSTEDOAT-CHALUMEAU, Pr Eric DAUGAS, Dr Christophe DELIGNY, Pr Camille FRANCES, Pr Jacques-Eric GOTTENBERG, Pr Pierre-Yves HATRON, Pr Noémie JOURDE-CHICHE, Pr Thierry MARTIN, Dr Alexis MATHIAN, Dr Isabelle MELKI, Dr Sandrine MORELL-DUBOIS, Mme Justine PAPIN, Dr Bruno RANCHIN, Pr Christophe RICHEZ et Dr Nathalie VIGET.

À Mme Johanna CLOUSCARD et toute l'équipe de Lupus France ainsi qu'à Mme Marianne RIVIÈRE et toute l'équipe de l'AFL+ (Association Française du Lupus et autres maladies auto-immunes), pour leur soutien à la rédaction et la relecture du livre.

À tous les patients et leurs proches, pour lesquels les équipes médicales et associatives s'attèlent chaque jour à apporter des réponses aux nombreuses questions, à prendre toujours mieux en charge la maladie et à faire encore progresser la recherche médicale.

À la Filière de santé FAI²R (Filière des Maladies Auto-Immunes et Auto-Inflammatoires rares) et à la Fondation ARTHRITIS pour leur soutien financier.

À AstraZeneca et GSK pour leur soutien institutionnel.

Et à Annie EGGERMANN et son équipe de KATANA santé, pour la coordination et réalisation du livre.

Pr Zahir AMOURA
Pr Eric HACHULLA
Dr Véronique LE GUERN
Pr Jean SIBILIA

Préface

Monsieur Arthur B., 48 ans, professionnel de santé, a un lupus constaté depuis 2005. Sans pour autant avoir perdu les kilos accumulés et malgré les douleurs avec forte fatigue, sa situation est aujourd'hui presque normale.

Témoignage...

« Tout a débuté environ 6 mois après un choc psychologique.

En l'espace d'un mois, j'ai commencé à perdre du poids et j'ai ressenti des crampes horriblement douloureuses, ainsi qu'une fatigue intense. Brutalement, des oedèmes importants aux deux jambes sont apparus, suivis d'une prise de poids d'une dizaine de kilos en 15 jours.

Le fait de gonfler à vue d'œil me poussa à consulter pour finir hospitalisé dans le service de rhumatologie de l'Hôpital de Strasbourg, qui continue d'ailleurs de bien me suivre. C'est à ce stade qu'on m'a parlé d'un lupus pour la première fois. Les prises de sang avaient révélé une atteinte rénale (syndrome néphrotique). En même temps ma thyroïde s'est arrêtée de fonctionner normalement, si bien que j'ai été obligé de prendre un traitement substitutif.

Au cours de l'hospitalisation, j'ai subi un bilan complet avec une biopsie des glandes salivaires, une ponction rénale, et de multiples examens annexes et sanguins, à la suite desquels on m'a administré un traitement par cortisone, immunosuppresseurs, calcium, potassium et anticoagulants.

Mon état de santé s'est rapidement amélioré, les crampes et les oedèmes ont disparu, pour arriver à une situation presque normale après trois mois, sans pour autant avoir perdu les kilos accumulés durant toute cette période malgré une surveillance alimentaire. La prise de cortisone s'est poursuivie quotidiennement durant presque 18 mois, les immunosuppresseurs pendant environ 30 mois. Ils ont été relayés par un traitement antipaludéen de synthèse. Les résultats étant peu probants et mal tolérés au quotidien (difficultés de digestion, selles perturbées, fatigue accentuée et autres...), le traitement anti-paludéen a donc été suspendu.

Je souffre encore de quelques poussées de lupus avec fortes fatigues, douleurs dans les muscles et les tendons surtout la nuit ou en fin de la journée.

Pour l'instant, il me reste à perdre les 10 kilos accumulés avec les traitements, à supporter des poussées de lupus relativement régulières, surtout lors d'efforts ou d'un changement de rythme. J'arrive à travailler normalement en m'aménageant des périodes de repos.

Je ne peux plus faire de sport soutenu, je m'épuise bien sûr plus facilement qu'avant et mon besoin en sommeil est beaucoup plus important, mais une marche de 10 kilomètres m'est possible.

De même, la chaleur me convient mieux que les températures hivernales et l'humidité... mais attention, les expositions au soleil sont interdites quand on est atteint d'un lupus. Il faut éviter les excès quels qu'ils soient : ils provoquent chaque fois une nouvelle crise.

Je souhaite également faire remarquer que même si les médicaments sont très bénéfiques lors de la poussée première, il faut néanmoins toujours être vigilant aux signes avant coureurs de leurs effets secondaires.

Avec le recul, j'avais déjà des symptômes similaires dès l'enfance, mais très épisodiques, qui avaient déjà justifié des examens médicaux mais aucun n'avait montré d'anomalie. »

Madame Eléonore P., 35 ans, est atteinte d'un lupus depuis 10 ans. Elle travaille à la CAF (caisse d'allocations familiales) en tant qu'Agent de contrôle assermenté, est mariée et a 2 enfants. Malgré les douleurs et la fatigue, sa vie est presque normale car sa maladie est stable.

Témoignage...

« Mon lupus a été diagnostiqué voici plus de dix ans maintenant. Il se traduit pour moi par des douleurs articulaires dans les mains, les coudes, les genoux... Je ne m'étais jamais posé la question de savoir comment on vivait avec cette maladie jusqu'à ce qu'on me le demande aujourd'hui !

Et bien d'abord, on vit ! Il faut donc bannir la lecture de certains sites internet qui nous mettent déjà un pied dans la tombe ! Au début du diagnostic, je me suis moi-même informée sur la maladie et je peux vous dire que j'ai passé des heures à larmoyer sur mon sort. Il ne faut donc pas hésiter à poser vos questions aussi sottes soient-elles pour éviter le "Lupus Blues".

Ensuite, effectivement dans mon quotidien, il y a toutes ces petites douleurs qui durent parfois des jours ou quelques minutes : des douleurs aiguës ou lancinantes auxquelles vous ne pensez plus tellement elles font parties de vous.

Et puis il y a les gestes que vous n'accomplissez plus, ou ceux que vous avez du mal à effectuer. Je me fais souvent l'impression d'être une petite vieille, à presque 35 ans et du haut de mes 1,78m ! Il est évident que vous ne ferez que lire le Khâma-Soutra ! Certaines positions, comme la gèneuflexion sont difficilement tenables plus d'une minute, sans que vous ayez des fourmillements, des élancements, des douleurs tout simplement. Ce sont des difficultés qui empiètent sur votre vie de tous les jours, avec vos enfants, dans votre travail, dans vos relations avec les autres.

Je n'éprouve pas de difficultés à parler de ma maladie autour de moi mais il est vrai que certains symptômes peuvent entraîner des difficultés d'ordre moral (la fatigue), des précarités dans le travail (absences régulières), des discriminations, et mêmes des difficultés financières, notamment dans l'obtention de prêts bancaires (surprime).

Me concernant, c'est plus la lassitude d'avoir tout le temps des douleurs diffuses dans les articulations : c'est fatigant physiquement et parfois moralement. Ma vie est quasi-normale, parce que ma maladie est stable. J'ai pu avoir des enfants, avec bien sûr un suivi régulier, certes quelque peu contraignant.

Je suis actuellement prise en charge par le service de médecine interne de l'Hôpital de la Pitié-Salpêtrière à Paris. Je mesure cette chance d'y être soignée, et bien suivie. Je pense sincèrement que ce livre va répondre à un certain nombre d'interrogations sur cette maladie et sinon rassurer bon nombre d'entre vous. »

Le point de vue du Professeur Pierre Godeau de l'Académie de Médecine.

Texte rédigé en 2010 lors de la sortie de la première édition de ce livre.

Cent questions que l'on peut se poser concernant le lupus... C'est un moyen efficace de présenter une synthèse pragmatique de nos connaissances élémentaires destinée au grand public mais aussi à des étudiants en médecine, voire à des médecins non spécialistes désireux d'actualiser leur formation.

Du fait de son polymorphisme, la maladie lupique revêt des modalités d'expression très diverses allant d'une simple éruption du visage à une atteinte polyviscérale sévère menaçant la vie.

La même dénomination de lupus s'applique donc à des cas très différents dont le pronostic et le traitement n'ont rien en commun.

Les membres des associations des lupiques sont évidemment les premiers intéressés par une information claire et facilement compréhensible leur permettant de mieux connaître leur maladie et en définitive d'être rassurés puisque dans la majorité des cas il s'agit d'une affection certes chronique mais relativement bénigne.

C'est une des missions des centres de référence de diffuser ces informations et d'éviter ainsi la propagation par la grande presse, le « bouche à oreilles » ou par internet de rumeurs de données non contrôlées, d'hypothèses de travail ou de recherches non confirmées, de perspectives thérapeutiques mirobolantes qui ne seront jamais réalisées ; en un mot d'accroître la confusion et d'entretenir chez les patients un état d'angoisse et de frustration avec parfois le sentiment de ne pas bénéficier de tous les progrès scientifiques.

Replacer le lupus dans le cadre des maladies auto-immunes et définir par le jeu « Questions-Réponses » le concept d'auto-immunité était le préalable aux informations plus spécifiques de la maladie.

Les données de base permettant de comprendre l'intérêt des tests biologiques et des examens de laboratoire indispensables à l'établissement du diagnostic, à la surveillance de l'évolution et un contrôle du traitement sont très utiles aux patients.

En effet, comme dans toutes les affections chroniques, qu'elles soient très fréquentes comme le diabète ou l'hypertension artérielle ou relativement rares comme le lupus, le meilleur moyen de les traiter efficacement est d'instaurer et surtout de maintenir une collaboration étroite entre le patient et son médecin traitant.

Dans ce contexte, qui n'est que la forme moderne et actualisée du fameux « colloque singulier », le rôle du spécialiste est de guider le couple « généraliste-patient » dans cette entreprise à long terme qui n'est pas toujours facile et qui se heurte parfois à la survenue d'événements inattendus. La liste des questions-réponses permet de mieux comprendre la complexité de cette maladie et l'intervention des médecins de diverses spécialités en fonction des organes concernés. Si les dermatologues, les rhumatologues, les néphrologues sont souvent sollicités, des atteintes pulmonaires, cardiaques, une fièvre inexpiquée, un état dépressif, une fatigue chronique, une anémie... peuvent nécessiter des explorations adaptées. C'est dire que le rôle des internistes est souvent prédominant dans la coordination avec le médecin traitant souvent généraliste de la prise en charge des patients.

La prédominance du lupus dans le sexe féminin a également des conséquences importantes, de la puberté à la ménopause. La grossesse et la contraception posent des problèmes dont la solution n'est pas toujours facile.

Un dernier point qui n'est pas du tout négligeable, concerne le contexte social du lupus. Il faut bien admettre que si les médecins qui ne sont pas confrontés fréquemment à cette maladie sont néanmoins assez bien informés des problèmes cliniques et biologiques, des traitements classiques ou au stade expérimental, ils connaissent mal la réponse aux questions concernant « l'environnement social », les conséquences professionnelles, le risque de handicap et tout ce qui concerne les problèmes quotidiens ou plus rares, que peuvent poser les événements ou les circonstances intrinsèques ou extérieures qui jalonnent l'évolution de cette affection chronique. C'est là que l'expérience d'un centre spécialisé bénéficiant de la collaboration d'un service social bien informé est susceptible d'aider le patient et son médecin traitant à adopter une attitude appropriée. L'adhésion du patient à une association est un excellent moyen d'approcher une solution idéale.

Certes, les auteurs qui ont établi cette liste arbitraire de 100 questions n'ont pas la prétention de l'exhaustivité et il serait naïf de croire que les réponses résolvent tous les problèmes. En revanche, l'ouverture du dialogue est le point de départ d'une collaboration au long cours permettant la meilleure adaptation possible d'un patient psychologiquement armé et d'un praticien mieux informé.

Bonne lecture !

Note

Ce livre est consacré pour l'essentiel à la forme la plus courante de lupus : le lupus érythémateux systémique (ou disséminé).

Il est parfois désigné par ses initiales : LES (lupus érythémateux systémique), LED (lupus érythémateux disséminé), LEAD (lupus érythémateux aigu disséminé) : tous ces termes sont synonymes.

Le terme « lupus » sera donc employé ici pour désigner plus simplement cette maladie.

Des malades célèbres

Si le lupus est une maladie rare, il touche également les célébrités. Certaines ont rendu publique leur maladie. En voici quelques-unes :

- **Sharon STONE**

L'actrice américaine, ainsi que sa sœur Kelly, sont atteintes de lupus. Elles se battent pour les victimes de cette maladie, en participant notamment à des soirées en faveur de l'association américaine LUPUS LA ⁽¹⁾.

- **Selena GOMEZ**

La jeune chanteuse et actrice américaine a révélé que ses nombreuses hospitalisations étaient liées à sa maladie, le lupus. Elle a dû faire une pause dans sa carrière, afin de prendre soin de sa santé ⁽²⁾.

- **SEAL**

Ce chanteur, auteur et compositeur britannique est connu pour sa voix suave, mais également pour ses cicatrices sur le visage. Il a révélé qu'elles étaient dues à un lupus, dont il souffre depuis l'enfance ⁽²⁾.

- **Toni BRAXTON**

Cette star du RnB, auteur, compositeur et actrice américaine souffre d'un lupus, qui l'oblige parfois à interrompre ses tournées ⁽²⁾.

- **Tim RAINES**

Ce champion de baseball américain a fait une très belle carrière, malgré son lupus : il était joueur étoile des Ligues majeures de baseball et arrive au 5^e rang des « voleurs de buts » de l'histoire des Ligues majeures ⁽³⁾.

- **Elaine PAIGE**

Au Royaume-Uni, elle est considérée comme l'une des plus grandes chanteuses d'après-guerre, surtout grâce à ses rôles principaux dans les comédies musicales Cats et Evita. Le lupus n'a pas été un frein à sa carrière ⁽⁴⁾.

- **Nick CANNON**

Cet Américain aux multiples facettes – rappeur, acteur, présentateur, producteur – est atteint de lupus. Il n'hésite pas à parler de sa maladie sur les réseaux sociaux ⁽²⁾.

La chanteuse **Lady GAGA** souffre de lupus, le roi de la pop, **Michael JACKSON**, l'écrivaine américaine **Flannery O'CONNOR** et l'ancien président des Philippines, **Ferdinand MARCOS** étaient également atteints ⁽⁵⁾.

1- www.lci.fr/sante/journee-mondiale-du-lupus-quelle-est-cette-maladie-dont-souffrent-selena-gomez-et-sharon-stone-2051532.html

2- <http://www.rtl.fr/actu/bien-etre/selena-gomez-lady-gaga-seal-qu-est-ce-que-le-lupus-cette-maladie-dont-ils-souffrent-7784676388>

3- <http://www.cbsnews.com/news/raines-diagnosed-with-lupus/>

4- <https://www.thetimes.co.uk/article/living-with-lupus-qxsdh5mf6pz>

5- <https://lejournel.cnrs.fr/articles/un-nouvel-espoir-contre-le-lupus>

Que sais-je sur le lupus ?

AUTO-ÉVALUATION PRÉ-LECTURE

V = Vrai ; F = Faux ; ? = Ne sais pas

- 1 Le lupus est une maladie aiguë et infectieuse V F ?
- 2 Le lupus peut être déclenché par la prise de certains médicaments V F ?
- 3 Le lupus touche plutôt les femmes et à tous les âges de la vie V F ?
- 4 Certains anticorps, qui sont retrouvés au cours du lupus, sont responsables d'une augmentation du risque de phlébite V F ?
- 5 Le lupus est une maladie héréditaire V F ?
- 6 Le lupus érythémateux est une maladie qui touche uniquement la peau et les articulations V F ?
- 7 Un lupus limité initialement à la peau et aux articulations a moins de risque d'évoluer vers une atteinte du rein V F ?
- 8 Chez une femme qui a un lupus, la grossesse est possible sous condition V F ?
- 9 La biopsie rénale est systématique dans le bilan diagnostique d'un lupus V F ?
- 10 L'évolution du lupus est difficilement prévisible ce qui implique une surveillance régulière V F ?
- 11 Le lupus ne touche jamais l'enfant V F ?
- 12 Le lupus peut détruire les articulations comme dans la polyarthrite V F ?
- 13 Il existe des médicaments formellement contre-indiqués à cause du lupus V F ?
- 14 La corticothérapie est un traitement qui doit être évité au cours du lupus V F ?
- 15 Un lupus mal traité ou mal surveillé peut se compliquer d'une insuffisance rénale ou d'une hémiplégie V F ?
- 16 Les antipaludéens peuvent être interrompus au cours d'un traitement du lupus V F ?
- 17 Le tabac est encore plus nocif chez les patients atteints de lupus V F ?
- 18 Il est très rare d'avoir la bouche ou les yeux secs au cours d'un lupus V F ?
- 19 L'exposition au soleil est bénéfique pour le lupus V F ?
- 20 Toutes les vaccinations sont contre-indiquées au cours du lupus V F ?

RÉPONSES

- 1- Faux cf. question 3 Le lupus est une maladie chronique due à un dérèglement du système immunitaire.
- 2- Vrai cf. question 4 Appelé « lupus induit », ce type de lupus est déclenché par la prise de médicaments particuliers. Dans certains cas, l'arrêt du traitement « inducteur » peut faire disparaître les symptômes.
- 3- Vrai cf. question 10 Avec 9 femmes touchées pour 1 homme, le lupus est essentiellement féminin et ceci pour des raisons hormonales, immunitaires et génétiques.
- 4- Vrai cf. question 8 Dans le syndrome des antiphospholipides, les anticorps sont dirigés contre un des constituants des membranes cellulaires, les phospholipides. Cette agression active la coagulation et favorise l'apparition de caillots de sang, à l'origine des phlébites.
- 5- Faux cf. question 9 Le lupus n'est pas une maladie héréditaire comme l'hémophilie. Toutefois, l'accumulation de particularités génétiques favoriserait des perturbations du système immunitaire qui seraient à l'origine des phénomènes auto-immuns.
- 6- Faux cf. question 3 Le lupus érythémateux est une maladie dite « systémique », c'est-à-dire qu'elle touche la peau, les articulations, mais aussi les reins, le cœur et le cerveau.
- 7- Vrai cf. question 26 Effectivement, l'évolution vers une atteinte du rein est assez rare dans cette forme initiale de la maladie si le traitement est mis en route rapidement et qu'il est pris régulièrement.
- 8- Vrai cf. questions 82 La grossesse est possible, mais il existe un risque accru de fausses couches spontanées, de prématurité, d'hypotrophie et de lupus néonatal.
- 9- Faux cf. question 18 La biopsie rénale est utile en fonction des signes que présente le patient. le traitement à chaque évolution de la maladie.
- 10- Vrai cf. question 29 Une surveillance médicale régulière est toujours nécessaire pour adapter le traitement.
- 11- Faux cf. question 6 Même si c'est très rare, le lupus peut toucher l'enfant. Le lupus systémique survient surtout après la puberté.
- 12- Faux cf. question 33 Le lupus provoque souvent des douleurs articulaires qui régressent avec les traitements. Exceptionnellement, il peut y avoir déformation des mains sans destruction des articulations (lésion des tendons mais respect des surfaces articulaires). Ceci est très différent des lésions de la polyarthrite rhumatoïde.
- 13- Vrai cf. question 44 Il existe une liste des médicaments à éviter chez les sujets atteints de lupus, mais leur caractère « inducteur » est parfois difficile à prouver. Par ailleurs, le risque n'est pas le même pour tous les traitements et il est différent pour chaque patient.
- 14- Faux cf. question 46 La cortisone est une hormone naturelle qui a une action anti-inflammatoire, antidouleur et modulatrice pour le système immunitaire. La corticothérapie peut donc intervenir sur l'activité du lupus et le mettre en rémission.
- 15- Vrai cf. questions 26, 40 Mal traité et mal surveillé, le risque d'une insuffisance rénale est non négligeable, de même qu'un accident vasculaire cérébral si un syndrome des antiphospholipides n'est pas détecté.
- 16- Faux cf. question 52 Les antipaludéens diminuent le risque de poussées en ayant un effet préventif. Il s'agit d'un traitement dit « de fond » rarement arrêté, même en cas de rémission.
- 17- Vrai cf. question 65 Il est indispensable d'arrêter de fumer lorsque l'on est atteint d'un lupus. Le tabac augmente le risque cardiovasculaire lié au lupus et il interagit avec les antipaludéens de synthèse, les rendant moins efficaces. Par ailleurs, il rend globalement le lupus plus résistant aux médicaments.
- 18- Faux cf. question 35 Environ 30% des patients ayant un lupus souffrent d'un syndrome sec, qui atteint les glandes sécrétrices comme les glandes lacrymales et salivaires.
- 19- Faux cf. question 68 La protection à l'exposition au soleil fait partie intégrante du traitement du lupus car il peut déclencher des lésions cutanées de photosensibilité et des poussées de la maladie.
- 20- Faux cf. question 77 Le carnet vaccinal doit absolument être mis à jour car les personnes atteintes de lupus ont un risque plus élevé d'infections. Toutefois, les vaccins vivants atténués sont contre-indiqués au cours de la prise de médicaments immunosuppresseurs.



Chapitre 1

MIEUX COMPRENDRE
le lupus
et ses enjeux

1 En quoi le système immunitaire est-il déterminant dans la maladie auto-immune ?

Quel est le rôle de notre système immunitaire ?

Le système immunitaire est une sorte de logiciel qui permet de reconnaître tout événement anormal pour notre organisme comme une infection ou l'apparition de cellules cancéreuses. Il permet donc de rejeter un « intrus » mais aussi de collaborer comme il peut le faire par exemple avec les bactéries qui colonisent notre intestin (appelées flore microbienne ou microbiome). Cette collaboration est bénéfique et même vitale pour notre organisme.

Ce système peut fonctionner « par défaut » chez des sujets immunodéprimés par une maladie ou un traitement (ex : chimiothérapie). Dans ce cas, il y a surtout un risque d'infection. Ce système peut aussi fonctionner « par excès » ce qui peut mener à une réaction immunitaire contre notre propre organisme. C'est ce qui survient dans les maladies auto-immunes.

Comment le système immunitaire nous protège contre les infections ?

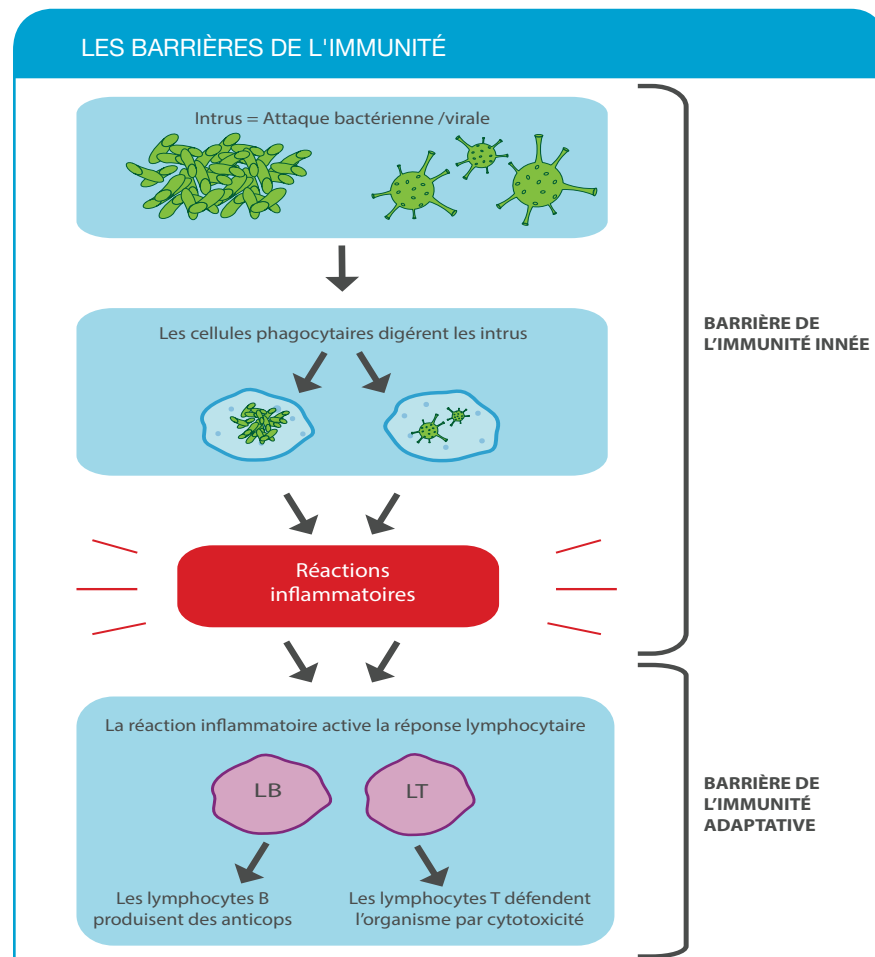
Le système immunitaire est un réseau de cellules qui s'organisent pour défendre notre corps contre les microbes (bactéries, virus...). Cette défense s'effectue en éliminant directement l'agresseur par des cellules spécifiques (globules blancs) qui « avalent » l'intrus ou qui produisent différentes substances de défense comme les anticorps (synonyme d'immunoglobulines), les

enzymes, les cytokines, ou les peptides antimicrobiens. Dans certaines situations, cette défense peut même garder la « mémoire » de l'infection, ce qui permet de répondre plus efficacement à une nouvelle infection similaire. C'est ce principe de mémoire du système immunitaire qui est utilisé lors de la vaccination et qui nous protège contre les bactéries, les virus et autres micro-organismes, tels que les parasites et les champignons.

Comment est formé le système immunitaire ?

Le système immunitaire existe sous des formes différentes chez tous les êtres vivants de la mouche à l'homme. Il est formé de deux niveaux de défense immunitaire qui ont un rôle complémentaire :

➔ Le premier niveau de défense immunitaire, appelé l'immunité innée, est un ensemble de « barrières » comme la peau ou les muqueuses (des intestins et des bronches par exemple) et des cellules de l'immunité, comme certains globules blancs (les polynucléaires, les monocytes macrophages et certaines autres cellules spécifiques). Le rôle de cette immunité est de provoquer une réaction inflammatoire « protectrice ». Les constituants de cette réaction inflammatoire (enzymes, radicaux libres, cytokines) contribuent à l'élimination de l'intrus. Une fois digérés, les débris d'un microbe ou d'une cellule



anormale seront utilisés pour activer avec précision les cellules (lymphocytes) du deuxième niveau de défense. L'immunité innée est immédiatement efficace mais elle n'a pas de réelle mémoire immunologique contrairement au deuxième niveau.

➔ Le deuxième niveau de défense immunitaire, appelé l'immunité adaptative, est spécifique. Cette immunité repose sur des globules blancs appelés lymphocytes T et B. Ces lymphocytes, une fois éduqués, reconnaissent

spécifiquement un agresseur ou ses débris, puis répondent de façon adaptée pour supprimer tout intrus qui aurait survécu à l'action du premier niveau de défense. Chaque agresseur est éliminé par l'action des lymphocytes T et par l'action des anticorps produits par les lymphocytes B. Lors de la première rencontre avec l'agresseur, la réponse lymphocytaire est plus lente que la réponse de l'immunité innée qui est plus immédiate.

Toutefois, dans le cas d'une nouvelle agression, la réponse lymphocytaire est beaucoup plus rapide, plus intense et plus durable car les lymphocytes ont

gardé la mémoire de l'agresseur. C'est cette mémoire qui nous protège après une vaccination.

À retenir

- Le système immunitaire est un système très ancien et sophistiqué que l'on retrouve chez tous les êtres vivants.
- Le système immunitaire est un logiciel de détection de tout intrus, microbe ou cellule anormale. Il est là pour nous défendre mais aussi pour communiquer et collaborer avec des microbes (bactéries, virus) qui nous colonisent. Cette coopération est indispensable pour notre organisme.
- Le système immunitaire est un réseau de défense organisé avec précision. Il repose sur différentes cellules comme les lymphocytes T et B, mais aussi sur toute une armée de globules blancs extrêmement actifs (monocytes, macrophages, polynucléaires neutrophiles et d'autres cellules spécifiques).
- Ces cellules de l'immunité sécrètent différentes substances (cytokines, enzymes, radicaux libres) et des anticorps dont la fonction est de détruire « à distance » les agresseurs de notre organisme. Ces cellules peuvent aussi agir directement en « avalant » des agresseurs tels que des bactéries et des virus.

Qu'est-ce qu'une maladie auto-immune ?

Une maladie auto-immune est la conséquence d'une hyperactivité d'un système immunitaire qui dépasse son rôle de défense pour s'attaquer à son hôte. Des globules blancs appelés lymphocytes sont « anormalement » activés par différents « stimulants » (débris de microbes, toxiques, polluants, médicaments...) qui viennent dérégler le système immunitaire chez des patients qui ont des prédispositions génétiques qui les rendent plus « sensibles » à développer une réaction « auto-immune ». Ces lymphocytes activés « agressent » alors les tissus en agissant, soit directement comme les lymphocytes T, soit par l'intermédiaire d'auto-anticorps

produits par les lymphocytes B. D'autres cellules (macrophages, mastocytes, cellules NK...) participent aussi, selon les maladies, à cette auto-agression. Cette agression tissulaire va provoquer une réaction inflammatoire aboutissant parfois à un dérèglement du fonctionnement d'organes comme le rein, le cerveau, les articulations ou la peau. Ce dérèglement se traduit par des douleurs (ex : douleurs articulaires), des lésions (ex : lésions de la peau) et/ou une anomalie de fonctions (ex : insuffisance rénale).

Les maladies auto-immunes sont fréquentes touchant au total 3 à 5% de la population dans des pays comme la France.

Schématiquement, il existe deux grands types de maladies auto-immunes :

➔ **Les maladies auto-immunes systémiques**, c'est-à-dire celles capables de toucher plusieurs organes, comme le lupus érythémateux systémique, la sclérodermie systémique, le syndrome de Gougerot-Sjögren, la polyarthrite rhumatoïde et certaines vascularites. Si la polyarthrite rhumatoïde est fréquente (0.5% de la population soit environ 3 millions de patients en Europe), les autres affections sont plus rares, comme le lupus qui touche environ 300 000 à 400 000 patients en Europe.

➔ **Les maladies auto-immunes d'organes** (c'est-à-dire celles localisées à un seul organe) comme le diabète de type 1 (atteinte des cellules du pancréas qui produisent l'insuline), les thyroïdites (atteinte de la thyroïde), la sclérose en plaques (atteinte du cerveau et de la moelle épinière), les atteintes du foie (hépatopathies), ou de la peau. Parmi ces affections, certaines sont très fréquentes comme les thyroïdites auto-immunes et le vitiligo mais d'autres sont beaucoup plus rares, comme les hépatopathies, les maladies neurologiques et le diabète de type 1. Ces maladies peuvent exister isolément ou s'associer, comme par exemple la cirrhose biliaire primitive avec une sclérodermie systémique.

- Lupus
- Syndrome de Sjögren
- Sclérodermies
- Myopathies inflammatoires
- Connectivites mixtes
- Polyarthrite rhumatoïde

Maladies auto-immunes systémiques (non spécifiques d'organe)

- Thyroïdites
- Vitiligo
- Psoriasis
- Dermatoses bulleuses
- Diabète type 1
- Pancréatites
- Maladie coeliaque
- Hépatites auto-immunes
- Uvéites
- Sclérose en plaques et neuropathies
- Néphropathies
- Pneumopathies
- Cardiomyopathies
- Cytopénie auto-immune

Maladies auto-immunes spécifiques d'organe

À retenir

- Les maladies auto-immunes touchent au total près de 3 à 5% de la population dans les pays occidentaux, mais le lupus systémique est une maladie rare qui touche 300 000 à 400 000 patients en Europe, soit près de 30 000 patients en France.
- Une maladie auto-immune est une affection caractérisée par un dérèglement du système immunitaire qui devient « anormalement actif ». Cette activité anormale se manifeste par « une auto-agressivité » des cellules de l'immunité qui entraîne alors des dégâts de certains organes, comme : la peau, les articulations, les muscles, mais aussi le rein, le cerveau et le cœur.
- Le lupus fait partie des maladies auto-immunes. Il peut être strictement cutané, mais il est souvent systémique c'est-à-dire qu'il peut se manifester par différents symptômes surtout articulaires, cutanées et rénaux.

2 Pourquoi cette maladie s'appelle-t-elle le lupus ?

Le terme lupus qui signifie « loup » en latin a plusieurs origines supposées.

➔ Ce terme a été utilisé initialement pour décrire une affection de la peau qui fait penser à des morsures de loup. L'appellation « lupus » apparaît pour la première fois dans l'observation de la maladie de l'Evêque de Liège, Eraclius, rapportée par Herbert de Tours en 916 après J.C. « Lui Eraclius, souffrait d'une maladie ulcéreuse : un lupus qui se manifestait par une ligne rouge sur le front. »

Il est vraisemblable que cette maladie était plutôt une tuberculose cutanée (lupus vulgaris) sans rapport avec un lupus auto-immun. Cette affection a guéri miraculeusement à l'occasion du pèlerinage d'Eraclius sur la tombe de St Martin à Tours.

➔ Le nom lupus a été proposé en dermatologie pour des éruptions érythémateuses (rouges) avec des ulcérations

? touchant surtout le visage. Ainsi, le

terme « lupus » a été beaucoup utilisé dans la description de maladies comme par exemple le lupus pernio (qui est une sarcoïdose) ou le lupus vulgaris (qui est une tuberculose nodulaire de la peau). Ces maladies appelées « lupus » n'ont rien à voir avec le lupus auto-immun cutané ou systémique. La description du lupus auto-immun cutané et systémique sera faite avec précision par différents médecins, souvent dermatologues, devenus célèbres (Philips Barrough (1750), Robert Willan (1790), Jean-Louis Alibert (1832), Théodore Biett, Alphée Cazenave et Henri-Edouard Schedel (1828), Ferdinand Von Hebra (1856), et Moriz Kohn-Kaposi (1869)).

➔ Une autre origine supposée du mot « lupus » est liée à la forme en masque de loup de carnaval que prend parfois l'éruption du visage (vespertilio), ce signe est emblématique de la maladie.

À retenir

- Le lupus est le terme utilisé historiquement pour décrire des lésions de la peau qui évoquent des morsures de loup. Le terme lupus a donc défini initialement des lésions cutanées de la face notamment tuberculeuses sans rapport avec le lupus auto-immun. Le terme lupus a été conservé lors de la véritable description de la maladie auto-immune de 1750 à 1870 par différents médecins (souvent dermatologues) car certains patients atteints de lupus cutanés ou systémiques avaient des lésions du visage.
- L'autre possibilité est que les lésions du visage rappellent le « masque de loup » du carnaval. Ce masque est par ailleurs devenu l'emblème de la maladie.

3 En quoi consiste le lupus ?



Comment s'explique la maladie ?

Le lupus est la conséquence d'un dérèglement très particulier du système immunitaire. Le lupus est une maladie auto-immune qui résulte d'interactions complexes entre des facteurs génétiques (connus ou non), hormonaux et environnementaux (tabagisme, pollution, infections virales... (cf. question 9)). L'activité anormale des cellules immunitaires entraîne une auto-agression qui peut toucher différents organes dont la peau, les articulations, le rein, le cœur, et/ou le cerveau. Cette auto-agression est dite « auto-immune » car il s'agit d'une réaction de cellules de l'immunité contre les propres constituants de l'organisme. Cette réaction « auto-immune » est orchestrée par des anomalies qui peuvent se mesurer, comme la production d'anticorps anti-nucléaires qui sont des anticorps reconnaissant des composants nucléaires détectés dans le lupus et certaines autres maladies auto-immunes (cf. question 1). Grâce à la recherche, de nouvelles techniques permettent d'identifier des anomalies immunologiques plus précises comme une augmentation de l'interféron alpha observée dans la majorité des lupus (mais pas tous).

À retenir

Le lupus est une maladie auto-immune qui touche préférentiellement la peau et les articulations, mais qui peut atteindre le rein, le cœur et plus rarement le cerveau ou d'autres organes. Les mécanismes immunitaires de cette affection (touchant essentiellement les femmes) sont complexes même s'ils sont de mieux en mieux connus. Chaque patient a une évolution avec des complications qui lui sont propres. Si le traitement et le suivi sont bien adaptés, les complications peuvent être évitées ce qui permet un très bon pronostic. Les atteintes sévères ne sont pas inéluctables. Beaucoup de patients ne font pas de complications sévères grâce aux traitements dont nous disposons.

Cet interféron est une cible thérapeutique intéressante qui a suscité le développement de nouveaux traitements du lupus.

Quelle est la fréquence de cette maladie ? (cf. question 1)

Cette maladie touche près d'1 personne sur 2000, surtout les femmes (sexe féminin dans 90% des cas). Le lupus systémique est très rare chez l'enfant avant 16 ans. Cette forme juvénile ne représente que 5 à 10% de la totalité des lupus systémiques.

Pourquoi un lupus peut-il être différent d'un patient à l'autre ?

L'hyperactivité du système immunitaire qui caractérise le lupus est le résultat d'une multitude de causes associées. En conséquence, l'expression de la maladie est différente pour chaque individu. Elle peut être exclusivement cutanée (sans risque pour un organe vital), ou plus diffuse et plus sévère avec parfois une atteinte du rein, du cerveau, du cœur ou des cellules sanguines. Cette grande diversité de la maladie amène à une prise en charge et à un traitement du lupus adapté à chaque patient.

4 Quelles sont les différentes formes du lupus ? Qu'est-ce qu'un lupus induit ?

On distingue 2 formes de lupus :

➔ le **lupus spontané**, qui survient sans facteurs inducteurs, connus ou reconnus
➔ et le **lupus induit**, qui est provoqué par l'exposition à des agents environnementaux, notamment par certains médicaments.

Pour le lupus spontané, on distingue différentes formes :

➔ le **lupus cutané** pur ou isolé au cours duquel l'atteinte est limitée à la peau
➔ et le **lupus systémique** qui est une maladie pouvant toucher plusieurs organes ou appareils (la peau, les articulations, les reins, le cœur, les vaisseaux...).

Ces différences s'expliquent probablement par le fait que le lupus n'a pas une « cause », mais la conséquence de plusieurs « causes » encore mal connues qui diffèrent selon les patients. La variabilité des symptômes explique pourquoi la prise en charge et le traitement d'un lupus seront adaptés à chaque patient.

Qu'est-ce qu'un lupus induit ?

Le lupus induit est ainsi dénommé car il fait suite à l'exposition à des agents environnementaux, comme certains médicaments. On considère alors que le lupus a été « induit » par la prise de ces médicaments. Parmi ces médicaments, on retiendra la doxycycline (antibiotiques prescrit contre l'acné), l'association sulfaméthoxazole + triméthoprim (autre antibiotique), certains antiépileptiques (carbamazépine), certains antituberculeux, plus rarement les bêta-bloqueurs (médicaments antihypertenseurs), et les anti-TNF. La liste des médicaments potentiellement inducteurs est très longue (cf. question 43). Habituellement, l'arrêt du médicament « inducteur » entraîne une disparition assez rapide des symptômes cliniques de la maladie.

Certains agents environnementaux (notamment la silice) sont également susceptibles de favoriser l'émergence d'un lupus, qui peut dans certains cas être reconnu comme maladie professionnelle (cf. question 13).

À retenir

Le lupus induit fait suite à la prise prolongée de certains médicaments. Habituellement, l'arrêt du médicament inducteur entraîne une disparition assez rapide des symptômes cliniques.

5 Qu'est-ce que le lupus néonatal ?

Le lupus néonatal est une complication rare liée à la transmission de la mère vers

le fœtus de certains **auto-anticorps** : les anti-SSA (appelés aussi anti-Ro) ou SSB (ou anti-La) qui vont affecter le fœtus ou le nouveau-né. La mère est parfois atteinte d'un lupus ou d'un syndrome de Gougerot-Sjögren ou n'a pas de maladie auto-immune définie.

Ces **anticorps** sont capables de traverser la barrière naturelle du placenta, entre la mère et le fœtus, et peuvent interagir avec certains organes de l'enfant. Ils provoquent alors :

➔ Une **éruption chez le nouveau-né**, qui ressemble au lupus cutané (d'où le nom de lupus néonatal).

➔ Un **ralentissement de la conduction électrique du cœur du fœtus**, appelé Bloc Auriculo-Ventriculaire (BAV) congénital, survenant sans malformation congénitale.

➔ Plus rarement, une **maladie du foie ou des troubles neurologiques**

L'éruption néonatale régresse spontanément, car les anticorps anti-SSA de la mère sont progressivement éliminés. En revanche, le ralentissement de la conduction électrique du cœur persiste



le plus souvent et peut justifier d'appareiller par un stimulateur (pacemaker) le cœur de l'enfant dans les 1^{ères} semaines après l'accouchement.

Il est très important de préciser que le risque de ralentissement de la conduction électrique du cœur est faible : 1% des enfants de mère porteuses d'anticorps anti-SSA courent ce risque. Ce risque augmente à 15-20% quand la mère a déjà eu un enfant avec ce dysfonctionnement.

Chez un malade lupique, la présence des anticorps anti-SSA peut justifier une surveillance du cœur de l'enfant par **échographie**, notamment en début et en milieu de grossesse.

Le développement d'un lupus néonatal ne préjuge pas du développement d'un lupus dans l'enfance ou à l'âge adulte.

À retenir

Le lupus néonatal est lié à la présence des anticorps anti-SSA. La gravité du lupus néonatal cardiaque se caractérise essentiellement par un bloc auriculo-ventriculaire (BAV) fœtal, c'est-à-dire un ralentissement de la conduction électrique au niveau du cœur. Le BAV ne compliquera la grossesse que chez environ 1% des femmes porteuses des anticorps anti-SSA.



6 Le lupus peut-il toucher l'enfant ?

Oui. Il s'agit d'une maladie très rare qui survient beaucoup moins fréquemment chez l'enfant que chez l'adulte.



7 Quelles sont les particularités du lupus pédiatrique ?

Le lupus systémique survient surtout après la puberté, mais il peut arriver à tout âge, y compris chez le jeune enfant avec alors une prédominance féminine moins marquée. Les atteintes sont les mêmes que chez l'adulte, mais les atteintes rénales sont beaucoup plus fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte. Elles doivent donc être recherchées plusieurs fois par an. Il peut exister chez l'enfant de rares formes génétiques.



Photo diffusée avec l'accord du malade ou de sa famille

À retenir

Les atteintes du rein sont plus fréquentes chez l'enfant.

8 Qu'est-ce que le syndrome des antiphospholipides ?

Le syndrome des antiphospholipides (SAPL) est une « maladie » auto-immune caractérisée sur le plan clinique par la survenue de caillots sanguins ou de fausses couches ; et sur le plan biologique, par la présence d'anticorps dirigés contre les phospholipides. Ces anticorps vont activer la coagulation et entraîner l'apparition de caillots de sang (thromboses), qui peuvent se localiser dans tous les vaisseaux de l'organisme : artères du cerveau, du rein, du cœur... ou veines des membres, du cou, du foie... En fonction du type et de l'endroit où le vaisseau est bouché, les symptômes seront différents (mais le mécanisme reste le même). Le SAPL peut être, soit isolé (on parle alors de SAPL primaire), soit associé à une autre maladie auto-immune systémique, essentiellement le lupus (on parle dans ce cas de SAPL associé).

Chez la femme enceinte, ces anticorps peuvent boucher les vaisseaux du placenta, et ainsi diminuer les échanges entre la mère et son enfant, puis provoquer des fausses-couches répétées ou des retards de croissance intra-utérins.

Alors qu'il est difficile de faire disparaître les anticorps antiphospholipides, il est assez simple de lutter contre leurs effets, en donnant des médicaments anti-aggrégants ou anticoagulants (l'aspirine ou l'héparine selon les situations). Ces médicaments, quand ils sont bien pris, permettent de mener une grossesse normale. Les anticoagulants sont à prendre au long cours en cas d'antécédents de phlébite ou de caillot artériel.

En dehors de la grossesse, il est important de savoir, qu'au cours du lupus, la présence d'anticorps antiphospholipides augmente le risque de caillots sanguins. Dans ce cas, les médecins peuvent parfois proposer des petites doses d'aspirine à visée préventive.

L'hydroxychloroquine (*voir annexe 4*) prescrite dans le cadre du lupus a aussi des effets positifs sur le risque de caillots induits par la présence d'anticorps antiphospholipides

À retenir

Le syndrome des antiphospholipides (SAPL) est une maladie auto-immune provoquant l'apparition de caillots dus aux anticorps antiphospholipides. Le SAPL peut être isolé (SAPL primaire), soit intégré à une autre maladie auto-immune systémique : essentiellement le lupus (SAPL secondaire ou associé). Le traitement du SAPL repose essentiellement sur un traitement anticoagulant très prolongé ou de l'aspirine avec une héparine sous-cutanée en cas d'atteinte uniquement liée à la grossesse.

9 Connaît-on la ou les « causes » d'un lupus ?

Oui, mais le lupus n'a pas une « cause » unique. Il s'explique par plusieurs « causes », s'associant comme les pièces d'un puzzle.

Ces pièces qui sont propres à chaque individu (facteurs immunogénétiques) s'associent à des pièces « défavorables » de notre environnement (facteurs d'environnement) pour déclencher la maladie.



Les origines génétiques du lupus

Le lupus systémique n'est pas une maladie héréditaire, cependant des facteurs génétiques ont un rôle important qui expliquent schématiquement 10 à 30% de la maladie. Chacun de ces facteurs pris isolément ne suffit pas à provoquer un lupus, sauf dans des formes très rares comme les « interféronopathies » lupiques de l'enfant. Ainsi, le lupus systémique se présente très rarement sous une forme familiale. Ces particularités génétiques ne sont pas, sauf exception, une anomalie majeure d'un seul gène (comme dans une maladie génétique comme l'hémophilie), mais sont des « particularités génétiques ». Ces « particularités » sont des petites différences (appelées polymorphismes) qui caractérisent certains gènes de l'immunité. Quand elles s'additionnent (d'où le terme « maladie multigénique »), elles favorisent l'apparition de perturbations du système immunitaire qui le rendent alors plus « réactif ».

?

Les origines endogènes (internes) du lupus

On considère comme facteurs endogènes ce qu'on appelle maintenant l'exposome intérieur. Cet exposome correspond à différents processus métaboliques qui dépendent de facteurs hormonaux mais aussi des flores microbiennes (appelées microbiotes) de l'intestin, de la peau et d'autres muqueuses. Ces processus métaboliques, bien qu'ils soient dépendants de nombreux facteurs, sont aussi le résultat de caractéristiques génétiques personnels ou familiaux.

Dans le lupus, le rôle important des hormones féminines (œstrogènes) a été démontré avec un risque de poussée lupique pendant la grossesse. D'autres facteurs métaboliques notamment liés aux flores microbiennes existent certainement. Beaucoup d'études qui s'y intéressent apporteront des connaissances passionnantes.

Des études sont aussi en cours pour comprendre l'influence du stress chronique sur le métabolisme neuro-psycho-immunologique, ayant une importance

certaine dans le déclenchement ou l'entretien d'une maladie auto-immune.

Les origines environnementales (externes) du lupus

On considère comme facteurs d'environnement tous phénomènes ou substances « externes ». Cet exposome externe comporte les infections, les toxiques, les polluants, le tabac, l'alcool, les facteurs physiques (comme les U.V.) mais aussi certains médicaments.

Ces facteurs d'environnement sont nombreux, mais aucun ne peut à lui seul déclencher la maladie. Il faut certainement plusieurs facteurs d'environnement (associés au dérèglement génétique du système immunitaire) pour provoquer la maladie.

Dans le lupus, les facteurs d'environnement les plus connus sont des virus, comme ceux de la mononucléose infectieuse (virus d'Epstein-Barr), et certains médicaments.

D'autres facteurs importants, comme les rayons ultraviolets (du soleil) interviennent aussi. Le tabac augmente également le risque de développer un lupus. L'excès d'alcool, qui a de nombreux effets néfastes, a peut-être des effets dans le lupus mais cela n'est pas bien défini. Il existe certainement des facteurs alimentaires, des polluants et des toxiques, mais ils sont encore mal connus.

Le lupus est une maladie que l'on décrit comme multifactorielle, car elle est liée à l'addition de multiples facteurs prédisposants immunogénétiques et d'environnement. Cette origine multifactorielle explique qu'il existe des lupus de sévérité différente, dont certains peuvent débuter chez l'enfant, d'autres chez l'adulte « senior ». Ainsi, chaque individu est différent ce qui explique que certains lupus sont par exemple très sensibles au soleil (photosensibilité) et d'autres beaucoup moins.

À retenir

- Le lupus n'a pas « une cause », mais « des causes », qui s'associent comme les pièces d'un puzzle. Cette origine multifactorielle repose sur des éléments déclenchants de l'environnement (comme les ultraviolets du soleil, le tabac, les toxiques, les virus et certains médicaments) mais aussi des facteurs endogènes (comme les hormones œstrogènes), le stress chronique et peut-être des déséquilibres des flores microbiennes (notamment de l'intestin).
- Les facteurs immunogénétiques sont des « particularités » des gènes de l'immunité qui prédisposent le système immunitaire à devenir « autoréactif ». Cette prédisposition immunogénétique qui varie selon les individus favorise l'apparition d'un lupus, sans suffire pour autant à le déclencher, sauf dans des cas très particuliers.

10 Pourquoi le lupus touche-t-il surtout les femmes ? Le lupus masculin existe-t-il ?

Le lupus touche beaucoup plus les femmes que les hommes (sexe ratio : 9 femmes pour un homme à l'âge adulte), comme la plupart des maladies auto-immunes. Cette prédominance féminine s'explique de différentes façons :

? Le rôle de certaines hormones féminines (œstrogènes)

Les œstrogènes favorisent globalement l'excès d'immunité observé dans le lupus. Cela explique que la maladie puisse s'aggraver pendant la grossesse ou lors de la prise d'une contraception contenant des œstrogènes. Malgré cela, une contraception hormonale (pilule microdosée ou sans œstrogènes ; stérilet ou implant sous cutané) est possible à condition de la discuter avec son gynécologue en fonction des caractéristiques de son lupus.

? Le rôle du chromosome X de la femme

Le chromosome X, dont les cellules féminines (XX) portent deux exemplaires (alors que les cellules masculines (XY) n'en portent qu'un), est un chromosome sur lequel on trouve des gènes importants de notre système immunitaire. Il a été démontré récemment qu'une femme lupique exprime différemment les gènes de l'immunité portés par le chromosome X, ce qui favorise une hyperactivité du système immunitaire. Les mécanismes précis qui expliquent ces anomalies sont un sujet très intéressant de recherche.



Les autres raisons ?

Il y a un certain nombre d'autres raisons que l'on découvre progressivement. Il a été démontré que les femmes produisent en plus grande quantité certaines substances de l'immunité comme l'interféron [?] dit « alpha » ce qui est en partie favorisé par des gènes portés par le chromosome X. Cette production d'interférons, meilleure que chez l'homme, peut les aider à mieux se protéger comme certains virus (comme SARS-CoV-2) mais au détriment d'un risque plus élevé de maladies auto-immunes notamment de lupus. D'autres facteurs favorisants propres à la femme existent certainement, justifiant encore la poursuite de recherches.

Le lupus chez l'homme

Si le lupus touche le plus souvent la femme, les formes qui touchent l'homme (1 homme pour 9 femmes) sont généralement initialement plus sévères avec une atteinte rénale plus fréquente.

Cela s'explique par l'existence de facteurs génétiques spécifiques (avec parfois des anomalies du chromosome X) et des facteurs toxiques (tabac, polluants...) et environnementaux particuliers.

À retenir

- Le lupus touche 9 femmes pour 1 homme pour des raisons génétiques, immunitaires et hormonales. Le système immunitaire de la femme a des spécificités qui prédisposent au risque de lupus. D'autres facteurs comme les œstrogènes sont importants. Ils expliquent que la maladie puisse s'aggraver pendant la grossesse ou lors de la prise d'hormones contraceptives sans que cela soit constant.
- Il existe probablement d'autres facteurs prédisposant d'environnement propres aux femmes mais qui sont plus individuels et moins bien connus.

11 Le lupus s'exprime-t-il différemment selon l'origine ethnique ?

Oui, l'expression clinique du lupus systémique peut varier selon l'origine ethnique. Il est souvent plus sévère chez les populations à la peau noire (en particulier les Caraïbes et les Afro-Américains), les Asiatiques et les Indiens d'Amérique. Dans ces populations, la fréquence du lupus est 2 à 3 fois plus élevée que chez les patients caucasiens.

Il existe également un risque accru d'atteinte rénale. Par ailleurs, il y a également plus de séquelles liées au lupus dans ces populations, mais cela peut aussi dépendre de la variabilité de l'accès aux soins parfois observée dans ces populations.

12 Y a-t-il une relation entre lupus et stress ?

Oui. Le stress peut aggraver, mais ne provoque pas un lupus. Un événement « stressant » de la vie peut favoriser une poussée de lupus, mais le stress à lui seul ne peut pas provoquer l'apparition d'un lupus. Des patients signalent parfois que leur maladie a débuté après un accident, un divorce..., mais il est difficile de préciser s'il existe un lien direct.

Actuellement, de nombreux travaux scientifiques étudient le rôle du stress sur le système immunitaire. Globalement, il a été rapporté qu'un stress peut provoquer un dysfonctionnement du système immunitaire caractérisé par un excès d'immunité.

La description de plus en plus détaillée du système neuro-psycho-immunologique permet de rechercher des liens entre stress et auto-immunité. Ce stress chronique certainement délétère est probablement aussi en cause dans des tableaux de fatigue et de douleurs chroniques qu'on appelle souvent fibromyalgie ou encéphalomyélite myalgique (appelée aussi syndrome de fatigue chronique). Ce type de syndrome est parfois décrit associé au lupus.

Quoiqu'il en soit, il est important d'essayer de mieux gérer le stress pour éviter de provoquer des dysfonctionnements.



Différents conseils peuvent vous aider :

➔ **Bien comprendre votre maladie**, l'accepter... Cela grâce à la collaboration de vos médecins, de vos proches et des associations de patients.

➔ **Gardez - si possible - une activité physique** et une vie active en téléphonant à des amis, en rencontrant des proches et en vous investissant dans des actions professionnelles ou bénévoles.

➔ **N'hésitez pas à essayer des exercices de relaxation, de sophrologie ou de méditation** et, en cas de difficultés, à faire appel à l'équipe soignante.

Vous pourrez bénéficier de l'aide d'un psychologue, d'un psychiatre et de soutien par des stratégies visant à mieux « faire face au quotidien » (traduction du terme anglais « coping »).

Ainsi, rester « zen », c'est mieux au cours d'une maladie auto-immune !

À retenir

- Le stress peut parfois aggraver, mais ne peut pas provoquer un lupus.
- Il est important de mieux gérer le stress après avoir compris et accepté votre maladie. Tout ce qui peut vous permettre de rester zen est souhaitable !

13 Le lupus peut-il être une conséquence de l'exercice de mon métier ?

Oui, parfois. De nombreux arguments laissent penser qu'une exposition à la silice pourrait favoriser l'apparition d'un lupus. Malgré cela, il n'y a pas de reconnaissance en tant que maladie professionnelle dans le régime général.

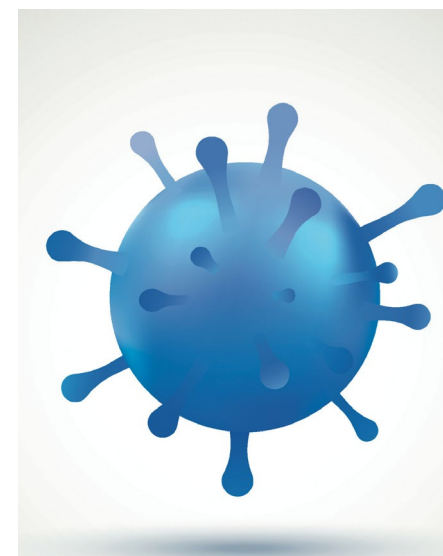
En revanche, le lupus induit par les travaux exposant à l'inhalation de poussières minérales renfermant de la silice cristalline ou des silicates cristallins peut être reconnu comme maladie professionnelle dans le régime agricole, sous certaines conditions et dans certains pays.

14 Le lupus est-il contagieux ?

Non. Le lupus n'est pas contagieux. Il n'y a pas d'augmentation de fréquence de la maladie chez les conjoints et/ou dans l'entourage des patients atteints de lupus. En pratique, il n'y a donc pas de mesures de précaution à prendre dans son environnement familial et professionnel.

Certains agents infectieux peuvent activer le système immunitaire, mais ne peuvent pas transmettre un lupus.

De nombreux travaux sont en cours pour essayer de comprendre comment l'environnement infectieux (en particulier les virus) peut agir sur le système immunitaire. L'hypothèse qu'une infection à SARS-CoV-2 puisse induire une poussée de lupus a été évoquée mais des travaux de recherche sont encore nécessaires pour essayer de le comprendre.



Certains microbes ont probablement un rôle dans le lupus et d'autres maladies auto-immunes, mais ce microbe, même s'il était transmissible, ne suffirait pas à provoquer, à lui seul, un lupus.

- ❓ Les cellules et les anticorps (anti-nucléaires) d'un patient lupique ne peuvent pas transmettre la maladie à leur entourage. Il faut donc être rassuré.

À retenir

- Le lupus n'est pas contagieux ! Il n'y a donc pas de vaccin préventif ou d'autres mesures de protection à prendre pour éviter « d'attraper » un lupus. Et votre entourage n'a donc rien à craindre !
- Certaines infections (notamment virales) peuvent induire l'apparition d'une poussée lupique mais ces microbes ne peuvent pas transmettre le lupus.
- Les cellules et les anticorps (antinucléaires) du patient atteint de lupus ne peuvent pas transmettre la maladie à un proche.

15 Est-ce que le lupus peut s'associer à d'autres maladies auto-immunes ?

Oui, plusieurs maladies auto-immunes peuvent s'associer au lupus. Un terrain génétique commun est probablement à l'origine de ces associations.

⇒ Le syndrome de Gougerot-Sjögren (maladie auto-immune s'exprimant principalement par une sécheresse de la bouche et/ou des yeux) peut s'associer au lupus, dans environ 30% des cas.

⇒ Le syndrome des antiphospholipides, qui se caractérise par l'apparition de caillots de sang (thromboses) au niveau des artères ou des veines, et des anticorps particuliers (cf. questions 21 et 22), est souvent associé au lupus également.

⇒ D'autres maladies auto-immunes systémiques, comme les myopathies inflammatoires ou la sclérodermie, peuvent être associées au lupus : on parle alors de connectivite mixte (ou intriquée).

⇒ Enfin, le lupus peut s'associer à des maladies auto-immunes « localisées » notamment thyroïdites ou myasthénie. ❓❓

À retenir

Le lupus peut être associé à d'autres maladies auto-immunes systémiques ou localisées, mais le lupus est généralement le diagnostic principal. Les maladies les plus fréquemment associées sont le syndrome des antiphospholipides et le syndrome de Gougerot-Sjögren.

- Dans le syndrome de Gougerot-Sjögren, le test de Schirmer permet de dépister la sécheresse oculaire



1^{er} cas : sécrétion lacrymale normale

2^e cas : sécheresse de l'œil

Photo diffusée avec l'accord du malade ou de sa famille

Imbibition par les larmes à la 5^e minute de la bandelette de papier buvard

Chapitre 2

MIEUX COMPRENDRE
**comment
se manifeste
un lupus**



16 Quels sont les premiers signes du lupus ?

Le lupus débute habituellement par un cortège de signes qui s'associent progressivement, en quelques jours ou quelques semaines : de la fatigue, parfois de la fièvre, des douleurs articulaires, des signes cutanés, des douleurs thoraciques, de l'essoufflement... Dans d'autres cas, la présentation initiale est dite monosymptomatique, c'est-à-dire qu'un signe clinique prédomine. La maladie débute souvent par une atteinte de la peau, celle-ci touchant 50 à 75% des patients au cours de l'évolution. Ces lésions cutanées sont favorisées par l'exposition au soleil, mais parfois simplement aux ultraviolets.

Il peut s'agir :

✦ D'une réaction excessive de la peau, avec rougeur à type de « coup de soleil », après une exposition modérée au soleil : c'est ce que l'on appelle une photosensibilité.

✦ De rougeurs en « ailes de papillon » au visage (ou érythème en « vespertilio », c'est-à-dire en aile de chauve-souris). Cette éruption cutanée se localise symétriquement sur les pommettes, les ailes du nez, autour des yeux et parfois sur le front. Ces rougeurs peuvent s'étendre au décolleté et toucher le dos des mains et des avant-bras.

✦ D'un lupus « discoïde », c'est-à-dire donnant des rougeurs arrondies chroniques, de même topographie, accompagnées de squames (croûtes), qui laisseront hélas des cicatrices.

✦ Dans d'autres cas, ce sont des douleurs articulaires ou « arthralgies » qui sont présentes au début de la maladie. Il s'agit de douleurs articulaires inflammatoires, qui vont gêner le sommeil, et se caractérisent par un enraidissement douloureux, surtout matinal, à la mise en route des articulations. Si l'on peut parler de polyarthrite (ou de rhumatisme inflammatoire), les gonflements articulaires sont plus rares qu'au cours de la polyarthrite rhumatoïde. L'atteinte articulaire concerne en priorité les mains et les poignets. Contrairement à la polyarthrite rhumatoïde, cette polyarthrite ne s'accompagne pas de destruction des articulations. Les articulations redeviennent indolores avec l'accalmie de la maladie (c'est-à-dire avec la mise en rémission) qui est favorisée par les traitements.

✦ Parfois la maladie peut être révélée par une inflammation qui touche les feuillets qui entourent le poumon (pleurésie) ou le cœur (péricardite).

✦ Dans d'autres cas, la maladie peut débuter par une atteinte rénale s'exprimant par la présence de protéines (protéinurie) ou de globules rouges (hématurie) dans les urines. Cette atteinte rénale est souvent présente dès le diagnostic du lupus chez l'enfant.

✦ D'autres signes de début sont possibles, mais sont plus rares : atteinte

neurologique, psychique, digestive (pancréatite, hépatite...), cardiovasculaire (atteinte des valves du cœur, inflammation du muscle cardiaque, également appelée myocardite, thrombose artérielle ou veineuse, aussi appelée phlébite).

Devant ces premiers signes cliniques, c'est habituellement la prise de sang

qui va mettre sur la piste du lupus systémique. Pratiquement tous les patients à ce stade ont des auto-anticorps, les anticorps antinucléaires, à des concentrations élevées. Plus spécifiques que les anticorps antinucléaires, les anticorps anti-ADN natif contribuent beaucoup au diagnostic (cf. question 17).

17 Comment fait-on le diagnostic d'un lupus ?

En raison de sa très grande hétérogénéité, le lupus nécessite souvent une expérience importante pour être diagnostiqué, en considération des différents symptômes et paramètres biologiques. Les spécialistes s'appuieront sur leur expérience et sur les critères de classification, qui ont été initialement conçus à des fins de recherche scientifique, pour établir leur diagnostic.

La communauté scientifique internationale a défini des critères de classification qui aide au diagnostic du lupus systémique. Deux classifications principales ont été proposées (voir annexes 2 et 3) :



✦ Celui de l'American College of Rheumatology (ACR), qui compte 11 critères. La présence d'au moins 4 de ces 11 critères permet de classer un patient comme souffrant de lupus systémique.

✦ Selon les critères ACR/EULAR 2019, un patient peut être classé dans la catégorie des lupus systémiques lorsqu'il atteint un score de 10 ou plus si les critères d'entrée sont remplis.

À retenir

Le diagnostic du lupus repose sur la comparaison des signes cliniques et biologiques de la maladie. Un diagnostic formel peut parfois prendre plusieurs mois.

18

Quels sont les examens nécessaires au diagnostic de lupus ?

Le diagnostic de lupus dépend beaucoup des manifestations qui révèlent la maladie. Les examens nécessaires ont comme objectif, d'une part d'éliminer une maladie qui ressemblerait au lupus et, d'autre part, d'affirmer si possible le diagnostic. Les examens les plus utiles au diagnostic de lupus sont :

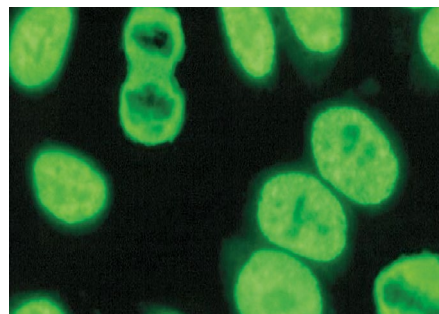
Les examens biologiques de « routine »

➔ Un certain nombre de lupus ont une baisse du nombre des cellules sanguines. Cette diminution des globules rouges et blancs et des plaquettes dans la circulation sanguine est appelée **cytopénie**. Il peut s'agir d'une anémie hémolytique ou inflammatoire (une baisse des globules rouges), d'une **lymphopénie** (baisse des lymphocytes), d'une **neutropénie** (baisse des polynucléaires neutrophiles), ou d'une **thrombopénie** (baisse des plaquettes). Dans le lupus, la cytopénie la plus fréquente est la lymphopénie. Elle n'a pas de conséquences particulières sauf exception. Les patients ont parfois une neutropénie et/ou une thrombopénie et plus rarement une anémie hémolytique auto-immune. Chez un patient et au cours de l'évolution il peut être observé une cytopénie isolée ou des cytopénies associées. (cf. questions 20, 21 et 22).

➔ La recherche d'une atteinte rénale par la mesure de la fonction rénale

(mesurée par le débit de filtration glomérulaire à partir de la prise de sang) et l'analyse des urines permet de savoir s'il y a une anomalie du filtre rénal. Si ce filtre est atteint, les urines vont contenir des protéines (notamment de l'albumine), mais aussi des globules rouges (**hématurie**) ou des globules blancs (**leucocyturie**). Ces anomalies rénales ne sont pas spécifiques du lupus, mais sont indispensables à rechercher quand on évoque cette maladie. Elles peuvent être détectées par une simple analyse de la bandelette urinaire.

➔ L'analyse de la biologie hépatique (transaminases, phosphatases alcalines) est surtout utile pour éliminer une autre maladie (virus), car il n'y a pas d'atteinte spécifique du foie dans le lupus même s'il existe de rares hépatites auto-immunes associées à un lupus.



• Anticorps antinucléaires : cet examen de dépistage se fait par immunofluorescence indirecte

➔ La recherche d'un taux élevé d'**immunoglobulines (hypergammaglobulinémie)** traduit l'activation du système immunitaire, ce qui est caractéristique mais pas spécifique d'un lupus.

Les examens immunologiques

➔ Les examens biologiques les plus importants pour affirmer le diagnostic sont l'identification d'**anticorps antinucléaires** (anti-ADN natif, anti-Ro/SS-A et La/SS-B, Sm, RNP...) et éventuellement la recherche d'une activation du système du **complément** qui se traduit par une baisse (**hypocomplémentémie**) (cf. question 19).

Ces examens immunologiques doivent comporter initialement la recherche d'**anticorps antiphospholipides** (cf. question 7). Ce sont des auto-anticorps qui peuvent « épaissir » le sang, et entraîner un risque de coagulation (thrombose) dans les veines (appelée phlébite) ou plus rarement dans les artères.

De nouvelles techniques permettent de mesurer dans le sang certaines molécules de l'inflammation telle que l'interféron alpha qui peut orienter vers (sans affirmer) un lupus.

Autres examens

Différents autres examens peuvent être utiles en fonction des signes que présente le malade :

➔ Une **biopsie cutanée** peut être nécessaire mais elle n'est utile que lorsque le diagnostic est hésitant,

notamment quand une lésion de la peau n'est pas caractéristique.

➔ En cas de suspicion d'atteinte cardiaque ou vasculaire (veine ou artère), il faut effectuer une échographie-doppler cardiaque.

➔ En cas d'atteinte rénale, il faut discuter une biopsie rénale pour savoir quelle est la sévérité de l'atteinte du rein par analyse précise des lésions.

➔ En cas d'atteinte neurologique, il faut explorer le cerveau par des examens comme l'**IRM** et parfois analyser (par une **ponction lombaire**) le liquide qui circule autour du cerveau qu'on appelle le liquide céphalo-rachidien.

➔ Une diminution importante des cellules sanguines (cytopénie) peut justifier une **étude de la moelle osseuse** hématopoïétique (qui fabrique le sang) que l'on prélève sous anesthésie locale (**myélogramme**).

➔ Les radiographies ou une autre technique d'imagerie (**IRM, échographie**) sont parfois nécessaires en cas de douleurs articulaires, musculaires et/ou osseuses, souvent pour écarter une autre maladie.

La liste des examens nécessaires dans un lupus ne peut pas être exhaustive, car elle dépend de l'expression de la maladie à un moment donné de la vie. Tous ces examens peuvent être nécessaires pour faire le diagnostic de lupus, mais aussi, et surtout, pour définir le type et l'importance de l'atteinte

de chaque organe. Ces examens permettent aussi de surveiller l'évolution de la maladie pour traiter au plus tôt les poussées.

Cette évaluation est indispensable pour choisir le bon traitement.

À retenir

- Le diagnostic de lupus repose sur des éléments cliniques et biologiques. Parmi les examens utiles pour le diagnostic, il y a :
 - Des examens biologiques de routine permettant d'étudier la répartition des globules et des plaquettes dans le sang et l'état rénal
 - Des examens immunologiques comprenant surtout la recherche d'anticorps antinucléaires (anti-ADN natif, anti-Ro/SS-A, La/SS-B, Sm, RNP)
 - D'autres examens (biopsie cutanée, biopsie rénale, examen cardiaque et neurologique...) réalisés en fonction des signes du lupus
- Ces examens vous seront proposés pour faire le diagnostic et mieux comprendre le type et la sévérité éventuelle de votre lupus afin de vous traiter de manière optimale.

19 À quoi sert la recherche des anticorps antinucléaires et des anticorps anti-ADN ?

La définition d'un auto-anticorps

Une réaction immunitaire « auto-immune » (comme dans le lupus) peut se traduire par la production d'anticorps anormaux, appelés auto-anticorps. Ces auto-anticorps sont dirigés contre des constituants de nos propres cellules le plus souvent localisés dans le noyau de ces cellules, d'où le terme antinucléaire (nucléaire = venant du noyau).

La terminologie des auto-anticorps

Ces anticorps antinucléaires sont dirigés contre des composés du noyau de nos

cellules, comme l'**ADN (Acide Désoxy-riboNucléique)** des chromosomes (anticorps anti-ADN natif), et contre d'autres structures qu'on appelle les ribonucléoprotéines. Les auto-anticorps les plus fréquents sont les anti-Ro/SS-A, anti-La/SS-B, anti-Sm ou anti-RNP. Cette terminologie un peu compliquée désigne, soit les lettres du nom du patient chez qui l'auto-anticorps a été décrit la première fois (exemple : Ro, La, Sm), soit la structure reconnue par cet auto-anticorps (exemple : **RNP pour RiboNucléoProtéine**), soit une mala-

die associée à cet anticorps (exemple : SS-A pour Sjögren Syndrome A).

Comment se détectent ces auto-anticorps ?

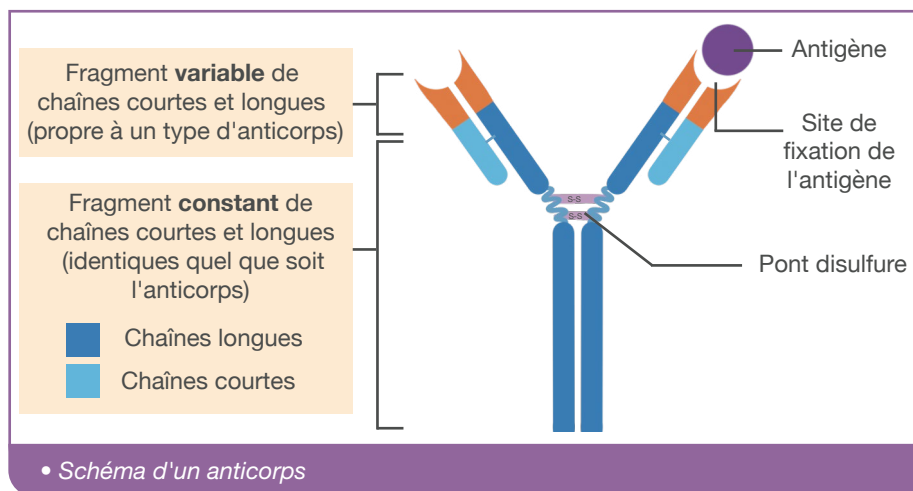
Ces auto-anticorps se détectent dans le sang des patients par des tests de laboratoire effectués en routine. Leur détection se fait en deux temps avec d'abord une étape de dépistage qui affirme la présence et la concentration de ces auto-anticorps. Cette concentration s'exprime par une mesure de titrage du sérum (1/80°, 1/160°, 1/320°, 1/1280°...). Ce chiffre signifie par exemple qu'il existe encore des anticorps visibles dans un sérum que l'on a dilué 320 fois : ce sérum est alors dit positif au 1/320°. Le seuil de positivité varie selon les laboratoires, mais généralement chez l'adulte, il est considéré comme positif à partir d'une dilution de 1/160°.

La deuxième étape est d'identifier l'antigène cellulaire qui est la cible de l'auto-anticorps. Cette étape utilise des tests spécifiques, qui vont permettre de détecter les anticorps anti-ADN natif, anti-Sm, anti-RNP, anti-Ro/SS-A...

Ils s'effectuent dans de nombreux laboratoires avec des résultats de qualité car ces laboratoires doivent répondre à des contrôles de qualité. Néanmoins, selon les tests commerciaux utilisés, il peut y avoir des différences d'un laboratoire à l'autre. En cas de difficulté et d'hésitation, il est possible de faire analyser le sérum dans un laboratoire de référence dans les CHU, en particulier dans les centres de références des maladies auto-immunes.

L'utilité diagnostique et pronostique des auto-anticorps

Ces auto-anticorps servent donc de marqueurs diagnostiques. En pratique l'absence d'anticorps anti-nucléaires écarte l'éventualité d'un lupus systémique. En revanche, ils ne sont pas toujours spécifiques du lupus car ils peuvent être présents dans de nombreuses autres maladies immunitaires mais aussi dans certaines infections chroniques et même chez des gens en bonne santé. Ainsi, des taux faibles d'anticorps antinucléaires n'ont souvent pas de valeur diagnostique.



En revanche, s'il existe des taux élevés d'auto-anticorps avec une forte spécificité comme les anti-ADN natifs, les anti-Ro/SS-A, anti-RNP, anti-Sm ou d'autres spécificités plus rares (anti-PCNA) le diagnostic de lupus est fortement évoqué. Attention car des auto-anticorps comme les anti-Ro/SS-A et anti-SSB-La, sont aussi décrits dans une autre

maladie auto-immune appelée syndrome de Gougerot-Sjögren (qui peut s'associer au lupus). Ces anticorps peuvent aussi avoir une valeur pronostique, car certains d'entre eux agissent directement en induisant des lésions (exemple : les anticorps anti-ADN natif induisent les atteintes rénales).

À retenir

- Les auto-anticorps sont des anticorps dirigés contre des constituants de nos propres cellules. Ils sont détectés dans le lupus et différentes autres maladies auto-immunes systémiques. Ces auto-anticorps reconnaissent préférentiellement des constituants des noyaux des cellules, d'où le terme anticorps antinucléaires (nucléaire = noyau).
- Dans le lupus, ces anticorps antinucléaires sont le plus souvent des anti-ADN natif, des anti-Ro/SS-A, La/SS-B, RNP et anti-Sm. La recherche d'anticorps antinucléaires est très importante pour s'orienter vers le diagnostic de lupus.
- Certains auto-anticorps, identifiés dans le sang à taux élevé, sont caractéristiques du lupus (en particulier les anti-ADN natifs et les anti-Sm) mais certains comme les anti-Ro/SS-A ou La/SS-B et anti-RNP sont aussi détectables dans d'autres maladies auto-immunes (ex : syndrome de Gougerot Sjögren). Attention des taux parfois élevés d'auto-anticorps antinucléaires non spécifiques peuvent être décrits dans des infections chroniques, des réactions auto-immunes induites par des médicaments et même parfois chez le sujet sain.

Comment recherche-t-on les anti-anticorps anti-ADN natif ?

Les anticorps anti-ADN (Acide Désoxy-riboNucléique) sont un sous-groupe d'anticorps antinucléaires détectés par des tests spécifiques. Ces tests sont essentiellement immuno-enzymatiques, appelés ELISA (Enzyme Linked Immuno Sorbent Assay). L'objectif de ces tests est d'identifier et de quantifier une réaction auto-immune développée contre l'ADN des chromosomes. Cet ADN chromosomique est appelé natif, car il s'agit d'un ADN « pur », composé par la fameuse double hélice. Les vrais

marqueurs du lupus sont donc bien les anticorps anti-ADN natif, mais pas les anticorps anti-ADN dénaturé (qui ne sont formés que d'une seule hélice). Ces anticorps anti-ADN dénaturé peuvent être détectés dans de nombreuses circonstances, pathologiques ou non pathologiques. Leur recherche n'est pas utile pour diagnostiquer ou traiter le lupus. Les anticorps anti-ADN natif sont des auto-anticorps très caractéristiques du lupus, mais ils ne sont pas présents chez tous les patients. Si ces anticorps anti-ADN natif sont détectés, ils sont d'excellents marqueurs diagnostiques

présents dès le début de la maladie souvent associés à des auto-anticorps antinucléosomes (structures du noyau formées d'ADN et de différentes autres structures). Des anti-ADN natifs ne sont détectés que chez 60 à 70% des patients, notamment quand la maladie est active. En d'autres termes, vous pouvez souffrir d'un authentique lupus sans anticorps anti-ADN natif. Dans ce cas-là, vous avez certainement des anticorps antinucléaires dirigés contre d'autres structures du noyau (exemple : anti-Ro/SS-A et/ou anti-La/SS-B, anti-RNP, anti-Sm), mais il est aussi possible que des anti-ADN natif apparaissent

ultérieurement, au cours de l'évolution de la maladie. Les anticorps anti-ADN natif pourraient provoquer directement des lésions de lupus, comme l'atteinte rénale en se fixant dans la membrane de petits filtres appelées glomérules ce qui provoque une néphropathie glomérulaire. Plus votre maladie est active, plus vous aurez des taux élevés d'anticorps anti-ADN natif dans le sang. Si vous avez donc un lupus avec anti-ADN natif, votre médecin utilisera ce test pour suivre l'évolution de votre maladie.

	Fréquence dans le lupus	Particularité
Anti-ADN natif	60-70%	- Indicateur d'activité du lupus - Augmente risque d'atteinte rénale
Anti-Ro/SSA	40-70%	- Associé aux signes cutanés et au syndrome sec
Anti-La/SSB	10-30%	- Associé aux signes cutanés et au syndrome sec
Anti U1RNP	20-30%	- Associé à des signes musculaires et vasculaires (syndrome de Raynaud et hypertension pulmonaire)
Antin-Sm*	5-25%	- Associé à des formes plus sévères notamment rénales
Anti-Nucléosome*	40-70%	- Associé aux formes débutantes
Anti-PCNA*	10-20%	- Associé au neurolupus
Anti-Ribosome	10%	- Associé au neurolupus et aux atteintes hépatiques

Principaux auto-anticorps dans le lupus systémique

* Auto-anticorps considérés comme les plus spécifiques du lupus

À retenir

- Les anticorps anti-ADN natif sont des auto-anticorps détectés dans 60 à 70% des lupus systémiques, ce qui signifie qu'ils ne sont pas toujours présents même si la maladie est active.
- Ces auto-anticorps, très utiles pour le diagnostic, sont détectés par des tests de laboratoire de routine. Ils font partie des examens utiles pour le suivi d'un lupus car leur taux varie avec l'évolution de la maladie.
- Quand le lupus est en rémission, leur taux baisse voire ces anti-ADN natifs peuvent disparaître mais ils peuvent réapparaître à l'occasion d'une nouvelle poussée.

20 Pourquoi dose-t-on le complément sérique ?

Qu'est-ce que le complément ?

Le complément sérique est un ensemble de petites protéines appelées par code C1, C2, C3, C4... (C pour complément) présentes dans le sang et les tissus. Son rôle est de réguler le système immunitaire en facilitant l'élimination des microbes et des débris de cellules, par exemple détruites par un virus. Le complément est en quelque sorte « l'éboueur » du système immunitaire. Ainsi, un défaut de complément entraîne un « encombrement » de débris. L'engorgement d'un système immunitaire, particulièrement stimuable (auto-immun), facilite alors l'apparition d'une réaction auto-immune contre des débris de nos propres cellules, ce qui amplifie la réaction auto-immune.

Pourquoi dose-t-on le complément dans le lupus ?

En pratique, on dose le complément par des tests de routine qui mesurent les fractions C3, C4, mais aussi le complément total, appelé CH50 (complément hémolytique total).

L'intérêt est double :

- Dans certains lupus, pour des raisons génétiques, il existe moins de production de certaines fractions du complément (surtout C4, rarement C1 ou C2). Dans ce cas, quelle que soit l'activité du lupus, les taux de complément restent bas. Ils ne servent donc pas à surveiller l'activité de la maladie mais sont un argument diagnostique car le lupus est une des rares maladies caractérisées par un déficit génétique en complément.
- Dans un lupus actif, il se forme des immuns complexes en grande quantité ce qui « consomme » le complément surtout les fractions de la voie classique (C1, C2, C3, C4...). Ainsi, une « **hypocomplémentémie** » par consommation traduit généralement une période active de la maladie, avec assez souvent une atteinte rénale. Cependant, cette hypocomplémentémie n'est pas constante, en particulier quand il n'y a pas d'atteinte rénale. Le dosage du complément est utilisé en routine pour surveiller un lupus.

À retenir

- Le complément est un ensemble de petites protéines qui servent à la régulation de notre système immunitaire. Dans le lupus, le taux de complément total (CH50) et de ses fractions de la voie classique (C1, C2, C3, C4) est fréquemment abaissé, le plus souvent parce qu'il est « consommé » par la réaction immunitaire « auto-immune ». Une baisse du complément par consommation est donc un argument assez spécifique pour faire le diagnostic de lupus, mais une hypocomplémentémie peut se voir dans d'autres circonstances (comme par exemple en cas de cryoglobulinémie).
- Le dosage du complément est souvent réalisé pour le suivi d'un lupus.

21 Comment s'expliquent les anémies dans le lupus ?

Qu'est-ce qu'une anémie ?

L'anémie est une baisse des globules rouges, ce qui se traduit par une réduction du taux d'hémoglobine. L'hémoglobine est un transporteur d'oxygène qui est le constituant essentiel des globules rouges. Il y a des anémies d'origine très différente, liées à un saignement chronique (par exemple dû à des règles trop abondantes), à une carence en fer, à une inflammation chronique ou à une destruction excessive des globules rouges (par différents mécanismes dont un mécanisme auto-immun).

Comment s'expliquent les anémies du lupus ?

Dans le lupus, il est possible d'avoir une anémie pour différentes raisons.

- Le plus souvent, l'anémie est provoquée par une inflammation due au lupus systémique (anémie inflammatoire) même s'il faut préciser que dans le lupus il n'y a souvent pas ou peu d'inflammation biologique détectable dans le sang. Cette anémie se corrigera avec le traitement de la maladie.
- L'anémie la plus sévère est liée à des **auto-anticorps** antiglobules rouges. Ces auto-anticorps entraînent une destruction des globules rouges que l'on détecte par un test célèbre appelé test de Coombs. On parle d'anémie hémolytique auto-immune. Cette **hémolyse** se traduit par une baisse, souvent assez brutale et importante, du taux d'hémoglobine.

Ce type d'anémie, assez rare, est souvent une urgence qui nécessite des traitements importants.

➤ De nombreux traitements peuvent entraîner une anémie par différents mécanismes. Il faut donc de principe toujours évoquer une origine médicamenteuse.

➤ L'anémie peut aussi être liée à un défaut de production des jeunes globules rouges dans la moelle osseuse, mais cette forme est exceptionnelle.

L'origine de ce défaut de production est également liée à un dérèglement du système immunitaire mais qui va toucher les cellules dans la moelle osseuse.

➤ Si la fonction rénale est fortement atteinte (cf. question 26), la fabrication des globules rouges est diminuée. Ce mécanisme n'est pas propre au lupus.

➤ Quoi qu'il en soit, il se peut que l'anémie ne soit pas liée directement à un lupus, mais qu'elle s'explique par un autre phénomène, comme un saignement chronique, une carence en fer ou une autre anomalie (par exemple une carence en vitamine B12 ou une hypothyroïdie).

La découverte d'une anémie justifie donc un interrogatoire, un examen clinique et des prélèvements, pour comprendre son origine et la traiter efficacement.

Que faut-il faire en cas d'anémie ?

En cas d'anémie importante, il faut traiter le plus vite possible la cause en particulier en cas d'anémie hémolytique auto-immune.

En cas de mauvaise tolérance, c'est-à-dire d'une souffrance de différents organes comme le cœur liée à une baisse trop forte des taux d'oxygène dans le sang, il faut transfuser des globules rouges (appelées « culots globulaires »).

À retenir

- Le lupus peut entraîner une anémie, c'est-à-dire une baisse des globules rouges. Cette anémie peut avoir différents mécanismes, mais la forme la plus sévère est une destruction des globules rouges par des anticorps anti-globules rouges. C'est ce qu'on appelle une « anémie hémolytique auto-immune » détectable par le test de Coombs.
- D'autres causes d'anémie existent au cours du lupus et il faut toujours s'assurer qu'il ne s'agit pas d'une cause simple comme une perte de fer (par un saignement chronique), un manque de vitamine (vitamine B12) ou un médicament.

22 Le lupus peut-il faire baisser les globules blancs ?

Oui, le lupus peut faire baisser les globules blancs.

Qu'est-ce qu'une baisse des globules blancs appelée leucopénie ?

Il y a deux types de globules blancs distingués sur la formule sanguine, appelée hémogramme ou numération-formule sanguine (NFS) :

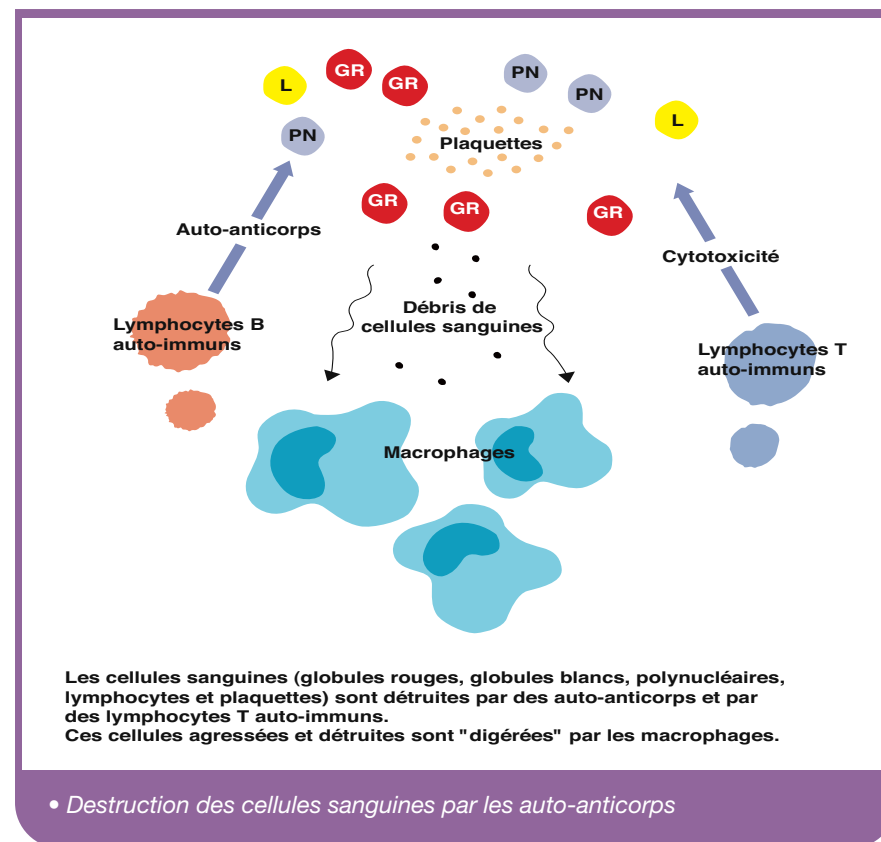
❓ ➔ Les polynucléaires neutrophiles, qui détruisent directement les microbes et font partie de l'immunité innée.

❓ ➔ Et les lymphocytes, qui participent activement à la réponse immunitaire, dérégulée au cours du lupus.

Ces globules blancs peuvent également devenir la cible de la réaction auto-immune. Cela va donc se traduire par leur diminution dans le sang, appelée leucopénie (leuco- : blanc ; -pénie : manque). Cette leucopénie peut être une baisse en neutrophiles (neutropénie) ? ou en lymphocytes (lymphopénie). ?

Quelles sont les causes de leucopénie dans le lupus ?

Dans le lupus, la leucopénie la plus fréquente est une **baisse des lymphocytes appelée lymphopénie**. Cette lymphopénie n'est pas spécifique du lupus car



de nombreuses autres maladies et des traitements, comme les immunosuppresseurs et les corticoïdes, peuvent également entraîner cette anomalie.

Une **baisse des polynucléaires neutrophiles, appelée neutropénie**, peut également être observée au cours d'un lupus, mais il faut s'assurer qu'il n'existe pas d'autre cause plus simple, comme une carence vitaminique.

La neutropénie peut également être liée à des phénomènes auto-immuns dirigés contre les polynucléaires, ou à un effet secondaire de certains traitements. Une neutropénie importante peut augmenter le risque d'infection bactérienne.

Que faut-il faire en cas de leucopénie ?

En pratique, au cours du lupus, la plupart des leucopénies, qui sont surtout les lymphopénies, ne nécessitent aucun traitement en dehors de la prévention des infections par les vaccinations. En revanche, si le lupus provoque une baisse importante de l'ensemble des globules blancs, notamment des polynucléaires neutrophiles, et éventuellement des autres cellules sanguines (des globules rouges et des plaquettes), ? il peut être nécessaire de traiter par un immunosuppresseur.

Ce médicament a pour objectif de réduire la réponse auto-immune pour permettre à la moelle de produire de nouveau les cellules sanguines sans qu'elles soient détruites par la réponse auto-immune.

À retenir

- Le lupus peut entraîner une leucopénie (c'est-à-dire une baisse des globules blancs) qui est le plus souvent une lymphopénie (baisse des lymphocytes) ou plus rarement une neutropénie (baisse des polynucléaires neutrophiles). Elle peut être le reflet de l'activité de la maladie.
- Ces leucopénies ne nécessitent, le plus souvent, aucun traitement, sauf quand elles sont responsables d'infections, restant une situation très rare.

23 Le lupus peut-il faire baisser les plaquettes ?

Oui.

Qu'est-ce qu'une baisse des plaquettes appelée thrombopénie ?

- Les plaquettes sont des « mini globules » qui circulent dans le sang. Ces plaquettes servent à la coagulation lorsqu'elles s'assemblent comme les briques d'un mur pour faire barrage au saignement.

Un lupus peut entraîner **une baisse des plaquettes, appelée thrombopénie**. Cette thrombopénie est souvent secondaire au lupus, et plus rarement à d'autres maladies auto-immunes. Ces thrombopénies sont le plus souvent modérées. Elles ne posent pas de pro-

blèmes tant que les plaquettes restent supérieures à 20 000/mm³, seuil en dessous duquel le risque de saignement est augmenté. Ces saignements se traduisent par de petites taches de couleur rouge/violacée sur la peau qui ne disparaissent pas à la pression, traduisant un saignement sous-cutané (appelée purpura), mais aussi par d'autres manifestations comme un saignement des gencives ou du nez, plus rarement dans d'autres organes (saignement digestif ou cérébral).

Ces complications hémorragiques sévères sont très rares au cours du lupus.



Quelle est la cause de la thrombopénie dans le lupus ?

- La thrombopénie du lupus peut être liée à de nombreux phénomènes tels qu'une destruction des plaquettes par des auto-anticorps (surtout en cas de thrombopénie sévère). Des adhésions entre les plaquettes et les autres cellules immunitaires et/ou un excès de destruction par une augmentation de la taille de la rate (splénomégalie) peut aussi faire baisser le nombre de plaquettes « libres » circulantes.

Un défaut de production des plaquettes par la moelle osseuse est beaucoup plus rare.

Que faut-il faire en cas de thrombopénie ?

Seules les thrombopénies importantes, avec une menace hémorragique justi-

fient un traitement d'urgence, comportant le plus souvent de la cortisone, mais aussi parfois d'autres médicaments comme les immunoglobulines intraveineuses.

Il n'est généralement pas nécessaire de transfuser des plaquettes, sauf quand il y a un saignement important, menaçant la vie du patient. En cas de thrombopénie chronique marquée, avec des épisodes de saignement, il est parfois nécessaire d'utiliser une biothérapie (cf. [question 44](#)) voire un immunosuppresseur en complément de la cortisone et de l'hydroxychloroquine (voir [annexe 4](#)) qui est une molécule très utile en cas de thrombopénie. Les biothérapies, comme le rituximab (voir [annexe 4](#)) qui détruit les lymphocytes B producteurs d'anticorps anti-plaquettes sont le plus souvent très efficaces. En cas d'échec on envisageait autrefois de retirer la rate (splénectomie), mais aujourd'hui les moyens médicaux sont généralement suffisants. Dans le lupus, la splénectomie n'est plus recommandée.

Pour les patients qui ont été autrefois splénectomisés il faut préciser que l'on vit normalement sans rate car cet organe, qui peut participer à la destruction des plaquettes, n'est pas indispensable chez l'adulte. Cette ablation de la rate nécessite une protection contre certaines infections, notamment pulmonaires (pneumonie à pneumocoques), qui sont plus fréquentes chez les sujets sans rate. Pour cela, les patients à qui on a enlevé la rate reçoivent plusieurs vaccinations (vaccin antipneumococcique,

vaccin contre le méningocoque et l'*Haemophilus* et la grippe), une prophylaxie antibiotique pendant plusieurs années, et en cas de suspicion d'infection microbienne, une antibiothérapie rapide.



À retenir

- Le lupus peut entraîner une baisse des plaquettes appelée thrombopénie qui s'explique par l'activité de la maladie, et parfois des auto-anticorps qui détruisent directement les plaquettes.
- Un traitement spécifique n'est envisagé que si les plaquettes sont très fortement diminuées ($< 20\,000/\text{mm}^3$) ce qui augmente le risque de saignement.
- En cas de thrombopénie sévère (rares dans le lupus), le traitement consiste en de la cortisone, voire des traitements plus importants : perfusion d'immunoglobulines, de biothérapie.
- L'ablation de la rate était autrefois envisagée en cas de thrombopénie sévère résistante au traitement médical mais elle est aujourd'hui exceptionnelle dans le lupus.

24 Quelle est l'évolution du lupus ?

Sans traitement, le lupus évolue par poussées, alternant avec des phases de calme relatif. Malheureusement, cette évolution « naturelle », en l'absence de traitement approprié, est susceptible d'entraîner non seulement des dommages irréversibles aux organes touchés par la maladie, notamment les reins (insuffisance rénale) et le cerveau, mais peut également mettre la vie du patient en danger.

Sous traitement, le lupus évolue généralement vers une « rémission » : disparition des signes cliniques et

amélioration de certains signes biologiques, comme le taux d'anticorps anti-ADN. Cependant, les anticorps antinucléaires restent souvent présents, même lorsque le lupus est complètement contrôlé. L'objectif est de maintenir la « rémission » avec un traitement à dose minimale (traitement minimal efficace).

Cela implique généralement un traitement par des antipaludéens de synthèse (tels que l'hydroxychloroquine, la chloroquine *voir annexe 4*) à prendre plusieurs années après l'obtention de la rémission.

La cortisone et parfois les immunosuppresseurs sont également prescrits à long terme.

Si le traitement est bien suivi, sans interruptions intempestives, le risque par poussées est moindre, et elles sont plus rares. Un traitement précoce et suffisamment intensif des poussées permet de limiter considérablement les séquelles et d'éviter une issue fatale devenue très rare aujourd'hui.

À retenir

Le plus souvent, le lupus est maîtrisé, grâce à un traitement qui comprend des antipaludéens de synthèse, souvent des corticostéroïdes, et parfois des immunosuppresseurs/produits biologiques. La maladie peut évoluer par des périodes de poussées suivies de périodes de « rémission ». Plus le traitement est approprié et précoce, plus le risque de séquelles est faible.

25 Est-ce que les lésions cutanées du lupus peuvent disparaître ?

Il y a 3 types d'atteintes cutanées spécifiques du lupus, aggravées par l'exposition au soleil.

Le **lupus cutané aigu**, est une éruption rouge qui siège de manière symétrique sur les **zones exposées au soleil** : nez, pommettes (en loup de carnaval), le décolleté ou les membres. Le lupus cutané aigu disparaît sans séquelles. Sur les peaux noires, il peut parfois rester des cicatrices hyperpigmentées (plus foncées).

Le **lupus cutané subaigu**, qui est une éruption en plaques annulaires ou polycycliques. Il siège volontiers sur les membres et le tronc. Il disparaît le plus souvent sans laisser de traces, mais peut parfois donner des cicatrices pigmentaires.

Le **lupus cutané chronique** (dont la forme la plus fréquente est le lupus discoïde). Il s'agit de plaques rouges, bien limitées, avec des squames épaisses, qui siègent sur le visage, les oreilles et le cuir chevelu. Le centre de l'éruption est



• Lupus cutané subaigu

Photo diffusée avec l'accord du malade ou de sa famille

blanchâtre et correspond à des tissus de cicatrisation.

Ce centre blanchâtre est définitif. Sur le cuir chevelu, il entraîne une perte de cheveux (alopécie) en plaques qui est souvent définitive.

À retenir

Il existe 3 formes spécifiques de lupus cutané : aigu, subaigu et chronique. Les formes cutanées aiguës et subaiguës disparaissent sans laisser de traces. L'atrophie cicatricielle du lupus chronique (discoïde) est définitive. Le soleil aggrave souvent les atteintes cutanées du lupus.



• Le lupus touchait la peau du visage : avec le traitement par hydroxy-chloroquine, toutes les lésions ont disparu.

Photo diffusée avec l'accord du malade ou de sa famille

26 Est-ce que le lupus peut évoluer vers une atteinte rénale ? Comment puis-je être sûr que je n'ai pas de lésions rénales liées à mon lupus ?

Est-ce que le lupus peut évoluer vers une atteinte rénale ?

Oui, le lupus peut se compliquer d'une atteinte rénale dans 30 à 40% des cas chez l'adulte et plus fréquemment chez l'enfant.

L'atteinte rénale peut exister initialement ou survenir après plusieurs années d'évolution. Elle doit cependant être recherchée régulièrement par un

examen des urines car l'atteinte rénale du lupus ne provoque initialement aucun symptôme, notamment aucune douleur rénale. Les patients d'origine afro-antillaise ou asiatique sont plus susceptibles de développer une complication rénale.

Comment puis-je être sûr que je n'ai pas de lésions rénales liées à mon lupus ?

L'atteinte rénale du lupus se traduit par une inflammation du rein qui entraîne l'apparition de protéines dans les urines (albuminurie ou protéinurie) et/ou de globules rouges (hématurie). La recherche d'albumine peut être facilement réalisée par votre médecin traitant ou à l'hôpital à l'aide de tests instantanés, sous forme de bandelettes que l'on trempe dans les urines. C'est un examen de dépistage très sensible qui doit être fait au moins tous les 6 mois, et parfois beaucoup plus souvent au début de la maladie, notamment lorsqu'il existe un taux élevé d'anticorps anti-ADN natif ou une diminution du complément. L'analyse de la protéinurie effectuée en laboratoire sur un échantillon d'urine ou sur les urines de 24 heures est plus précise.

Ainsi, si la recherche d'albumine et/ou de sang est négative sur la bandelette, cela signifie qu'il n'y a pas d'atteinte rénale. Si l'examen est positif, il faut d'abord vérifier que la présence de protéines est bien liée au lupus par un examen biologique des urines. En effet, une banale infection urinaire, ou un recueil d'urine mal fait pendant les règles peuvent également rendre le test positif. Si la présence d'albumine est bien liée à un lupus, votre médecin vous proposera une biopsie rénale, généralement réalisée par ponction sous anesthésie locale et suivi échographique. Deux fragments millimétriques sont prélevés sur le même rein, et analysés au microscope. En cas de



traitement anticoagulant, la biopsie peut être réalisée par une veine du cou avec un guide qui descend jusqu'à la veine du rein pour effectuer les prélèvements (biopsie transjugulaire) limitant ainsi le risque de saignement. Dans les deux cas, la biopsie rénale n'est généralement pas un examen très douloureux (hormis l'inconvénient de l'anesthésie locale), car il n'y a pas de nerfs à l'intérieur du rein. Le risque d'hématome rénal après la biopsie est faible.

Cette étape essentielle permettra d'analyser votre rein au microscope et de déterminer l'ampleur des lésions rénales.

L'atteinte rénale étant diffuse, c'est-à-dire répartie sur l'ensemble du rein, une biopsie de quelques millimètres permet de connaître l'état général des 2 reins.

La présence d'albumine dans les urines au cours du lupus peut être le résultat d'une atteinte rénale légère, qui peut ne pas endommager les reins, ou d'une atteinte sévère qui peut

conduire à une insuffisance rénale en l'absence de traitement efficace. La biopsie rénale est donc fondamentale pour orienter le traitement.

À retenir

L'atteinte rénale ne provoque initialement aucun symptôme, elle doit être recherchée par un examen d'urine (recherche de protéinurie) pratiqué régulièrement et pendant de nombreuses années.

La recherche de l'atteinte rénale du lupus se fait par un examen des urines : test instantané avec une bandelette urinaire, ou dosage de la protéinurie en laboratoire, indispensable lorsque la bandelette est positive.

Cet examen doit être répété systématiquement pendant toute la durée du lupus, fréquemment pendant les premières années de la maladie.

Sa positivité justifie généralement la réalisation d'une biopsie rénale.

27

Comment évolue un lupus rénal ?

Environ 30 à 40% des patients lupiques adultes et 30 à 60% des enfants développent une atteinte rénale. Celle-ci est plus fréquente chez les asiatiques et les patients d'origine africaine que chez les caucasiens.

? Le résultat de la biopsie rénale objectivera la sévérité de cette atteinte rénale et dictera en grande partie le traitement nécessaire pour la contrôler. Les formes sévères de lupus rénal (dites prolifératives) justifient un traitement associant des corticoïdes à dose initialement

élevée (prednisone : 0,3 à 0,5 mg/kg/jour) et un traitement immunosuppresseur (mycophénolate mofétil ou cyclophosphamide) en plus de l'hydroxychloroquine (cf. question 53), qui va diminuer l'inflammation du rein. On peut aussi associer une biothérapie (belimumab). Voir annexe 4

Cette stratégie thérapeutique permet souvent de faire régresser l'atteinte rénale lupique, même de la guérir ou au minimum de la stabiliser. Le bénéfice se fait surtout sentir à long terme.

Pour cette raison, il est important de poursuivre de manière prolongée le traitement immunosuppresseur (au moins 2 ans). Il est parfois nécessaire de pratiquer une biopsie rénale de contrôle au bout de quelques mois pour vérifier l'efficacité du traitement. S'il existe une hypertension artérielle, ou s'il persiste une protéinurie importante même sans hypertension, on vous prescrira un médicament réduisant la pression artérielle et la pression au niveau des filtres rénaux, pour faire diminuer la fuite de protéines dans les urines et pour protéger le rein (on parle de « néphroprotection »).

Il existe toujours un risque de rechute qui nécessite une surveillance régulière, et la poursuite de la prise de l'hydroxychloroquine (voir annexe 4), même si le traitement immunosuppresseur a pu être arrêté.

Rarement, malgré tous ces traitements, l'atteinte rénale peut continuer à s'aggraver, conduisant progressivement à la nécessité de greffe rénale ou de dialyse (on parle alors d'insuffisance rénale « terminale » pour dire que les reins n'assurent plus du tout leurs fonctions d'épuration).

À retenir

Environ 30 à 40% des patients lupiques adultes et 30 à 60% des enfants développent une atteinte rénale. Les formes sévères de lupus rénal sont traitées par une association de corticoïdes, à dose moyenne pour une durée limitée, et d'immunosuppresseurs. On peut aussi associer une biothérapie (belimumab). En l'absence de traitement, l'évolution se fait souvent vers l'insuffisance rénale terminale et la dialyse.

28 Quelle est l'évolution d'un lupus chez l'enfant ?

Le plus souvent, un lupus qui a commencé dans l'enfance continue à être actif à l'âge adulte et nécessite un traitement et une surveillance médicale. Les traitements actuels permettent généralement de bien contrôler le lupus, avec une disparition des signes cliniques. Très rarement, les signes cliniques et biologiques disparaissent, mais il est difficile de parler de guérison définitive dans le cas d'un lupus systémique ayant débuté chez l'enfant en dehors des rares formes induites par les médicaments.

On parle plutôt de rémission prolongée, et une surveillance régulière est toujours nécessaire.

À retenir

Il est nécessaire de continuer à avoir un suivi médical à l'âge adulte quand on a eu un lupus qui a commencé dans l'enfance.

29 Mon médecin peut-il savoir si mon lupus va être sévère ou pas ?

Non. Il est difficile de prédire avec certitude l'évolution d'un lupus. La connaissance de la maladie nous a appris qu'il existait des formes « bénignes », sans complication, même après de nombreuses années d'évolution, et des formes plus « sévères ». Il existe des éléments objectifs pour distinguer ces deux formes, mais aucun qui permet de prédire avec certitude le futur. C'est pour cette raison qu'il est indispensable d'être bien suivi médicalement, tout au long de l'évolution de la maladie. Quelle que soit la sévérité initiale, la prise en charge de cette maladie est souvent très efficace. Les formes



réfractaires (celles qui ne répondent pas bien aux traitements) sont rares. De plus, les progrès thérapeutiques récents ont permis le développement

de nombreux nouveaux médicaments, qui permettent d'espérer une solution y compris dans les situations les plus difficiles.

À retenir

Il n'est pas possible de prédire avec certitude le devenir d'un lupus, qu'il débute de façon modérée ou de façon plus agressive. Cela justifie une surveillance médicale, tout au long de l'évolution de la maladie, car il existe une solution thérapeutique dans la quasi-totalité des situations.

30 Peut-on guérir d'un lupus ?

Oui. Il est possible de guérir d'un lupus. Cette guérison est la règle après arrêt du traitement inducteur s'il s'agit d'un lupus induit, mais elle peut aussi parfois survenir dans le lupus spontané, en particulier dans la période qui suit la ménopause. Toutefois, aucun médecin ne peut prendre aujourd'hui l'engagement de « guérir » un lupus systémique car les traitements, y compris les biothérapies modernes, visent surtout à contrôler durablement la maladie.

En fait, deux « degrés » de guérison doivent être distingués :

➔ La disparition durable (sur plusieurs années) de tout symptôme alors que les traitements ont été cessés (d'abord arrêt des corticoïdes, puis de l'hydroxychloroquine voir annexe 4) est assez fréquente notamment vers 50-55 ans, donc après la ménopause.

➔ Des guérisons plus précoces sont aussi décrites, notamment après un traitement immunosuppresseur. Par prudence, on parle alors simplement de rémission prolongée car les anticorps antinucléaires demeurent souvent présents dans le sang. Leur négatation durable, témoin d'une « vraie guérison » est possible mais nettement plus rare. Même dans ce cas, l'exposition solaire reste déconseillée.

À retenir

Il est possible de guérir d'un lupus spontané, en particulier après la ménopause, mais cette éventualité reste incertaine. Le plus souvent, les traitements permettent d'obtenir au minimum une rémission prolongée.



31 Quelle est la relation entre le lupus et la fatigue ?

La fatigue est couramment rapportée au cours de la plupart des maladies chroniques, notamment au cours du lupus.

La fatigue est une baisse de rendement de l'activité physique et mentale. Elle peut gêner la vie de tous les jours, en empêchant la réalisation de certains projets, et peut gêner les relations sociales. C'est le symptôme qui est considéré comme le plus handicapant chez la moitié des patients. Quand le lupus est actif, la fatigue est directement liée à la maladie, en particulier si elle entraîne des douleurs ou une forte inflammation.

En revanche, quand le lupus semble contrôlé, la cause de la fatigue n'est pas bien connue.

Plusieurs facteurs interviennent : le niveau de performance musculaire (faiblesse musculaire induite par la prise

prolongée de cortisone, désadaptation à l'effort), l'association éventuelle à une fibromyalgie et les troubles du sommeil ? témoignnant parfois d'un état dépressif.

La fatigue : un signe d'activité du lupus, mais pas seulement. Il faut éliminer une autre cause de fatigue organique, comme l'anémie, ou un dysfonctionnement de la glande thyroïde.

La fatigue est souvent un reflet de l'activité de la maladie. Les douleurs articulaires ou musculaires persistantes et l'inquiétude liée à l'activité de la maladie, qui provoque des troubles du sommeil, sont autant de causes possibles de fatigue liée au lupus. Cependant, quand la fatigue persiste, et ce malgré un bon contrôle de la maladie, cela laisse suggérer l'existence d'autres facteurs.

Il peut s'agir :

- D'une maladie auto-immune associée au lupus, notamment dysthyroïdie (hypo ou hyperthyroïdie), myasthénie ou syndrome de Gougerot-Sjögren (qui provoque parfois une perte urinaire de potassium ou de phosphore).
- D'une anémie dont les causes sont multiples (cf. question 24). La fatigue s'accompagne alors d'un essoufflement.
- D'une insuffisance surrénale après arrêt d'une corticothérapie prolongée.
- De problèmes hormonaux : la fatigue accompagne souvent des difficultés d'ovulation et survient alors plutôt en seconde partie du cycle : beaucoup de femmes se sentent ainsi épuisées à la veille de leurs règles.
- D'une maladie non liée au lupus, notamment une infection.

Des facteurs psychosociaux sont souvent associés, comme au cours de nombreuses maladies durables :

- L'anxiété est souvent présente et peut persister, même en dehors de toute poussée de la maladie.
- Parfois, des états dépressifs sont associés et peuvent s'exprimer par un état de fatigue chronique, qui est alors

isolé. Il faut alors rechercher une hypothyroïdie. Dans les situations de fatigue dite « nerveuse », c'est l'anxiété ou la tension nerveuse qui permet de tenir. La dépression fatigue, mais l'anxiété aide parfois à tenir debout. Dans ce cas, plus on est fatigué, plus on lutte contre l'épuisement, en utilisant ses réserves et en se servant de stimulants comme le café ou les excitants.

La fatigue peut aussi être la conséquence d'un stress excessif. C'est alors un phénomène d'adaptation.

La fatigue qui persiste après la poussée du lupus a souvent plusieurs causes :

- L'anxiété ou la dépression peuvent être secondaire à l'inquiétude que l'on a vis-à-vis de sa maladie.
- Le stress quotidien lié à la société moderne imposant une course incessante : travail (horaires, stress professionnel, crainte de licenciement), transports en commun, contraintes familiales, hyperconnexion aux emails, aux textos...
- Les médicaments et la maladie elle-même peuvent aussi être en cause.

À retenir

La fatigue est fréquemment retrouvée dans le lupus et peut être en lien avec l'activité de la maladie. En l'absence d'activité de la maladie, il convient de chercher d'autres causes à cette fatigue, qui ne sont parfois pas retrouvées.

32 J'ai mal partout, est-ce à cause du lupus ?

Les douleurs provoquées par le lupus ont des causes diverses.

Dans le lupus, il existe fréquemment

- ❓ des douleurs articulaires (arthralgies ou
- ❓ arthrites), tendineuses (tendinopathies, enthésites) et des atteintes musculaires
- ❓❓ (myalgies ou myosites). Ces atteintes articulaires et musculaires peuvent être inflammatoires et sont, dans la majorité des cas, bien soulagées par les traitements anti-inflammatoires ou immunomodulateurs.

Des douleurs du thorax augmentées par l'inspiration sont également possibles : elles correspondent à une inflammation

- ❓ de l'enveloppe du cœur (péricardite) ou
- ❓ des poumons (pleurésie). Ces douleurs régressent sous traitement adapté.

Parfois les patients se plaignent de douleurs plus diffuses, avec l'impression d'avoir « mal partout ». Ces douleurs sont souvent associées à une grande fatigue et à des difficultés à faire face aux efforts quotidiens, avec parfois d'autres manifestations, comme des troubles de la concentration et de la mémorisation. Quand on est confronté à ce type de manifestations, il faut d'abord s'assurer qu'il n'existe pas d'inflammation cérébrale (neurolupus) liée au lupus. En l'absence de toute anomalie, il faut alors évoquer un « dérèglement » du contrôle de la douleur par le cerveau. Ce dérèglement est souvent

- ❓ appelé « fibromyalgie ». Une fibromyalgie associée à un lupus n'expose à



aucun risque particulier d'atteinte ou de destruction d'un organe, mais les douleurs vraiment ressenties par le patient sont particulièrement pénibles, en raison de leur chronicité et de l'efficacité limitée des médicaments antidouleurs. Il est important de ne pas augmenter le traitement par la cortisone ou les

- ❓ immunosuppresseurs pour ce type de douleurs car ils sont inefficaces. En revanche, l'utilisation de médicaments pour les douleurs d'origine « neurologiques » peut avoir un effet antidouleur utile. A contrario, les antalgiques « puissants » de type morphine sont à proscrire dans la fibromyalgie car ils augmentent les phénomènes de sensibilisation à la douleur. Cependant, le traitement principal repose sur les thérapies non médicamenteuses telles que la physiothérapie, l'activité physique et la kinésithérapie (avec balnéothérapie), la neurostimulation électrique sous cutanée (TENS), et le soutien psychologique. De nouvelles approches plus récemment développées peuvent être intéressantes telle que les thérapies cognitivo-comportementales, le tai-chi, la méditation ou la sophrologie.

Rarement, les douleurs diffuses peuvent être liées à un arrêt trop brutal de la cortisone. En effet, quand l'organisme a été « habitué » à la prise de cortisone, les glandes appelées surrénales (qui secrètent normalement la cortisone de notre corps), se mettent au repos. Ainsi, l'arrêt brutal (à éviter absolument) après une prise prolongée de tout apport de corticoïdes va provoquer des douleurs (surtout musculaires) et une fatigue, car votre corps n'a pu reprendre suffisamment vite la production de cortisone

« endogène ». Votre médecin pourra faire rapidement le diagnostic et vous proposera, en urgence, l'apport d'une quantité suffisante de cortisone.

En cas de gastro-entérite « banale », si vous vomissez la cortisone, celle-ci doit absolument être apportée sous forme injectable pendant un jour ou deux. Il en va de même en cas d'intervention chirurgicale imposant d'être à jeun.

À retenir

- Les douleurs d'un lupus peuvent être liées à une réaction inflammatoire (notamment des articulations, tendons et muscles...) qui vont s'améliorer avec le traitement de la maladie. Cependant, il existe des douleurs diffuses qui peuvent être la conséquence d'un syndrome fibromyalgique, c'est-à-dire d'un dérèglement du contrôle de la douleur.
- Les douleurs fibromyalgiques sont difficiles à soulager, mais elles ne risquent pas d'abîmer les articulations ou les muscles. Leur traitement repose principalement sur des thérapies non médicamenteuses.

33 J'ai mal aux articulations, y a-t-il un risque de déformation des mains ?

Oui, mais très rarement. La plupart des lupus donnent des douleurs articulaires

- ❓ (arthralgies), plus rarement des gonflements articulaires
- ❓ (arthrites). Habituellement, il n'y a pas de déformation articulaire dans le lupus, mais différentes anomalies peuvent être observées.

Les arthrites sont des gonflements articulaires qui disparaissent avec le traitement. Des gonflements douloureux des articulations, le plus souvent des doigts, accompagnés de raideur matinale (déroutillage) sont liés à une inflammation (arthrites). Ils régressent rapidement avec les traitements du lupus.

Les déformations de « Jaccoud »

Rarement, il peut apparaître tardivement des déformations, liées à une luxation des tendons des doigts. Ces déformations ressemblent à celles de la polyarthrite rhumatoïde, mais elles ne sont pas liées à une destruction des os de l'articulation, car seuls les tendons sont atteints. Cette déformation est « réductible » (c'est-à-dire que les doigts peuvent être mis dans l'axe en les mobilisant).

Ce type de déformation appelé « main de Jaccoud » ne traduit pas une réelle activité du lupus. Il nécessite une prise en charge avec des exercices de rééducation, le port d'orthèses la nuit et, rarement, un geste chirurgical.

Exceptionnellement, un lupus peut s'associer à une polyarthrite rhumatoïde (adulte) ou une arthrite juvénile idiopathique (enfant).

Cette association est parfois appelée « rhupus » : « rh » pour rhumatoïde (polyarthrite rhumatoïde en anglais) et « upus » pour lupus. Dans ce cas, les atteintes articulaires observées peuvent être les mêmes que dans une polyarthrite rhumatoïde, avec des érosions, puis parfois des destructions non réductibles des articulations atteintes. Dans ces formes, on détecte souvent des auto-anticorps très spécifiques de la polyarthrite rhumatoïde appelés anti-CCP (anticorps anti-peptides citrullinés cycliques). La prise en charge sera celle d'une polyarthrite rhumatoïde, avec souvent d'excellents résultats permettant de prévenir le risque de destruction articulaire.

provoquant une fermeture des artères des extrémités.

Les signes apparaissent par épisodes, durant lesquels les territoires cutanés concernés deviennent brutalement blancs (phase syncopale) (cf. photo ci-contre) et s'engourdissent avant de passer par une phase violacée (phase asphyxique) puis rouge (phase hyperémique, indiquant le retour de la circulation dans les vaisseaux qui se décontractent). Des fourmillements douloureux, des pulsations et un engourdissement, avec ou sans perte de sensibilité, sont souvent associés.

Ce syndrome est parfois comparé à une « migraine des doigts ». Fréquent dans la population générale (une personne sur 10), il se rencontre plus fréquemment au cours du lupus (environ 20 à 30 patients/100) où il demeure bénin, et sans conséquences.



• Phénomène de Raynaud

Quels sont les éléments déclenchants ?

Le plus souvent, ce phénomène se déclenche à la suite de l'exposition au froid qui entraîne une vasoconstriction (resserrement des petits vaisseaux par contraction exagérée de leur paroi). D'autres facteurs déclenchant sont connus : une émotion intense, le stress, les vibrations (manipulation répétitive et régulière d'outils mécaniques vibrants type marteau-piqueur). Ce phénomène est aggravé par le tabac (cf. question 59).

À retenir

- Le lupus donne souvent des douleurs articulaires, mais les déformations durables sont très rares. Ces douleurs régressent la plupart du temps avec les traitements.
- L'association d'un lupus et d'une polyarthrite rhumatoïde (« rhupus ») est très rare mais possible.

34

Mes doigts deviennent parfois « tout blancs », est-ce le phénomène de Raynaud ? Quel est le rôle du lupus ?

Le phénomène, ou syndrome de Raynaud, est un trouble transitoire de la circulation du sang au niveau des extrémités touchant les doigts,

parfois les orteils, plus rarement le nez ou les oreilles. Il peut être aggravé par certains médicaments ayant une activité vasoconstrictrice, c'est-à-dire

À retenir

Le phénomène de Raynaud est plus fréquent chez les personnes atteintes d'un lupus que dans la population générale. Il se caractérise par un trouble brutal et bref de la circulation du sang dans les doigts ou les orteils. Les signes apparaissent volontiers à la suite d'une exposition au froid. Les régions atteintes deviennent alors blanches et s'engourdissent. C'est généralement un phénomène bénin. Certains médicaments préventifs peuvent réduire la gêne occasionnée par ce phénomène de Raynaud, mais le premier traitement est la protection physique contre le froid (par des gants, chaufferettes, chaussettes...).

35 J'ai les yeux secs et la bouche sèche, est-ce à cause du lupus ?

Un syndrome sec peut évoquer une maladie auto-immune des glandes de sécrétrices de la bouche et des yeux (glandes exocrines) appelé syndrome de Gougerot-Sjögren. Celui-ci est assez fréquent au cours du lupus. Plus d'un tiers des patients atteints d'un lupus se plaignent d'une sécheresse de la bouche et/ou des yeux mais aussi de la peau ou des muqueuses génitales. La sécheresse des bronches peut aussi être responsable d'une toux chronique.

Dans le syndrome de Gougerot-Sjögren, la sécheresse est liée à une inflammation d'origine immunitaire des glandes qui produisent la salive (glandes salivaires) et les larmes (glandes lacrymales). Une mesure de la production de salive et de larme, et la **biopsie** de glande salivaire (geste simple sous anesthésie locale) peuvent s'effectuer pour faire le diagnostic. La biopsie montre un infiltrat de cellules (**lymphocytes**) qui envahissent ces glandes. On classe cet infiltrat selon son intensité (classification de Chisholm et Mason).

Ce syndrome sec auto-immun peut être associé à un lupus, mais aussi à d'autres maladies auto-immunes, comme la **polyarthrite rhumatoïde**. Attention, la ménopause, le tabac, certains médicaments (antihistaminiques pour les allergies, antidépresseurs,

certaines antidouleurs...) et certains virus sont également susceptibles de provoquer eux aussi une sécheresse sans qu'il n'y ait de syndrome de Gougerot-Sjögren auto-immun.

Comment faut-il prendre en charge ce syndrome sec ?

L'apparition d'un syndrome de Gougerot-Sjögren au cours d'un lupus ne témoigne pas d'une activité de la maladie. Il n'y a pas de traitement curatif de ce syndrome. Il justifie un traitement des symptômes de la sécheresse, reposant sur l'utilisation de larmes artificielle, de salive artificielle et de médicaments qui peuvent stimuler les sécrétions (chlorhydrate de pilocarpine).

En cas de sécheresse oculaire importante, il est justifié d'avoir l'avis d'un ophtalmologue pour vérifier qu'il n'existe pas de complications oculaires (kératoconjonctivite sèche). Il existe des traitements plus spécifiques comme des collyres de ciclosporine (gouttes d'**immunosuppresseurs** et des lentilles hydratantes). Parfois, il est proposé de placer des petits « bouchons » pour éviter que les larmes s'évacuent trop vite.

La pratique de soins dentaires réguliers est indispensable, car l'absence de salive réduit les défenses naturelles des dents avec un risque de carie et d'infection dentaire augmenté.

À retenir

- Un tiers des patients atteints de lupus souffre d'un syndrome sec appelé syndrome de Gougerot-Sjögren. Ce syndrome sec peut être lié à réaction auto-immune touchant les glandes qui fabriquent les larmes et la salive. Les symptômes liés à la sécheresse justifient un traitement de « substitution » (larmes artificielles) et parfois de médicaments qui stimulent la sécrétion (pilocarpine).
- Il existe aussi des syndromes secs qui ne sont pas des mécanismes auto-immuns. Ils sont souvent la conséquence de certains médicaments (psychotropes) ou de la carence oestrogénique de la ménopause qui diminuent la production de larme et de salive.

36 La perte de mes cheveux est-elle liée au lupus ?

Une chute des cheveux (en terme médical « **alopécie** »), généralement diffuse, **accompagne parfois l'activité du lupus**. Elle régresse sans séquelle avec le traitement général de la maladie. Mais la repousse est lente... En revanche, quand le lupus discoïde entraîne des plaques localisées d'alopécie, l'obtention d'une repousse est incertaine. Si une chute de cheveux survient en dehors d'une poussée du lupus, il faut rechercher une autre cause. Celle-ci peut être secondaire à un médicament (**immunosuppresseur**), une carence en fer ou en vitamines, une anomalie thyroïdienne, un excès de testostérone (hyperandrogénie), une



Photo diffusée avec l'accord du malade ou de sa famille

situation de stress ou parfois des habitudes de coiffure (cheveux tressés avec alopecie de traction).

Enfin, une accentuation de la chute des cheveux est banale chez toutes les femmes dans le semestre qui suit un accouchement.

Elle n'est donc pas synonyme de poussée lupique durant cette période.

À retenir

Le lupus systémique peut s'accompagner d'une chute des cheveux diffuse qui s'estompe lorsque la poussée s'est complètement calmée. Si la perte des cheveux survient en dehors d'une poussée du lupus, il faut alors rechercher une autre cause.

37 J'ai des problèmes de digestion, est-ce à cause du lupus ?

Dans la plupart des cas, les troubles digestifs sont sans relation avec le lupus. Le tube digestif est rarement touché au cours de cette maladie. En cas de troubles digestifs, ils sont le plus souvent liés aux médicaments, comme la prise d'anti-inflammatoires, d'antipaludéens ? de synthèse ou d'immunosuppresseurs. Il peut y avoir des brûlures à l'estomac, des nausées, des douleurs abdominales, une mauvaise digestion, voire de la diarrhée. Certains symptômes sont temporaires, notamment ceux liés à la prise d'antipaludéens de synthèse qui disparaissent spontanément après quelques semaines de traitement. Dans d'autres cas, les brûlures d'estomac

peuvent justifier de faire une fibroscopie gastro-duodénale, afin de s'assurer de l'absence d'inflammation ou d'ulcère de la muqueuse.

Le stress, l'anxiété, le tabac et l'alcool sont aussi des causes fréquentes de troubles de la digestion. Plus exceptionnellement, une atteinte vasculaire par inflammation ou thrombose ? des vaisseaux digestifs peut survenir. Les patients décrivent alors des « crampes » au ventre lors de la digestion. Il peut aussi s'agir d'une colopathie fonctionnelle (« côlon irritable »), comme on peut l'observer dans la population générale.

À retenir

Les complications digestives du lupus sont rares, mais plus fréquentes à l'âge pédiatrique. Les brûlures d'estomac parfois favorisées par certains médicaments peuvent être prévenues par des traitements symptomatiques.



38 Est-ce que mes fréquents maux de tête sont liés au lupus ?

C'est rare. Les patientes souffrant d'un ? lupus se plaignent souvent de céphalées (maux de tête). Le plus souvent, il s'agit de céphalées dites « de tension » occasionnées par le stress et sans rapport direct avec le lupus (si ce n'est que le stress peut être lié au fait d'avoir une maladie chronique). Parfois, il s'agit de migraines volontiers unilatérales et parfois précédées de troubles visuels, ou bien d'une sinusite sans rapport avec le lupus. Rarement, les maux de tête peuvent être révélateurs

d'une complication liée spécifiquement au lupus, comme un accident vasculaire cérébral ou une hypertension artérielle. Dans ces cas, les céphalées sont alors rebelles aux traitements habituels contre la douleur, elles persistent plusieurs jours et s'accompagnent souvent d'autres symptômes. Il faut rapidement consulter son médecin qui, après un examen clinique détaillé, jugera de la nécessité de faire des examens complémentaires neurologiques (scanner ou IRM ? cérébraux).

À retenir

Les maux de tête ne sont pas rares au cours du lupus.

- Il s'agit le plus souvent de céphalées « de tension » occasionnées par le stress, ou de banales migraines.
- Plus rarement, ces maux de tête peuvent révéler des atteintes plus sévères.

39 Une phlébite ou une embolie pulmonaire peut-elle être liée au lupus ?

Oui. Mais le plus souvent on incrimine un syndrome des antiphospholipides associé au lupus (cf. question 7). Ce syndrome est un désordre auto-immun caractérisé par la formation de caillots de sang dans le réseau veineux (phlébite) ou artériel. En cas de phlébite, il est impératif de rechercher ces anticorps antiphospholipides, car leur présence

impose de prendre un traitement anticoagulant prolongé.

À retenir

Une phlébite peut compliquer le lupus et révéler un syndrome des antiphospholipides.

40 J'ai fait un accident vasculaire cérébral, est-ce à cause du lupus ?

C'est rare. Un Accident Vasculaire Cérébral (AVC) lié à un caillot obstruant une artère du cerveau (thrombose) peut compliquer le lupus. Cette thrombose révèle habituellement un syndrome des antiphospholipides associé au lupus, mais aussi une possible athérosclérose accélérée (développement d'une plaque d'athérome qui peut se détacher et venir obstruer une artère du cerveau). La prévention des récurrences repose sur un traitement anticoagulant prolongé

visant un INR (International Normalised Ratio) compris entre 2 et 3, voire entre 3 et 3,5 dans le cadre d'un syndrome des antiphospholipides (cf. question 57). Si cet AVC est dû à une athérosclérose, la prise en charge sera celle classique d'un AVC, des facteurs de risque vasculaire et la prescription d'anti-agrégant. Il est parfois difficile de faire la différence avec un accident vasculaire cérébral qui peut atteindre la population générale (complication de l'athérosclérose).

À retenir

Un accident vasculaire cérébral peut compliquer le lupus, mais c'est assez rare. Il peut révéler un syndrome des antiphospholipides (SAPL) et justifier alors d'un traitement anticoagulant prolongé, ou bien s'inscrire dans une complication de l'athérosclérose accélérée observée au cours du lupus.

41 Le lupus peut-il être à l'origine de gros ganglions ?

Oui. Les ganglions peuvent augmenter de taille (**adénomégalies ou adénopathies**) lorsque le lupus est actif. Il s'agit alors de ganglions inflammatoires qui ne justifient pas de traitement particulier. Ils témoignent de l'activation du système immunitaire qui accompagne les poussées de la maladie et régressent avec son contrôle.

Certains peuvent cependant persister dans le temps. Toutefois, les adénopathies peuvent se voir dans d'autres maladies, infectieuses ou tumorales, justifiant une analyse spécifique. Il est parfois nécessaire de prélever un de ces ganglions chirurgicalement, afin de l'analyser au microscope notamment pour y rechercher des microbes.

À retenir

Des ganglions peuvent être présents au cours des poussées de lupus. Lorsque les ganglions persistent, ou sont d'aspect inhabituel, une biopsie chirurgicale est parfois justifiée.

Chapitre 3

MIEUX COMPRENDRE
**comment prendre en
charge un lupus**



42 De quels moyens dispose-t-on pour traiter le lupus ?

Le traitement du lupus fait appel à plusieurs moyens thérapeutiques.

Les médicaments (voir annexe 4)

Ce sont des molécules dont le but est de diminuer, ou de moduler, l'hyperactivité du système immunitaire, tout comme l'inflammation.

➔ Pour les formes cutané-articulaires sont utilisés : les antidouleurs (antalgiques), les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), les antimalariques ou antipaludéens de synthèse, parfois une faible corticothérapie, et/ou du méthotrexate en une prise hebdomadaire si le lupus est articulaire.

➔ Pour les formes viscérales sévères sont utilisés : l'hydroxychloroquine, la corticothérapie et les traitements immunosuppresseurs, en particulier dans les glomérulonéphrites ou les atteintes neurologiques sévères.

Si les atteintes persistent, on peut associer une biothérapie (belimumab ou anifrolumab).

Les règles de vie

Les malades doivent apprendre à éviter les facteurs qui peuvent activer la maladie lupique comme :

➔ L'exposition au soleil : le port de manches longues et d'un chapeau est recommandé, et surtout, il faut utiliser des écrans solaires puissants (cf. question 68).
➔ Les contraceptifs oraux contenant des œstrogènes doivent être évités. On

utilise des contraceptions à base de progestatifs (désogestrel) ou un dispositif intra-utérin.

➔ Arrêter le tabac puisque le tabagisme non seulement augmente le risque de maladies cardiovasculaires, mais aussi diminue l'efficacité de la chloroquine ou de l'hydroxychloroquine.



Il faut suivre également :

➔ les mesures diététiques (cf. question 66) et pratiquer :
➔ une activité physique (cf. question 67)

L'éducation thérapeutique du patient est donc fondamentale. Les malades doivent savoir reconnaître les signes avant-coureurs témoignant d'une réactivation du lupus.

Le respect des prescriptions médicales (adhésion au traitement) est essentiel : **le lupus est une maladie chronique** et, souvent, avec le temps, les malades peuvent avoir tendance à interrompre plusieurs médicaments,

essentiellement par lassitude. Cette interruption du traitement (mauvaise adhésion), plus ou moins prolongée,

expose à un risque important de poussées de la maladie lupique et donc à un risque de séquelles.

À retenir

Les moyens thérapeutiques pour prendre en charge le lupus sont de 3 ordres :

- Les médicaments : l'hydroxychloroquine, et parfois la cortisone, les immunosuppresseurs et les biothérapies, pour contrôler le désordre auto-immun de la maladie.
- Les règles de vie, pour apprendre à éviter les facteurs pouvant activer le lupus.
- L'éducation thérapeutique, pour savoir reconnaître les signes avant-coureurs d'une poussée lupique.

43 Quel est l'objectif des médicaments ?

À court terme

Il s'agit d'assurer un confort quotidien et de s'opposer aux signes d'activité du lupus, en particulier de préserver les fonctions des organes vitaux dans les poussées graves. Ceci est réalisé en luttant contre l'inflammation (hydroxychloroquine (voir annexe 4), anti-inflammatoires non stéroïdiens ou corticoïdes), et en diminuant l'activation du système immunitaire (hydroxychloroquine, corticoïdes et immunosuppresseurs, voire biothérapie).

À moyen terme

Il s'agit de prévenir les poussées (hydroxychloroquine, corticoïdes et immunosuppresseurs), d'empêcher l'apparition de nouveaux caillots de sang ou récurrences thrombotiques (aspirine, anticoagulant), et de s'opposer à l'évolution des atteintes viscérales.

À long terme

Il s'agit de limiter les séquelles du lupus et les effets secondaires tardifs des traitements en prévenant les infections, l'ostéoporose induite par les corticoïdes et en limitant les risques cardiovasculaires.

À retenir

Les médicaments ont pour objectif de traiter rapidement les symptômes, de prévenir les rechutes et de limiter, à long terme, les séquelles dues à la maladie.

44 Quels médicaments faut-il éviter dans le lupus ?

Plusieurs aspects très différents doivent être envisagés.

➔ Certains médicaments sont des **inducteurs potentiels** de lupus (cf. question 3).

Chez des personnes prédisposées génétiquement, leur prise prolongée peut déclencher un lupus induit, qui guérit le plus souvent après arrêt du médicament. Il semblerait donc logique d'interdire ces médicaments chez les malades atteints d'un lupus « spontané » (de cause inconnue), par crainte de l'aggraver. En fait, pour la plupart de ces médicaments inducteurs, un tel risque est pratiquement nul. Vous pouvez donc prendre sans crainte votre traitement contre l'hypertension ou l'excès de cholestérol.

En revanche, les médecins éviteront de vous prescrire de la carbamazépine ou de la minocycline, sauf s'il n'y a pas de traitement alternatif.

➔ Les **pilules contraceptives contenant des œstrogènes**, même faiblement dosés, ne sont pas des inducteurs de lupus mais elles peuvent l'aggraver. Elles sont donc contre-indiquées, en particulier en cas de présence d'**anticorps** compte tenu du sur-risque de **thrombose**.



➔ En cas d'atteinte rénale active, les **anti-inflammatoires non-stéroïdiens (AINS)**, peuvent parfois déclencher très vite de violents maux de tête et même parfois une méningite « chimique » (sans microbe), en particulier chez les malades atteints de lupus. Ces médicaments, qui peuvent être délivrés sans ordonnance, sont donc contre-indiqués dans votre cas.

➔ Certains médicaments comme le **phénobarbital** (anti-épileptique) ou la **rifampicine** (anti-tuberculeux) accélèrent la destruction de la cortisone à l'intérieur du corps. S'ils doivent être employés, votre médecin augmentera donc préventivement votre dose de cortisone pour éviter une poussée du lupus.

➔ Enfin, si vous prenez un traitement **anticoagulant** oral, de nombreux médicaments risquent de **déséquilibrer votre INR** (International Normalised Ratio). Parlez-en avec votre médecin.

À retenir

La plupart des médicaments dits inducteurs de lupus peuvent être administrés sans risque chez les malades atteints de lupus spontané. Les pilules contraceptives contenant des œstrogènes et l'anti-inflammatoire non-stéroïdien appelé ibuprofène sont contre-indiqués au cours du lupus. De nombreux médicaments risquent de déséquilibrer votre INR. Parlez-en avec votre médecin.

45 Quels sont les médicaments qui vont agir sur l'évolution du lupus ?

Un traitement de fond est un traitement qui va exercer une action sur le système immunitaire et aboutir à une modification de l'évolution de la maladie lupique au long cours. Il est donc possible de faire entrer dans cette catégorie de nombreux médicaments qui n'ont comme point commun que de modifier l'histoire naturelle de la maladie (voir annexe 4).

L'hydroxychloroquine

La chloroquine

Ces médicaments appartiennent à la classe des antipaludéens (ou **antimalariques**) de synthèse. Il s'agit d'un médicament très important pour le traitement du lupus. Son mécanisme d'action est mal connu, mais on pense qu'il intervient à plusieurs niveaux de la réponse immunitaire pour la moduler (cf. question 55). Malheureusement la chloroquine n'est plus disponible en France. Elle peut si besoin être remplacée par des préparations magistrales.

La cortisone

La cortisone est un médicament permettant de lutter contre l'inflammation au cours de la poussée. C'est également un traitement qui permet de modifier l'activité de certaines cellules de l'immunité, comme les **lymphocytes**, et de diminuer ainsi les signes d'activité du lupus. À ce titre, il s'agit donc également d'un traitement de fond. Il faut toutefois éviter de le prendre au long cours et votre médecin tentera de vous sevrer.

Les immunosuppresseurs

« classiques »

Ils ont pour but de réduire l'hyperactivité immunitaire observée au cours du lupus et de limiter les doses de corticoïdes administrés (« d'épargne cortisonique »).

Les principaux immunosuppresseurs utilisés au cours du lupus sont :

- le méthotrexate
- l'azathioprine
- le cyclophosphamide
- le mycophénolate mofétil et son proche parent l'acide mycophénolique
- le tacrolimus

Le méthotrexate est surtout utilisé dans les atteintes articulaires sévères et certaines formes cutanées.

L'azathioprine, le cyclophosphamide et l'acide mycophénolique sont prescrits dans les formes de lupus avec atteinte viscérale sévère (atteinte rénale, atteinte neurologique).

Les « nouveaux » immunomodulateurs appelés biomédicaments

Une **biothérapie** (ou biomédicament) est un médicament qui va agir sur une cible « biologique » très précise, cible qui est choisie car elle intervient dans les mécanismes mis en jeu au cours des maladies auto-immunes.

Le **belimumab** est une biothérapie administrée par voie veineuse qui a une Autorisation de Mise sur le Marché (AMM) dans le lupus systémique restant très actif malgré un traitement

standard. La voie sous cutanée est aussi disponible. Le belimumab peut être utilisé aussi en cas d'atteinte rénale proliférative et chez l'enfant à partir de 5 ans. Cette biothérapie est un anticorps monoclonal qui cible une protéine nommée Blys. Cette protéine joue un rôle dans le développement des lymphocytes B.

L'anifrolumab est un anticorps monoclonal dirigé contre les récepteurs des interférons de type I. Il module la réponse interféron souvent augmentée dans le lupus systémique. L'anifrolumab a une Autorisation de Mise sur le Marché (AMM) dans le lupus systémique non rénal et non-neurologique. Il est indiqué en traitement de fond additionnel chez

les patients adultes atteints d'un lupus systémique insuffisamment contrôlé (ou intolérant) malgré un traitement optimal avec les biothérapies actuellement disponibles.

Le rituximab est une autre biothérapie ciblée contre les lymphocytes B, qui peut parfois être utilisé dans le traitement de certaines formes sévères de lupus.



46 Pourquoi utilise-t-on la cortisone pour traiter le lupus ?

La cortisone est une hormone naturellement produite dans l'organisme par des glandes situées juste au-dessus des reins, appelées glandes surrénales. Cette hormone a un effet anti-inflammatoire et antidouleur puissant et immédiat.

Il peut également agir sur certaines cellules immunitaires, comme les lymphocytes, et ainsi diminuer les signes d'activité du lupus.

La prednisone (voir annexe 4) est un dérivé de la cortisone aux effets anti-inflammatoires renforcés.

L'objectif des corticostéroïdes est de maîtriser le lupus.

En fonction de chaque situation clinique, la dose de cortisone nécessaire peut varier. Lorsqu'il n'y a qu'une atteinte des articulations et de la peau, une faible dose de 0,10 à 0,20 mg/kg d'équivalent prednisone par jour peut être suffisante pour réduire substantiellement l'activité du lupus. Dans d'autres cas, une dose plus élevée de 0,5 à 1 mg/kg d'équivalent prednisone par jour est nécessaire, notamment en cas d'inflammation des feuillets du cœur ou de la plèvre. En cas d'atteinte rénale, avec perte importante d'albumine, une dose de 0,5 à 1 mg/kg d'équivalent prednisone par jour est

nécessaire, parfois après l'administration de fortes doses par perfusion intraveineuse pendant 1 à 3 jours (bolus de cortisone). Cela permet de réduire rapidement l'activité du lupus.

Cela se fait par un traitement d'induction de 3 semaines en général, à des doses plus ou moins élevées. L'objectif est ensuite de diminuer progressivement les doses pour atteindre la dose la plus faible possible pour maintenir la rémission (dose minimale efficace).

Elle est souvent de l'ordre de 0,1 mg/kg (6 mg si le poids est de 60 kg) d'équivalent prednisone par jour.

Chez certains patients, la cortisone peut être arrêtée si le traitement de fond (hydroxychloroquine voir annexe 4) est suffisant pour contrôler la maladie.

Il est recommandé de prendre la cortisone par voie orale en une seule dose, le matin. En cas de prise le soir, il y a un risque de trouble du sommeil. Une prise le matin respecte également mieux le cycle naturel d'évolution quotidienne des taux de cortisone naturelle produite par l'organisme. Il peut arriver, par exemple dans certains cas de douleurs articulaires importantes, qu'une deuxième dose, plus faible, soit recommandée en fin de journée pendant un certain temps.

À retenir

Le but du traitement par corticostéroïdes est de réduire rapidement l'activité du lupus. Après le traitement initial, la cortisone doit être progressivement diminuée jusqu'à une dose minimale efficace.

47 Comment s'administrer la cortisone ?

La cortisone peut être administrée par voie orale (*per os*) en utilisant des comprimés, par piqûre intramusculaire ou intraveineuse (directe ou en perfusion), par voie locale intra-articulaire (infiltration dans une articulation), enfin, en l'appliquant directement sur la peau (voie percutanée) en regard de l'articulation (gel, crème...) ou sur certaines éruptions lupiques.

La voie d'administration habituelle reste la voie orale, avec la prise de comprimés. Le médicament que nous préconisons d'utiliser est la prednisone (voir annexe 4), car plus efficace et moins toxique que les autres préparations, lors d'une utilisation prolongée.

La voie intraveineuse habituellement utilisée est la perfusion. Le principe est d'administrer, en quelques heures (2 à 6 heures), une grande quantité de cortisone afin d'avoir un effet antidouleur et anti-inflammatoire immédiat très important (sans avoir les effets néfastes de ce type de traitement s'il était administré par la bouche à dose équivalente). Les perfusions sont généralement répétées 3 jours de suite. Cette modalité thérapeutique est appelée « assaut cortisonique » (« bolus » en français ou « pulse » en anglais). L'effet de cette perfusion dure en général quelques semaines.

Ce type de traitement nécessite toutefois des précautions particulières (examens avant la perfusion, repos strict et surveillance pendant et après la perfusion). Ceci justifie une hospitalisation pour son administration. Plus rarement, dans le lupus, la cortisone peut s'administrer en injection intra-articulaire, c'est surtout possible dans les grosses articulations comme le genou en cas d'épanchement articulaire récidivant ce qui est rare.



À retenir

Il existe de nombreuses voies d'administration de la cortisone

- Les plus fréquentes sont la voie orale (comprimés) et la voie intraveineuse
- Les effets positifs et négatifs de la cortisone sont en rapport avec la dose de cortisone reçue, quelle que soit la voie d'administration

48 Quels sont les principaux effets indésirables de la cortisone et comment les éviter ?

Les effets indésirables sont liés à la dose accumulée dans le corps et à la nature du produit utilisé. De plus, selon les individus, il existe une tolérance plus ou moins grande. Certaines personnes vont bien supporter de fortes doses, alors que d'autres vont avoir des effets secondaires, même à doses faibles.

Il existe des moyens de prévenir, ou du moins de diminuer, l'intensité de ces inconvénients, appelés effets secondaires ou effets indésirables, dont les principaux sont les suivants :

- ⇒ **Gonflement du visage, prise de poids**, surtout en début de traitement et pour les fortes doses : il est recommandé d'éviter de rajouter du sel, de limiter les sucres (aussi bien sucres

rapides que lents qui sont présents dans les féculents : pâtes, pain, riz, pomme de terre, semoule...), de ne pas manger entre les repas et de ne pas augmenter sa ration alimentaire. Si cela survient, ce qui est loin d'être constant avec une bonne hygiène alimentaire, cela disparaît progressivement lorsque les doses de cortisone diminuent.

- ⇒ **Hypertension artérielle** : il est recommandé de contrôler régulièrement sa tension, surtout en cas d'atteinte rénale.

- ⇒ **Risque infectieux augmenté** : il est recommandé de mettre à jour le carnet vaccinal et d'éviter les contacts avec les sujets malades en période aiguë d'infection.

- ⇒ **Chez des patients originaires de zone tropicale** ou ayant séjourné de façon prolongée dans ces régions, la mise en route d'un traitement par cortisone peut « réveiller » des parasites présents dans l'organisme, comme, par exemple, l'anguillulose. Ce problème peut être prévenu par la prise d'un traitement antiparasitaire avant le début du traitement par cortisone.

- ⇒ **Risque de diabète** : contrôle régulier de la glycémie surtout en début de traitement.

- ⇒ **Risque à long terme de fragilité osseuse (ostéoporose)** : il est recommandé de prendre régulièrement du calcium, de la vitamine D et parfois

des médicaments qui favorisent la reconstruction osseuse, comme les bisphosphonates (surtout après la ménopause), et de faire du sport régulièrement.

- ⇒ **Fragilité vasculaire cutanée** avec possibilité d'apparition de « bleus » lors des chocs (ecchymoses) et de vergetures.

- ⇒ **Fonte de certains muscles** : il est recommandé de faire régulièrement du travail musculaire et du sport.

- ⇒ **Risque de cataracte** : risque de cataracte et de glaucome (augmentation de la tension dans l'œil) : il est recommandé de faire un contrôle ophtalmologique tous les ans, avec mesure de la pression intra-oculaire. Ces risques sont plus importants lorsque la cortisone est donnée de façon très prolongée.

Contrairement à l'idée reçue, **les corticoïdes n'ont pas d'effet néfaste sur l'estomac** (à l'inverse des anti-inflammatoires non-stéroïdiens et de l'aspirine à dose forte). On rajoute cependant volontiers un protecteur gastrique en cas d'association corticoïde et aspirine utilisés à petite dose. Au niveau cholique, les corticoïdes peuvent favoriser la surinfection de sigmoïdites diverticulaires. Enfin, il faut savoir qu'interrompre brutalement le traitement corticoïde comporte un risque d'insuffisance surrénalienne, surtout si ce traitement est pris depuis longtemps.

À retenir

Il ne faut jamais arrêter brutalement sa cortisone et il faut consulter son médecin afin qu'il décide avec vous d'une modification éventuelle du traitement, en cas d'effet particulièrement stressant :

- Il existe des mesures simples pour éviter ou limiter les inconvénients de la cortisone au long cours
- Un des objectifs essentiels, lorsqu'on prend de la cortisone au long cours, est d'atteindre au plus vite la dose minimale efficace



Comment éviter les effets indésirables de la cortisone ?

➔ Prévenir la prise de poids et l'hypertension artérielle

Pour éviter une hypertension artérielle, un régime « sans sel » est parfois proposé en cas de corticothérapie. En fait, le régime « pauvre en sel » ne s'adresse qu'aux patients recevant de fortes doses de cortisone (>15 mg/j). L'éviction simple des aliments salés (cacahuètes, chips...) s'avère la plupart du temps suffisant. Dans les autres cas (les plus fréquents), aucune restriction de sel n'est nécessaire.

➔ Prévenir et traiter la perte de sel (potassium)

Comme la cortisone fait perdre du potassium, un apport de potassium par la bouche est nécessaire durant la période, ou la cortisone est prescrite à dose moyenne ou forte (en général au-delà de 15 mg/j), mais cela dépend aussi des traitements associés. La perte de potassium est très rare chez l'enfant.

➔ Prévenir le risque de diabète et d'anomalie du cholestérol

Pour éviter la prise de poids, et d'éventuels troubles métaboliques (comme l'hypercholestérolémie, le diabète), il est habituel de proposer un régime pauvre en graisses et en sucres.

➔ Prévenir le risque de fragilité osseuse (ostéoporose)

Pour prévenir l'ostéoporose, un régime riche en calcium est conseillé. Les apports quotidiens recommandés en calcium sont la plupart du temps couverts par une alimentation équilibrée, sinon une prescription calcique complémentaire est nécessaire. Une prescription en vitamine D associée est souhaitable. La pratique régulière d'une gymnastique adaptée est également nécessaire, afin de stimuler les cellules osseuses et de tonifier les muscles. Ces prescriptions ne gênent pas la prise des médicaments efficaces contre le lupus. Enfin, pour lutter contre l'ostéoporose, en particulier après la ménopause, certains médicaments anti-ostéoporotiques, appelés

bisphosphonates, peuvent être utiles et prescrits dès la mise en route d'un traitement par cortisone chez l'adulte.

➔ Pour éviter les infections sévères

Le carnet vaccinal doit être à jour, la vaccination antipneumococcique est recommandée systématiquement chez les patients lupiques. Le vaccin antigrippal est également recommandé, notamment en cas de traitement immunosuppresseur ou en cas de projet de grossesse. Il faut consulter rapidement son médecin en cas de fièvre, ou de symptômes évoquant une infection (toux, brûlures urinaires, éruption cutanée...). Les soins d'hygiène corporelle habituels (brossage des dents, toilette intime) doivent être draconiens, et l'utilisation de gel hydro-alcoolique pour les mains peut être conseillé, surtout si un traitement par immunosuppresseurs est associé.

➔ Pour éviter l'athérosclérose accélérée ?

Il n'y a pas de mesure spécifique en dehors de l'arrêt du tabac. Ce risque est d'autant plus important que la corticothérapie est associée à d'autres facteurs favorisants, comme l'obésité, l'hypercholestérolémie et/ou la ménopause. Ce sont sur ces facteurs, éventuellement associés entre eux, qu'il faut savoir agir le cas échéant (régime, médicaments pour baisser le taux de cholestérol) (cf. [question 65](#)). L'apprentissage de toutes ces mesures peut être acquis lors de séances d'éducation thérapeutique ou à l'occasion de la rencontre avec une diététicienne. Enfin, le meilleur moyen d'éviter les effets indésirables de la cortisone est d'utiliser la dose minimale efficace, et même d'arrêter ce traitement en cas de rémission. L'automédication doit être évitée.

À retenir

Il existe des moyens simples pour essayer de prévenir les inconvénients de la cortisone. Il est souhaitable de les connaître et d'en discuter avec le médecin (qui pourra préconiser des examens de surveillance, voire un traitement médicamenteux), mais c'est dans la vie de tous les jours que ces mesures préventives doivent être appliquées (alimentation, activités physiques...).

49 Chez l'enfant, quelle prévention spécifique pour la cortisone ?

Chez l'enfant, la corticothérapie par voie générale prolongée et à des doses supérieures à 0,3 mg/kg/j provoque un ralentissement de la croissance, en plus des autres effets secondaires

communs à l'adulte et à l'enfant. Si ce ralentissement devient important et si aucun traitement associé ne peut permettre de diminuer la dose des corticoïdes, un traitement par hormone de

croissance peut être discuté avec un endocrinologue pédiatre.

Les autres complications sont les mêmes que chez l'adulte.



À retenir

Un traitement par hormone de croissance peut se discuter en cas de petite taille liée à un traitement par cortisone.

50 Quelles mesures diététiques permettent de lutter contre les complications de la cortisone ?

La cortisone est un excellent anti-inflammatoire, mais elle expose à un certain nombre de risques dits « métaboliques », tels que la perte musculaire, l'ostéoporose et les « anomalies des graisses » (dyslipidémie). Pour lutter contre ces complications, plusieurs mesures diététiques sont nécessaires.

➔ **Limiter les sucres rapidement absorbés** (sucres pour le café ou le thé, bonbons, pâtisseries...) : ne vous privez pas de tout mais limitez les sucres rapidement absorbés. Une pâtisserie par exemple est possible une fois par semaine.

➔ **Évitez les sucres cachés** (jus de fruits, sodas, confiseries) et **l'excès de féculents** (pain, pâtes, riz, pommes de terre...) pour réduire le risque de « dyslipémie » et donc d'athéromatose.

➔ **Avoir un régime protéiné équilibré** pour lutter contre la fonte musculaire, en association avec une activité physique régulière.

➔ **Limitez les graisses animales** (charcuteries, crème...) et remplacez-les par de « bonnes graisses » (huiles végétales).

➔ **Suivez un régime pauvre en sodium*** (en cas d'atteinte rénale) mais riche en potassium, car la cortisone facilite son élimination. En ce qui concerne le pain, bien qu'il soit riche en sucres lents, il contient également du sel. Il n'est pas recommandé d'utiliser du pain sans sel, mais de limiter le pain à 4 ou 5 tranches standard au maximum par jour.

➔ **Avoir une alimentation riche en calcium avec un apport suffisant en vitamine D** pour limiter le risque d'ostéoporose (en complément de l'activité physique). **La vitamine D** peut normalement être apportée par l'alimentation et le soleil (car elle est synthétisée par la peau sous l'effet du soleil). Dans le cas du lupus, l'exposition au soleil étant souvent déconseillée, il est préférable d'envisager une supplémentation en vitamine D (par exemple, 50.000 UI de cholécalciférol par mois, au moins pendant l'hiver). L'apport recommandé en **calcium** est de 1200 mg/jour, soit 4 portions de produits laitiers par jour. En plus des produits laitiers et des fromages, riches en calcium mais aussi en graisses, certaines eaux minérales peuvent améliorer l'apport en calcium (Hépar, Contrex et Vittel). Certaines eaux sont riches en calcium (calcium > 150 mg/l) et contiennent très peu de sel (sodium* entre 0 et 15 mg/l). Mais attention, certaines eaux sont salées (sodium* > 150 mg/l) ou très salées (sodium* jusqu'à 1700 mg/l) et sont déconseillées en cas de prise de cortisone (Vichy St Yorre).



En cas de corticothérapie prolongée, un véritable suivi médical sera nécessaire, comprenant un interrogatoire pour évaluer le risque de fracture osseuse, un dépistage de la fragilité osseuse (par ostéodensitométrie) et éventuellement, chez l'adulte, un traitement médical préventif de l'ostéoporose, utilisant le plus souvent une molécule de la famille des bisphosphonates. Ces médicaments permettent de réduire le risque de dégradation de l'os.

* Le sodium, dont le symbole est Na (du latin natrium) est un minéral présent dans les aliments et dans le sel de table.

À retenir

La prise de cortisone, surtout à forte dose, justifie un régime adapté, c'est-à-dire :

- Équilibré en protéines, pour lutter contre la perte musculaire
- Riche en potassium, pour limiter la perte de « sels » par les reins
- Riche en vitamines et en calcium, pour lutter contre les dommages osseux (ostéoporose induite par la cortisone)
- Faible teneur en graisses et en sucres, pour lutter contre la prise de poids, le risque de maladies cardiaques et le diabète
- Faible teneur en sel en cas de fortes doses de corticostéroïdes pour éviter l'hypertension artérielle.

51 Peut-on ajuster soi-même son traitement à la cortisone ?

Non, il faut résister à cette tentation par 2 règles :

➤ **Première règle simple** : il ne faut jamais arrêter brutalement la cortisone.

➤ **Seconde règle** : il ne faut pas considérer que ces traitements sont anodins et en augmenter, ou diminuer, la dose sans avis médical.

À retenir

Suivez la prescription médicale à la lettre. Si vous ressentez le besoin de vous auto-adapter, discutez des possibilités avec votre médecin : d'une part, la flexibilité de la dose (de combien de milligrammes de cortisone pouvez-vous baisser ou augmenter), d'autre part le rythme (au bout de combien de temps vous pouvez modifier la dose).

52 L'hydroxychloroquine/chloroquine est-il un traitement important pour mon lupus ?

Oui. L'hydroxychloroquine/chloroquine (voir annexe 4), qui appartient à la classe des **antipaludéens de synthèse** (ou antimalariques), est un médicament très important pour le traitement du lupus. Son mécanisme d'action est mal connu, mais on pense qu'il intervient à plusieurs niveaux de la réponse immunitaire, qu'il aide à « rééduquer ».

Au cours du lupus, l'hydroxychloroquine / chloroquine ont plusieurs actions.

➤ Il est **efficace sur les atteintes cutanées et articulaires**. Il met en général 3 à 4 semaines avant d'agir. C'est un traitement qui prévient les poussées.

➤ Il a également **un effet préventif sur les autres atteintes du lupus, notamment rénales** et il diminue le risque de poussées. C'est donc un traitement de fond, c'est-à-dire qu'il modifie le cours évolutif de la maladie.

➤ Il aurait également **une action contre la formation de caillots sanguins** (effet antithrombotique) et la capacité de faire baisser le taux de cholestérol (action hypocholestérolémiante) et le sucre (action antidiabétique). Il peut (et doit) être continué au cours de la grossesse et de l'allaitement.

Malheureusement la chloroquine n'est plus commercialisée en France. Elle peut parfois être remplacée par des préparations magistrales.



À retenir

L'hydroxychloroquine/chloroquine est un traitement efficace au niveau des atteintes cutanées et articulaires, et agit comme un traitement de fond.

53 En quoi consiste la surveillance d'un traitement par l'hydroxychloroquine/chloroquine ?

L'hydroxychloroquine/chloroquine (voir annexe 4) est un médicament bien toléré. Les contre-indications, notées dans le résumé des caractéristiques du produit, comportent un antécédent de maladie de la rétine et une hypersensibilité (allergie) connue aux **antimalariques**.

La désensibilisation peut être efficace en cas de réaction allergique à l'hydroxychloroquine/chloroquine. Rappelons que la grossesse et l'allaitement ne constituent pas une cause d'arrêt du traitement. L'antécédent de **rétinopathie** (atteinte de la rétine qui est la membrane du fond de l'œil permettant la vision) est une contre-indication relative pour les patients lupiques adultes qui nécessite un examen et un accord ophtalmologique. La surveillance du traitement par hydroxychloroquine/chloroquine vise à prévenir l'apparition de ses effets indésirables potentiels. L'effet indésirable le plus gênant



est son impact potentiel sur la rétine (rétinopathie). L'incidence de cette complication est faible en pratique clinique. Aucune ou peu de toxicité n'a été retrouvée chez plusieurs milliers de sujets présentant une maladie rhumatismale et traités par hydroxychloroquine.

Les recommandations pour la surveillance ophtalmologique de l'hydroxychloroquine sont indiquées dans le tableau ci-dessous.

Concernant les autres effets secondaires de l'hydroxychloroquine, il s'agit des troubles digestifs, qui sont souvent transitoires ou disparaissent avec la réduction de la posologie. Il existe un risque très faible de diminution des globules blancs, qui justifie cependant la réalisation d'un hémogramme (le plus souvent intégré dans la surveillance usuelle du lupus). Enfin, il est préférable de faire un ÉlectroCardioGramme (ECG), avant et après la prise d'hydroxychloroquine, pour vérifier l'absence d'impact sur la conduction cardiaque, mais ce risque est exceptionnel.

L'hydroxychloroquine peut aussi entraîner des démangeaisons, notamment après la douche (prurit aquagénique).

Le dosage de la concentration sanguine de l'hydroxychloroquine (hydroxychloroquinémie) est de plus en plus utilisé en pratique courante. Elle permet de savoir si l'hydroxychloroquine est bien prise car son élimination du sang est très longue. Elle facilite également une adaptation individuelle des doses d'hydroxychloroquine.

À retenir

L'hydroxychloroquine/chloroquine est un médicament bien toléré. L'antécédent de rétinopathie (atteinte de la rétine qui est la membrane du fond de l'œil permettant la vision) est une contre-indication relative pour les patients lupiques adultes qui nécessite un examen et un accord ophtalmologique. Une surveillance ophtalmologique est recommandée. Il faut souligner que la grossesse ne constitue plus une cause d'interruption de ce traitement.

54 Qu'est-ce qu'un médicament immunosuppresseur et quels sont les principaux traitements concernés ?

Comme son nom l'indique, un traitement immunosuppresseur a pour but de diminuer l'activité du système immunitaire. En effet, au cours du lupus, on sait qu'il existe une « hyperactivation » du système immunitaire, notamment de certains globules blancs, appelés lymphocytes. Beaucoup des traitements immunosuppresseurs ont donc comme cible, ces lymphocytes et visent à diminuer leur nombre et leur activité. Même si certains de ces immunosuppresseurs peuvent être utilisés en cancérologie à des doses plus fortes, le terme de « chimiothérapie » anticancéreuse ne doit pas être utilisé lorsque ces médicaments sont prescrits au cours du lupus.

Les principaux immunosuppresseurs utilisés au cours du lupus sont (voir annexe 4) :

- ➔ le **méthotrexate** par voie orale ou en sous-cutanée
- ➔ l'**azathioprine** par voie orale
- ➔ le **cyclophosphamide** surtout en perfusion intraveineuse et plus rarement par voie orale
- ➔ l'**acide mycophénolique** par voie orale.

Le méthotrexate est surtout utilisé dans les atteintes articulaires sévères. L'azathioprine, le cyclophosphamide et l'acide mycophénolique sont prescrits dans les autres formes de lupus avec atteinte viscérale sévère (atteinte rénale, atteinte neurologique).

À retenir

Un traitement immunosuppresseur diminue l'activité du système immunitaire qui est hyperactivé au cours du lupus. Beaucoup de ces traitements ciblent les lymphocytes pour en diminuer le nombre et l'activité. Même si certains de ces immunosuppresseurs peuvent être utilisés en cancérologie à des doses plus fortes, le terme de « chimiothérapie » ne doit pas être utilisé lorsque ces médicaments sont prescrits au cours du lupus.

• Recommandations pour la surveillance ophtalmologique de l'hydroxychloroquine

	Bilan de référence	1 à 5 ans	≥ 5 ans d'exposition
Examen ophtalmologique avec FO	OUI	*	/an
CV central automatisé	OUI	*	/an
OCT-SD ± auto-fluorescence	OUI	*	/an

FO : fond d'œil

CV : champ visuel

OCT-SD : tomographie par cohérence optique de type Spectral Domain

L'examen ophtalmologique est nécessaire mais ce n'est pas un examen de dépistage de la rétinopathie car lorsque les anomalies au FO apparaissent, elles témoignent déjà d'une rétinopathie évoluée (rétinopathie clinique).

* Bilan à effectuer si facteurs de risques de toxicité (utilisation de la posologie habituelle de 400 mg/j chez un patient de petite taille, posologie supérieure à 400 mg/jour, insuffisance rénale ou hépatique, utilisation chez les sujets âgés et chez les patients ayant une rétinopathie voire une maculopathie pré-existante).

55

Quels sont les principaux effets indésirables à craindre en cas de prise prolongée d'immunosuppresseurs ?

Les **immunosuppresseurs** ont des effets indésirables multiples, qui diffèrent selon l'immunosuppresseur. Il faut toujours se reporter à la fiche d'information disposée dans la boîte du médicament, et demander avis à son médecin traitant au moindre doute.

Le risque d'infection

L'effet indésirable le plus à craindre lors de la prescription d'un immunosuppresseur est l'augmentation du risque infectieux. Ce risque est directement lié au mécanisme d'action des immunosuppresseurs, qui diminuent le nombre et l'activité de globules blancs. Ces globules blancs sont la principale cible thérapeutique des immunosuppresseurs au cours du lupus, car ils sont trop activés au cours du processus auto-immun qui sous-tend cette maladie. Le problème est que les immunosuppresseurs diminuent le nombre des globules blancs, sans faire la différence entre les « bons » globules blancs, qui protègent contre les infections, et les « mauvais », qui sont « responsables » du lupus. Plus l'immunosuppresseur est puissant et plus ce risque est important.

Les immunosuppresseurs agissent en complément des corticoïdes et permettent d'en diminuer les doses. Les corticoïdes sont en effet aussi eux-mêmes pourvoyeurs d'infections et en diminuer les doses réduit donc *in fine* un peu ce risque.

Le risque de baisse du taux de cellules sanguines

Les immunosuppresseurs inhibent la prolifération des cellules qui se multiplient rapidement, comme les globules blancs ou rouges et les **plaquettes**. Ils peuvent, de ce fait, bloquer la croissance d'autres composants du sang et favoriser l'apparition d'une anémie (diminution des globules rouges), d'une **thrombopénie** (diminution des plaquettes) ou d'une leucopénie (diminution des globules blancs). Ce risque justifie la surveillance régulière de l'**hémogramme** (dosage du nombre des globules blancs, rouges et des plaquettes dans le sang).

Le risque de stérilité

Il est à prendre en considération pour le **cyclophosphamide** (voir annexe 4). Ce risque est d'autant plus important que la quantité totale de cyclophosphamide reçue est élevée et que la patiente est âgée lors du début du traitement. Une utilisation raisonnée en fonction de l'âge de la patiente et peut-être de certains médicaments permettent de diminuer ce risque.

Le méthotrexate (voir annexe 4) peut entraîner une atteinte hépatique qui justifie une surveillance des **enzymes** du foie (**transaminases**) au début du traitement. Cet effet indésirable régresse le plus souvent avec la diminution, voire l'arrêt, du méthotrexate.

Le risque tératogène (malformations fœtales) existe pour la plupart d'entre eux, à l'exception de l'azathioprine (voir annexe 4).

Ces traitements seront donc interrompus pendant la grossesse par votre médecin.

Le risque de cancers

Le risque de cancers est un risque faible à long terme qu'il faut prévenir. Plusieurs mécanismes sont en cause :

→ **Diminution des défenses de l'organisme** contre les cellules cancéreuses ou contre certains virus qui facilitent le processus de cancérisation (papillomavirus pour le col de l'utérus, virus Epstein-Barr pour les lymphomes)

→ **Toxicité directe de l'immunosuppresseur** ou de certains de ces catabolites (cancers vésicaux favorisés

par le cyclophosphamide). Cette toxicité est extrêmement rare et peut être prévenue par l'utilisation d'uromitexan. Elle peut être favorisée par l'exposition à d'autres facteurs de risque comme par exemple l'exposition prolongée au soleil chez les patients traités par azathioprine. Les immunosuppresseurs utilisés dans le lupus systémique n'exposent pas à un sur-risque de lymphome. Cela n'a jamais été démontré. Le lupus en lui-même sans traitement s'accompagne d'un léger sur-risque de lymphome comme beaucoup de maladie auto-immune. En fait, les immunosuppresseurs pourraient même diminuer le risque de lymphome en « calmant » les **lymphocytes**.

À retenir

- L'effet indésirable le plus préoccupant, en cas de prise d'immunosuppresseur, est l'augmentation du risque infectieux qui est lié directement au mécanisme d'action de ces molécules (diminution des globules blancs).
- Les immunosuppresseurs bloquent aussi la croissance de certains composants du sang, et donc favorisent l'apparition d'une anémie (diminution des globules rouges) ou d'une thrombopénie (diminution des plaquettes) et d'une leucopénie (diminution des globules blancs).
- Ce risque justifie la surveillance régulière de l'hémogramme (compte des globules blancs, rouges et des plaquettes dans le sang).
- Enfin, sur le long terme certains immunosuppresseurs pourraient exposer à un sur-risque de cancers, mais pas de lymphome.

56 Quel est l'intérêt d'une biothérapie dans le lupus ?

- Le terme biothérapie est remplacé par biomédicament. C'est un médicament produit par des cellules vivantes (d'où le préfixe bio-) qui sont programmées pour synthétiser une molécule complexe (par exemple un anticorps monoclonal) ayant des propriétés thérapeutiques.



- Ces biomédicaments immunomodulateurs sont très utilisés dans les rhumatismes inflammatoires (polyarthrite rhumatoïde), les maladies inflammatoires de l'intestin (Crohn), le psoriasis et la sclérose en plaques.

Un biomédicament est un immunomodulateur qui va agir sur une cible biologique très précise. Cette cible est spécifiquement choisie car elle intervient dans les mécanismes de la maladie auto-immune.

- Le rôle des lymphocytes B (producteurs d'anticorps) est largement reconnu dans le lupus systémique ce qui en fait des cibles privilégiées.

➔ Le belimumab (voir annexe 4) cible un facteur de croissance des lymphocytes B, dont les taux sont augmentés dans le lupus. Ainsi, les lymphocytes B (notamment les ceux qui produisent les auto-anticorps qui provoquent la maladie) ont une activation moindre ce qui mène à l'amélioration des symptômes du lupus. Ce traitement est utilisable chez l'adulte et chez l'enfant dès 5 ans en France. Le belimumab, peut être utilisé en perfu-

sion IV (IntraVeineuse) mensuelle ou en injection sous cutanée hebdomadaire. C'est le premier biomédicament à avoir une autorisation de mise sur le marché dans le lupus systémique. Son efficacité est reconnue notamment sur les formes cutanées et articulaires de la maladie et en cas d'atteinte rénale proliférative (en plus des autres immunosuppresseurs), mais son efficacité n'a pas été évaluée en cas d'atteinte cérébrale. Il n'est donc pas recommandé dans ce type d'indication pour le moment. Son efficacité dans les formes hématologiques est très limitée.

➔ D'autres molécules anti-lymphocytaires B comme le rituximab (voir annexe 4) sont utilisées dans certaines formes réfractaires de lupus.

➔ L'anifrolumab (voir annexe 4) est un anticorps monoclonal bloquant l'activité des récepteurs des interférons de type I, une voie de signalisation hyperactive dans la majorité des lupus (mais pas tous). Il est indiqué en traitement de fond additionnel chez les patients adultes atteints d'un lupus systémique insuffisamment contrôlé (ou intolérant) malgré un traitement optimal avec les traitements actuellement disponibles.

Aujourd'hui, il y a plus d'une cinquantaine de biomédicaments variés en cours d'étude dans le lupus, ce qui va certainement changer profondément les stratégies thérapeutiques.

À retenir

- Une biothérapie est un biomédicament qui a une action « ciblée », dirigée contre un « acteur » biologique de la réponse immunitaire.
- Cette cible peut être une cellule (comme le lymphocyte B) ou une molécule de l'inflammation (comme l'interféron). De très nombreuses biothérapies sont en cours d'évaluation dans le lupus ce qui donne un espoir thérapeutique dans cette maladie.

57 Comment gérer un traitement anticoagulant et antiagrégant ?

- Au cours du lupus, en cas de thromboses (caillot dans un vaisseau veineux ou artériel) notamment dans le cadre d'un syndrome des antiphospholipides,
- un traitement anticoagulant peut vous être prescrit.

Comment gère-t-on ce traitement habituellement ?

Dans un premier temps on utilise une anticoagulation à base d'Héparine, le plus souvent de Bas Poids Moléculaire (HBPM), qui agit très rapidement. L'HBPM se fait par injection uni ou biquotidienne. Très souvent cette HBPM sera relayée par médicament anticoagulant qu'on peut prendre par voie orale et qui appartient à la famille des anti-vitamines K (AVK) comme la warfarine.

Ces médicaments agissent en bloquant la synthèse de certaines protéines de la coagulation. L'effet anticoagulant des AVK est donc différé. En raison de ce temps de latence l'héparine doit être maintenue à dose inchangée pendant toute la durée nécessaire, c'est-à-dire jusqu'à ce que l'INR (International Normalised Ratio) soit dans la zone thérapeutique recherchée 2 jours consécutifs. L'INR est le test biologique qui permet la surveillance et l'adaptation des AVK (en dehors de tout traitement par AVK, l'INR d'un sujet normal est de 1). Du fait d'une importante variabilité interindividuelle, la dose d'AVK est strictement individuelle. Le premier INR de contrôle doit s'effectuer dans les 72 ± 12 heures après la première prise d'AVK, pour dépister une hypersensibilité individuelle.

Le deuxième contrôle s'effectue en fonction des résultats du premier INR, pour apprécier l'efficacité anticoagulante (selon les cas, entre 3 et 6 jours après la première prise).

L'équilibre du traitement n'est parfois obtenu qu'après plusieurs semaines.

Après un changement de posologie, le premier contrôle doit être fait 2 à 4 jours après une modification de dose ; les contrôles doivent être répétés jusqu'à stabilisation tous les 4 à 8 jours.

Au cours du syndrome des antiphospholipides, l'INR cible est entre 2 et 3 en cas de thrombose veineuse et de 3 à 3,5 en cas de thrombose artérielle. D'autres anticoagulants sont maintenant disponibles (anticoagulants oraux directs, avec activité anti-Xa) ne nécessitant pas de surveillance de l'INR. L'utilisation

des anticoagulants directs est contre-indiquée en cas de syndrome des antiphospholipides.

Les traitements antiagrégants dont le chef de file est l'aspirine à faible dose, empêche la formation du « caillot plaquettaire ». Ces traitements agissent immédiatement et pour l'aspirine jusqu'à 10 jours après son arrêt. Le traitement antiagrégant ne nécessite pas de surveillance biologique. La dose initiale est le plus souvent la dose d'équilibre (souvent inférieure à 100 mg pour l'aspirine). Si on se coupe, les plaquettes s'agrègent (comme des briques) et colmatent la brèche vasculaire. Si l'on prend de l'aspirine, on saigne donc plus longtemps en cas de coupure.

Pour en savoir +

Les médicaments susceptibles d'interagir avec les anti-vitamines K sont listés en annexe 5.

58

Comment réduire la fatigue ?

✦ Contrôler la poussée de la maladie et mettre le lupus en rémission.

✦ Corriger toutes les causes habituelles de fatigue. Par exemple, l'anémie ou le manque de fer, qui sont très fréquents chez les femmes (une femme sur trois en âge d'avoir des enfants).

✦ Repérer ses rythmes naturels : l'organisme a un rythme sur 24 heures avec une période de veille et une période de sommeil. Il existe, au cours de la journée, 2 pics de vigilance, à 10 heures et à 17 heures. À l'inverse, un manque de tonus, ou une somnolence, peut apparaître juste après le déjeuner en



raison de l'hypoglycémie qui se produit en début de digestion. Pour retrouver la forme, il faut vivre à son rythme, certains « sont du matin », d'autres « du soir ». Pour avoir un sommeil réparateur, il faut savoir se déconnecter des choses de la vie courante, le pire obstacle au sommeil est le flux incessant des pensées. La relaxation, la sophrologie, l'hypnose peuvent avoir des effets bénéfiques. Les somnifères de type benzodiazépine sont à proscrire. Ils ne donnent, en général, pas un bon sommeil réparateur. Le sommeil artificiel est léger, avec une diminution du sommeil profond, qui est nécessaire pour récupérer. En effet, parfois, des patients longs dormeurs, fatigués le jour, peuvent avoir un meilleur sommeil profond en dormant moins.

✦ Avoir ou reprendre une activité physique régulière, progressive, comme la marche, la bicyclette, la natation.

✦ Avoir une alimentation équilibrée, en évitant de consommer trop de sucres car, ces derniers, stimulent les pics d'insuline et provoquent une chute brutale de la glycémie. L'hypoglycémie donne des « coups de pompe ». Il faut aussi éviter de consommer du chocolat le soir qui peut avoir l'effet d'une tasse de café.

✦ Maîtriser son espace de travail, en limitant les contraintes quotidiennes liées au transport, au stress.

À retenir

Fatigue et lupus sont souvent associés même si le lupus est en rémission.

59 Comment traiter un syndrome de Raynaud ?

La principale recommandation est de se protéger du froid.

↪ **Habillez-vous chaudement** : le système multicouche favorise le maintien d'une bonne température corporelle. Un sous-vêtement permet de garder le corps au sec et doit permettre d'accélérer l'évacuation de la transpiration à l'effort (le coton n'est pas le plus adapté car il ne sèche pas très rapidement). Une couche intermédiaire aide à conserver la chaleur dégagée par le corps car elle doit empêcher le passage des courants d'air (laine polaire, pull de laine). La 3^e couche sert à se protéger des intempéries (coupe-vent, imperméable, manteau...).

↪ **Gardez la tête et le cou au chaud**, car c'est une zone du corps qui élimine la chaleur.

↪ **Portez des gants** (un fin gant de soie sous un gant en maille polaire est recommandé) ; les doigts et les mains ne doivent pas être à l'étroit, un ajustement aux poignets peut empêcher l'air froid de s'infiltrer.

↪ **Portez des chaussures chaudes et larges**, de préférence en cuir, afin de mettre des chaussettes chaudes.

↪ **Évitez le contact avec l'eau froide** (vaisselle, ménage, et nettoyage des légumes à l'eau chaude) et appliquer fréquemment des crèmes hydratantes sur les mains pour prévenir les blessures et fissures de la peau.



↪ **Évitez de saisir des objets froids sans protection** (produits congelés, volant de voiture le matin, poignée de porte extérieure en hiver...).

↪ **Méfiez-vous de l'air conditionné** car un changement rapide de la température peut déclencher une crise.

↪ **Buvez des boissons chaudes** peut aussi aider l'organisme à conserver sa chaleur.

↪ **Arrêtez de fumer** : la nicotine réduit la circulation du sang dans les extrémités.

↪ **Utilisez un complément de chaleur artificielle** : cela peut être utile dans certaines situations, à condition que la chaleur dégagée ne soit pas excessive (chaufferettes, chauffe-pieds électriques, couvertures électriques...).

↪ **Gérez le stress** : évitez les situations stressantes ou apprenez à les gérer.

Autres mesures

↪ **Soyez vigilant** pour éviter les blessures aux mains ou aux orteils.

↪ **Maintenez une activité physique**, sur avis médical, qui permette le réchauffement, la détente et le bien-être physique et mental.

↪ **Lors du travail avec des outils mécaniques** qui provoquent des vibrations, l'outil doit être tenu avec une prise légère et sans tension, ce qui permet une plus grande souplesse d'utilisation et moins de chocs pour les mains et les bras.

Les médicaments

Pour la majorité des personnes, les médicaments ne sont pas utiles contre le phénomène de Raynaud. Parfois, lorsque les crises de Raynaud sont sévères et invalidantes, votre médecin peut vous prescrire des vasodilatateurs qui favorisent la circulation sanguine en augmentant l'ouverture des vaisseaux sanguins.

À retenir

Le phénomène de Raynaud est un signe fréquemment retrouvé au cours du lupus ; il est le plus souvent amélioré par la simple protection contre le froid.

60 Comment soulager les douleurs articulaires ?

En cas de douleurs articulaires, il faut en premier lieu rechercher une inflammation active dans les articulations par l'examen clinique, une prise de sang et d'éventuels examens (échographie...).

En cas d'inflammation active liée à l'activité du lupus, il faut majorer le traitement de fond de la maladie.

L'hydroxychloroquine qui est efficace doit être proposée systématiquement. D'autres traitements peuvent aussi être utiles tels que le méthotrexate (très utilisé dans la polyarthrite rhumatoïde) ou le belimumab (voir annexe 4). La

cortisone peut être utile transitoirement mais ne doit pas être le seul traitement de l'inflammation.

En cas d'inflammation dans une articulation, on peut réaliser une infiltration de cortisone dans celle-ci.

Parfois, le patient décrit des douleurs en l'absence de signe d'inflammation. Dans ce cas-là, des traitements symptomatiques (antidouleurs) peuvent être utiles. En cas de douleurs diffuses persistantes et sans inflammation active, un diagnostic de fibromyalgie peut être évoqué et traité préférentiellement par des antidouleurs (en évitant la morphine).

et des stratégies non médicamenteuses si besoin avec l'aide d'un centre anti-douleur (cf. question 32).

À retenir

- Les douleurs articulaires doivent être soulagées car cela handicape beaucoup le patient.
- En cas d'inflammation, le traitement repose sur l'hydroxychloroquine et le méthotrexate voire les biothérapies comme le belimumab dans les formes plus résistantes.
- Dans les formes douloureuses diffuses sans inflammation (appelée fibromyalgie) ou en cas de douleurs non spécifique du lupus, le traitement repose sur les antidouleurs et les thérapies non médicamenteuses (cf. question 32).

graves chez le fœtus si la femme est enceinte pendant le traitement, ce qui impose de réaliser un test de grossesse préalable et de prescrire une contraception efficace obligatoire. Une surveillance par électromyogramme est nécessaire à cause du risque de neuropathie. Le traitement doit être pris le soir en raison de l'induction d'une somnolence. Il augmente le risque de formation de caillots sanguins.

Le méthotrexate (voir annexe 4) à faible dose (10 à 20 mg/semaine) est également parfois efficace dans les atteintes cutanées.

Le belimumab (voir annexe 4), première biothérapie du lupus systémique, est une alternative possible chez l'adulte si l'atteinte cutanée reste active.

L'anifrolumab (voir annexe 4), anticorps monoclonal anti-récepteur de l'interféron est efficace rapidement sur les lésions cutanées du lupus.

61 Comment traiter les signes cutanés ou muqueux ?

La **corticothérapie en pommade (topique)** est utilisable mais elle risque d'induire une atrophie cutanée définitive. Elle agit localement mais pas sur l'hyperactivité globale du système immunitaire. En cas de persistance des lésions cutanées actives, il est possible de renforcer l'efficacité locale de la cortisone en pommade grâce à un pansement occlusif. La corticothérapie générale n'a pas d'indication dans le traitement des lésions purement dermatologiques. **Le tacrolimus en application locale** peut apporter un bénéfice cutané. Il a l'avantage de ne pas provoquer d'atrophie cutanée contrairement à la cortisone locale.

Le traitement des lupus cutanés repose également sur la **protection solaire** et



l'hydroxychloroquine (voir annexe 4) à la dose de 2 comprimés par jour (400 mg/j), qui permet une amélioration des lésions dans plus de 6 cas sur 10. L'efficacité est jugée au bout de 3 mois.

Le thalidomide peut également être utilisée, permettant la plupart du temps une rémission rapide. Ce traitement est susceptible d'induire des malformations

62 L'homéopathie peut-elle améliorer mon lupus ?

Non. Ce n'est pas démontré scientifiquement. Le traitement homéopathique ne peut pas remplacer le traitement habituel. En revanche, s'il est donné en plus, cela ne pose aucun problème d'interférence.

L'homéopathie utilise les mêmes produits de base que la médecine traditionnelle, mais en quantités infinitésimales.

Des études scientifiques, correctement conduites, en dehors du lupus, ont conclu à l'inefficacité de l'homéopathie, c'est-à-dire **l'absence de supériorité d'un traitement homéopathique par rapport à un traitement placebo**. Il n'y a jamais eu d'études testant l'efficacité des traitements homéopathiques au cours du lupus.



Ceci n'empêche toutefois pas nombre de patients d'y avoir recours. Il est possible d'associer un traitement homéopathique au traitement conventionnel, s'il s'agit d'un traitement homéopathique prescrit par un médecin et délivré par une officine.

Cependant, il faut se méfier de certains traitements, dits « homéopathiques », qui en fait, ne le sont pas et contiennent

toutes sortes de produits (corticoïdes, diurétiques, anabolisants, sédatifs...) pouvant interférer avec les traitements conventionnels.

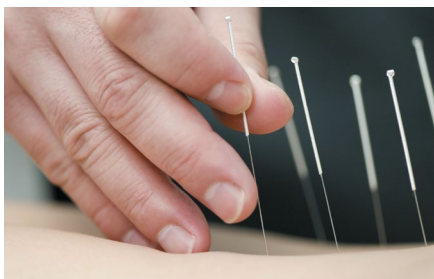
À retenir

L'homéopathie n'est pas conseillée au cours du lupus. Si vous désirez prendre un traitement homéopathique, n'hésitez pas à en parler avec votre médecin habituel, qui prend en charge votre lupus. Il ne doit pas en tout cas remplacer le traitement habituel du lupus.

63 Que penser des traitements complémentaires dans le traitement du lupus ?

L'acupuncture, l'homéopathie et les traitements complémentaires n'ont pas d'efficacité démontrée au cours du lupus. La mésothérapie consistant à réaliser de multiples piqûres en injectant un médicament en sous-cutané peuvent parfois apporter un soulagement, mais ils ne vont pas permettre le contrôle de la maladie.

Le risque de la mésothérapie est que les molécules injectées lors de ce traitement soient susceptibles d'interférer avec le traitement, mais aussi de provoquer une réaction allergique locale, voire une infection.



En revanche certaines thérapies complémentaires peuvent apporter un soulagement, aider à gérer les stress, l'anxiété : acuponcture, yoga, méditation, auriculothérapie, réflexothérapie plantaire, activité physique adaptée...

À retenir

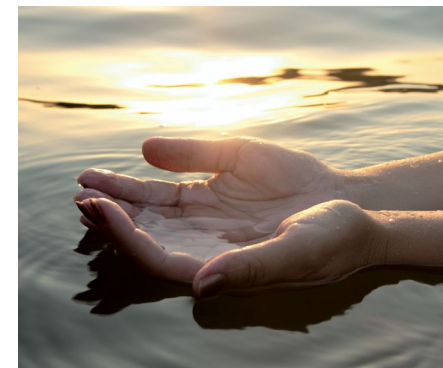
Certaines thérapies complémentaires peuvent apporter un bénéfice au quotidien pour aider à gérer les stress, l'anxiété : acuponcture, yoga, méditation, auriculothérapie, réflexothérapie plantaire, activité physique adaptée...

64 Est-il souhaitable de faire des cures thermales ou de la thalassothérapie ? Sont-elles remboursées ?

Les cures thermales et la thalassothérapie n'ont pas d'efficacité démontrée sur le cours évolutif du lupus mais **elles peuvent améliorer le bien-être.**

Certaines atteintes (articulaire, musculaire...) peuvent justifier d'une demande auprès de la caisse primaire d'assurance maladie, sur prescription médicale.

Il convient de noter que seuls les frais de traitement sont généralement pris en charge. La plupart des frais d'hébergement et les éventuels frais



de déplacement restent à la charge de l'individu, sauf dans des cas très spécifiques.

Chapitre 4

MIEUX VIVRE
AVEC UN LUPUS



65 Dois-je arrêter de fumer ?

Oui, il est essentiel d'arrêter de fumer quand on a un lupus. Le tabac a été accusé de réduire l'efficacité des antipaludéens de synthèse, même s'il ne modifie pas les taux sanguins circulants de ces produits. Même si la relation négative entre lupus et tabac est plus faible et moins évidente que celle qui a été établie entre polyarthrite rhumatoïde et tabac, l'arrêt du tabac est fortement conseillé, notamment en raison du risque d'athérosclérose accélérée qui est la 1^{ère} complication à long terme avec le risque infectieux.

Les faits suivants ont été identifiés dans diverses études :

- ➔ Il existe un **risque cardiovasculaire** accru lié au lupus lui-même (risque accru de dépôt de cholestérol dans les artères) qui augmente encore plus le risque d'infarctus lié au tabac
- ➔ Le lupus, notamment cutané, est **plus résistant aux médicaments au cours du tabagisme**
- ➔ Le tabac semble pouvoir **interagir avec les antipaludéens de synthèse en diminuant leur efficacité.**

À retenir

Le tabac est encore plus nocif chez les patients atteints de lupus que dans la population générale.

66 Doit-on suivre un régime alimentaire particulier dans le lupus ?

Oui. Une bonne hygiène alimentaire (alimentation équilibrée) est nécessaire dans toutes les maladies inflammatoires, et même chez tout sujet ! L'objectif principal aujourd'hui est d'éviter une alimentation à base d'aliments « hyper-transformés » qui favorisent l'inflammation chronique. L'intérêt d'un régime spécifique lupus est très souvent évoqué

car les patients y sont sensibles et souhaitent s'impliquer activement dans la prise en charge de leur maladie.

Ce régime peut avoir trois objectifs différents :

➔ Le régime peut permettre de contrôler une éventuelle surcharge pondérale, afin d'éviter le risque de dépôt d'athérome dans les artères qui est un problème important dans le lupus (même en l'absence d'obésité).

❓ L'athérosclérose (= dépôt de graisse ou « athérome » dans les artères) est une maladie de la paroi des vaisseaux, en partie provoquée par des anomalies des graisses (hypercholestérolémie, hypertriglycéridémie), mais aussi par l'existence d'une maladie inflammatoire chronique, comme le lupus. Le régime doit donc permettre de normaliser le cholestérol grâce à une alimentation équilibrée, en évitant les « mauvaises graisses » animales (beurre, crème, charcuteries), au profit des « bonnes graisses » végétales (huile d'olive...). Les régimes méditerranéens ont un intérêt à condition d'être suivi avec une certaine assiduité. En cas de nécessité, un suivi diététique et médical est indispensable.

➔ Le régime peut avoir comme objectif de limiter les risques de la cortisone. Notamment par une alimentation peu salée et pauvre en sucres rapides.

➔ Le régime peut aussi avoir comme objectif d'essayer de contrôler le lupus, « en manipulant » la réaction immunitaire.

Pour cela, différentes attitudes ont été proposées, mais aucune d'entre elles n'ont été validées dans le lupus. Des régimes préconisent l'exclusion d'un ou



plusieurs aliments. Certains aliments (laitages, graisses animales, aliments cuits, gluten, produits céréaliers...) pourraient interférer avec le système immunitaire, en modifiant la flore intestinale. Ces régimes d'exclusion sont souvent proposés dans les maladies inflammatoires, comme la polyarthrite rhumatoïde et le lupus. Même si ces régimes donnent parfois l'impression d'améliorer la situation, il n'y a pas de preuves scientifiques qui le démontrent. En revanche, une exclusion prolongée de ces aliments peut entraîner de nombreuses carences alimentaires, et peut avoir des conséquences sur l'état général et éventuellement l'os (risque d'ostéoporose).

Dans de rares cas, certains patients signalent des manifestations « désagréables » ou douloureuses après certains aliments. Celles-ci pourraient traduire l'existence d'une réaction « allergique » alimentaire à certains produits (laitiers ou céréaliers essentiellement). Une intolérance au gluten ou à des aliments appelés FODMAP (Fermentable Oligosaccharides, Disaccharides, Monosaccharides And Polyols) qui sont des catégories de glucides présents dans les

fruits, les légumes, les céréales et le lait est souvent évoquée. Cette réaction est souvent difficile à démontrer.

Cette situation peut être discutée avec votre médecin qui peut vous demander d'exclure l'aliment suspect de votre alimentation pendant 6 semaines (test d'arrêt), puis de le réintroduire.

Le jeûne éventuellement suivi d'un régime lacto-végétarien pourrait permettre de réduire l'inflammation. Dans le lupus, cette attitude n'a aucun fondement. De plus, il est dangereux de

jeûner pendant une période prolongée, en raison du risque de carences et de perte musculaire et osseuse.

Des expériences scientifiques ont aussi été faites pour essayer de modifier le comportement du système immunitaire par la modification du métabolisme des cellules immunes. L'objectif est d'induire une tolérance immunitaire par voie orale. Pour l'instant, il n'y a aucune application concrète dans le lupus.

À retenir

- Une bonne hygiène alimentaire et surtout la limitation des aliments « hypertransformés » est un élément important dans la prise en charge du lupus.
- Les principaux objectifs sont d'éviter l'obésité, les complications cardiovasculaires, mais aussi essayer de contrôler l'activité du lupus.
- Aucune stratégie alimentaire n'a fait la preuve de son efficacité sur l'activité du lupus. Toutefois, un régime équilibré avec un apport en « bonnes » graisses (régime méditerranéen) est une option intéressante.
- Suivre un régime est un engagement pour améliorer sa santé mais celui-ci doit se faire de manière appropriée, en évitant des exclusions trop larges basées sur des « croyances » non démontrées qui peuvent être responsables de carences et de perte musculaire.
- Un avis médical et diététique pourra vous aider à adapter ce régime. Beaucoup de recherches scientifiques sont en cours pour améliorer les connaissances à ce sujet.

67

Puis-je faire du sport ?

Oui. Le sport, ou une activité physique, peut et doit être pratiqué le plus souvent possible. La pratique régulière du sport est un élément essentiel de bien-être

du corps et de l'esprit. L'activité physique a de plus un effet bénéfique sur la fatigue très fréquente au cours du lupus. Le sport sans excès entretient la

force musculaire, qui peut être altérée par certains traitements, notamment la cortisone. **Le sport permet de lutter contre les maladies cardiovasculaires**, qui sont plus enfin, contribue à contrôler son poids.

Les situations où le sport doit être évité au cours du lupus sont rares. En cas de traitement anticoagulant ou de baisse du taux de plaquettes, il existe un risque de saignement en cas de blessure (on déconseille par exemple l'escalade, les sports de vitesse ou les sports de combat).

Bien entendu, lorsque le lupus est en poussée, le sport doit être évité, on peut néanmoins encourager la marche ou la gymnastique douce tant que n'apparaissent pas des douleurs articulaires ou musculaires. Les vraies contre-indications sont très exceptionnelles : polyarthrite sévère en poussée, atteinte cardiaque ou pulmonaire sévère.

Le décret « Sport sur ordonnance » est entré en vigueur le 1^{er} Mars 2017. Ce décret définit les modalités de prescription d'activités physiques par le



médecin traitant et a pour objectif de diminuer les acteurs de risque cardiovasculaire, de lutter contre la sédentarité et d'améliorer la qualité de vie des patients. Pour l'instant, aucune prise en charge des séances n'est prévue, mais certaines mutuelles et certaines collectivités territoriales pourraient s'impliquer.

À retenir

Il faut reprendre le sport ou une activité physique régulière, dès que la rémission du lupus est obtenue.

68 Puis-je m'exposer au soleil avec un lupus ?

Non. L'exposition au soleil est vivement déconseillée lorsqu'on est atteint de lupus. La protection vis-à-vis du soleil est nécessaire pour tous les patients, même ceux atteints de lupus et qui n'ont jamais eu de signes cutanés.

Lorsqu'elle est exposée à la lumière du soleil, la peau des patients atteints de lupus peut réagir de façon excessive. Le soleil favorise alors une éruption lupique au niveau des zones de la peau exposée à la lumière qui sont hors de proportion avec le degré d'exposition solaire. Cette sensibilité à la lumière du soleil (photosensibilité) est parfois la première manifestation du lupus.

L'exposition au soleil peut aussi causer une rechute de la maladie et l'apparition d'autres manifestations comme des signes articulaires, de la fatigue et peut-être des atteintes plus sévères.

Ces manifestations surviennent souvent plusieurs semaines voire plusieurs mois après l'exposition solaire. Les poussées de lupus sont ainsi plus fréquentes en automne et en début d'hiver. Le délai entre l'exposition solaire et la survenue de la poussée de lupus explique que souvent le lien entre les deux n'est pas fait par le patient.

Que faire ?

✦ **Proscrire les bains de soleil et la fréquentation des lieux où la réverbération est forte**, comme au bord de mer, en haute montagne (la neige et l'eau reflètent les rayons ultraviolets du soleil).

✦ **Évitez les sorties et l'exposition aux heures les plus chaudes**, soit entre 12h et 16h, où le rayonnement ultraviolets (UV) est maximal.

✦ **Ne croyez pas que le parasol utilisé seul suffit à une protection efficace**, car le sable et l'eau reflètent les rayons du soleil.

✦ **Appliquez un écran solaire**, sur le visage et le corps, avec un indice de protection maximal (50+), qui protège des rayons UVA et UVB.

Pour être efficace, l'application doit :

- être renouvelée toutes les 2 heures et après chaque baignade
- se faire, même sous un temps nuageux, car près de 80% des rayons UVB traversent les nuages, la brume et le brouillard
- être réalisée même sous un parasol.

✦ **Protégez le visage** visage par un chapeau à large bord, ou par une casquette à visière, et les yeux par des lunettes de soleil possédant un filtre anti-UVA/UVB.

✦ **Évitez les médicaments photosensibilisants** : topiques (anti-inflammatoires



non stéroïdiens et phénothiazine), et médicaments par voie orale (anti-inflammatoires non stéroïdiens, cyclines, quinolones).

✦ À défaut de soleil, **les autobronzants sont autorisés**, mais il faut se souvenir qu'ils ne sont absolument pas photoprotecteurs...

À retenir

Se protéger des rayons du soleil fait partie intégrante du traitement du lupus.

69 Peut-on se faire opérer ?

Oui, il est tout à fait possible de se faire opérer quand on a un lupus mais **il y a 3 précautions importantes à connaître** :

✦ **En cas de syndrome des antiphospholipides ou SAPL** (avec un risque de « caillot »), il faudrait être prudent car il faut arrêter l'anticoagulation par anti-

vitamine K (anticoagulation orale) juste avant l'opération et la reprendre tout de suite après selon les recommandations de votre médecin. En cas d'arrêt de l'anticoagulation orale, l'opération devra être encadrée par une anticoagulation sous-cutanée. Certains gestes « chirurgicaux » peuvent se faire avec une anticoagulation

modérée, votre médecin référent pourra vous mettre en contact avec les personnes adéquates. Parfois au cours du SAPL (cf. question 8), vous pouvez avoir une atteinte des valves cardiaques qui justifie un encadrement de la chirurgie par une antibiothérapie.

❓ ➔ En cas de traitement immunosuppresseur et/ou de prise de cortisone, il existe un risque d'infection après l'opération. Si besoin, selon les recommandations de votre médecin, votre traitement pourra être modifié transitoirement pour diminuer ce risque d'infection. On pourra également vous proposer de prendre des antibiotiques avant l'opération.

➔ Si vous prenez de la cortisone depuis longtemps, il ne faut pas l'arrêter après une opération car vous seriez exposé à un risque d'insuffisance surrénale. En effet, une prise prolongée de cortisone peut mettre vos glandes surrénales « au repos », ce qui fait qu'elles ne sont pas capables de produire suffisamment de cortisone pour contrôler le stress d'une opération.



Ainsi, toute chirurgie est possible dans le lupus, mais il est indispensable d'informer le médecin et le chirurgien qui vont vous prendre en charge. Un contact doit être pris avec le médecin qui s'occupe de votre lupus pour bien transmettre les éléments médicaux importants et le traitement que vous prenez. Si vous envisagez une chirurgie esthétique, **discutez-en avec votre médecin référent** pour le lupus. Cela est certainement réalisable si vous le souhaitez mais sans prendre de risque (**notamment pas d'arrêt intempestif de l'anticoagulation !**).

À retenir

Une opération est possible à la condition de faire attention à 3 situations importantes :

- Si vous avez un syndrome des antiphospholipides
 - Si vous avez un traitement immunosuppresseur et/ou une prise de cortisone
 - Si vous prenez de la cortisone depuis longtemps.
- Il est donc indispensable d'informer le médecin et le chirurgien qui vous prendra en charge pour l'opération, ainsi que votre médecin qui s'occupe de votre lupus.

70 Quelle surveillance gynécologique pour les femmes lupiques ?

Le lupus et les médicaments prescrits pour le soigner exposent les patientes à un sur-risque de complications gynécologiques. Le suivi gynécologique est très important pour ces patientes.

Un dépistage annuel du cancer du col de l'utérus par frottis cervico-utérin est recommandé chez toutes les patientes lupiques.

71 Le lupus augmente-t-il le risque d'allergie ?

Non, il n'y a pas plus de réactions allergiques dans le lupus, mais différentes situations peuvent être confondues avec une allergie.

Certains lupus supportent mal le soleil ce qui conduit à l'apparition de plaques rouges (avec parfois des démangeaisons) sur les zones exposées (visage, décolleté, mains et avant-bras). Il s'agit d'un phénomène qu'on appelle « photosensibilité » qui n'est pas spécifique du lupus. Il ne s'agit pas d'une allergie au soleil, mais d'un phénomène immunitaire cutané, induit par le soleil.

Il y a des médicaments qui peuvent provoquer des poussées de lupus, qu'on appelle lupus induit. Ces formes de lupus ne sont pas une allergie aux médicaments, mais un phénomène immunitaire, induit par les médicaments.

Quoi qu'il en soit, une patiente atteinte d'un lupus peut « comme tout le monde » faire une réaction allergique à un médicament. Sauf cas particulier, cette allergie n'aura rien de spécial, mais il sera nécessaire d'arrêter le médicament en cause.

À retenir

Le lupus n'augmente pas le risque d'allergie ! Certaines manifestations, surtout cutanées, peuvent faire croire à une allergie. Il faut savoir qu'il peut s'agir d'une photosensibilisation, c'est-à-dire d'une réaction excessive au soleil, ou d'un lupus induit par un médicament, ce qui n'est pas un phénomène allergique.

72 Peut-on aller chez le dentiste ?

Oui. Les corticoïdes et les médicaments **immunosuppresseurs** favorisent les infections. Il est conseillé d'avoir une excellente hygiène dentaire.

Les visites régulières chez le dentiste sont donc recommandées.

73 Comment pouvez-vous préparer vos rendez-vous avec votre médecin ?

Tant les patients que les médecins sont souvent frustrés par le manque de temps dont ils disposent lors des rendez-vous à l'hôpital. Dans quelques pays, les hôpitaux autorisent les rendez-vous de double durée. En outre, plusieurs mois peuvent s'écouler entre un rendez-vous et le suivant. Il est donc très important de préparer votre visite pour tirer le meilleur parti du temps limité dont vous disposez.

Avant le rendez-vous

- ➔ Préparez une liste de questions et classez-les par ordre d'importance, car vous n'aurez peut-être pas le temps de poser toutes vos questions en un seul rendez-vous.
- ➔ A ce moment-là, pensez et notez tout ce qui mérite d'être mentionné à propos du lupus ou qui a influencé votre santé en général depuis la dernière visite.
- ➔ Si un nouveau médicament vous a été prescrit par votre médecin généraliste ou un autre spécialiste, notez-le.
- ➔ Vérifiez si vous avez encore les ordonnances pour les médicaments dont vous

avez besoin. Notez ceux qui pourraient manquer.

- ➔ Pensez également à une déclaration claire de votre état actuel et de celui de votre lupus.
- ➔ Habillez-vous confortablement et portez des vêtements faciles à enlever en cas d'examen médical.
- ➔ N'oubliez pas d'emporter votre bloc-notes à votre rendez-vous !

Au rendez-vous

- ➔ Restez concentré et évitez les bavardages.
- ➔ Soyez honnête au sujet de vos symptômes, de vos habitudes et de votre observance des médicaments.
- ➔ Veillez à poser les questions les plus importantes que vous avez listées en premier (si vous avez peur d'oublier quelque chose, pourquoi ne pas remettre votre liste au médecin).
- ➔ N'hésitez pas à demander au médecin de vous expliquer ou de vous réexpliquer s'il dit quelque chose que vous ne comprenez pas.

- ➔ Si un nouveau médicament vous est prescrit, demandez pourquoi il est important que vous le preniez, et s'il y a quelque chose de spécial à savoir à son sujet, comme des effets secondaires temporaires ou à plus long terme.
- ➔ Si vous avez régulièrement des problèmes de mémoire, n'hésitez pas à noter les choses importantes, ou à demander au médecin de noter des instructions pour vous.

De nombreux patients ont des difficultés à prendre leurs médicaments tels que prescrits. Il est très important que vous en parliez ouvertement avec votre médecin. Indiquez clairement les médicaments que vous prenez, et ceux que vous « oubliez » ou « ajustez » parfois ou régulièrement. Cela aidera votre médecin à faire les ajustements appropriés à votre traitement et à travailler avec vous sur la meilleure façon de contrôler votre lupus et ses symptômes. Si le médecin ne connaît pas la réalité de votre observance / adhésion au « traitement », cela pourrait le conduire à prescrire des médicaments qui ont une plus grande propension à provoquer des effets secondaires ou qui doivent être administrés en plus grande quantité que les médicaments que vous prenez déjà.

A la fin de la visite

- ➔ Répétez à haute voix les instructions que vous avez reçues, le cas échéant.
- ➔ Vérifiez votre liste pour vous assurer que vous n'avez rien oublié d'important.
- ➔ Demandez si votre médecin traitant recevra un résumé de cette visite. Il est important que votre médecin soit au courant de l'évolution de votre lupus. Si aucune lettre n'est prévue, assurez-vous de noter les messages-clés que vous devez lui transmettre.
- ➔ Si votre hôpital dispose d'une « infirmière spécialisée dans le lupus », n'hésitez pas à vous rendre auprès d'elle pour lui faire part de ce que vous avez retenu de votre visite et pour lui poser toutes les questions non abordées que vous pourriez avoir.
- ➔ Après quelques rendez-vous, réfléchissez à votre relation avec votre médecin. Lui faites-vous confiance ? Prend-il correctement en charge votre lupus ? La relation est-elle bonne ? Si ce n'est pas le cas, vous devriez peut-être envisager de demander à voir un autre médecin.

À retenir

- Les consultations à l'hôpital sont souvent beaucoup plus courtes que ce que les patients et les médecins souhaiteraient. Préparez des informations et des questions.
- Soyez clair et honnête quant à votre observance / adhésion au traitement.

74 Atteint(e) d'un lupus, puis-je faire don de mes organes ? De mon sang ?

Puis-je faire don de mes organes ?

Les patients atteints de maladies auto-immunes systémiques se posent parfois la question de la possibilité de faire don de leurs organes. Il s'agit d'une question importante sur laquelle a travaillé l'Agence de la Biomédecine. Les patients atteints de maladies systémiques auto-immunes peuvent, en général, donner leurs organes pour une transplantation, à condition que l'organe en question ne soit pas touché lui-même par la maladie auto-immune.

Quant au lupus cutané pur, il respecte les organes internes, le don d'organes est donc parfaitement possible. En ce qui concerne le lupus systémique, tout dépend des organes touchés par la maladie. Les formes de lupus cutané-articulaire ne s'accompagnent généralement pas d'atteinte cardiaque, pulmonaire, rénale ou hépatique et le don d'organes est alors possible. Pour les formes plus sévères qui toucheraient le rein par exemple, le don d'organes n'est pas possible.

Cependant pour une forme qui toucherait le rein, mais ne concernerait pas le cœur et le poumon, le don du cœur et des poumons est tout à fait possible, même s'il y a prise de corticoïdes ou

❓ d'immunosuppresseurs.

Bien entendu, il faut aussi tenir compte des maladies éventuellement associées à la maladie auto-immune et qui peuvent contre-indiquer le don d'organes, comme le diabète qui peut toucher le

cœur et le rein ou les atteintes pulmonaires liées au tabac par exemple. Le même raisonnement peut s'appliquer à toutes les maladies auto-immunes systémiques. Le positionnement vis-à-vis du don d'organes s'inscrit dans la durée, même s'il est révocable à tout moment. Les patients atteints de maladies auto-immunes sont avant tout des citoyens comme les autres et donc leur réflexion personnelle ne doit pas être différente de celle-ci : « *Suis-je donneur ou non ? Une fois que j'ai fait mon choix, j'en parle à mes proches pour les aider, au cas où un jour un médecin devrait leur poser cette question à mon sujet* ».

Puis-je donner mon sang ?

Non, même si le sang des patients lupiques n'est pas moins « bon » que celui de la population générale, il a été décidé par principe de précaution que toutes les maladies auto-immunes avec auto-anticorps étaient une contre-indication au don du sang, même si la maladie ne se transmet pas par les auto-anticorps. ❓

De plus, les patients atteints de lupus peuvent faire de l'anémie, ce qui est une autre contre-indication au don du sang.

À retenir

Le don d'organe est possible à condition que l'organe en question ne soit pas touché par le lupus. Le don de sang ne l'est pas.



75 J'ai un lupus, puis-je prendre l'avion ?

Oui. Le lupus ne contre-indique pas les voyages, sous réserve de se protéger suffisamment du soleil en cas de destination ensoleillée. Tous les modes de transport sont possibles. Dans des cas très rares, le lupus peut se compliquer d'hypertension dans les artères pulmonaires (Hypertension Artérielle Pulmonaire ou HTAP). Il existe alors une gêne respiratoire à l'effort, et souvent une diminution de l'oxygène dans le sang. Il est donc déconseillé de voyager dans un avion non-pressurisé mais les avions des grandes lignes étant tous pressurisés, il n'y a en général pas de problème (se renseigner auprès de votre médecin référent).

Pour les voyages qui seraient prolongés de plus d'1 mois, il faut vous assurer d'avoir la quantité suffisante de médicaments avant le départ. On sait que les vols long-courriers augmentent les risques de phlébites. Le port de chaussettes ou bas de contention diminue ce risque. ❓

Les patients qui sont sous anti-coagulants, parce qu'ils ont déjà fait une phlébite, ou une embolie pulmonaire, sont protégés par leur traitement anticoagulant, si celui-ci est bien équilibré. ❓

Pour les patients lupiques qui ont dans le sang des anticorps antiphospholipides, il peut être recommandé, dans certains cas, de faire une injection sous-cutanée

d'héparine de bas poids moléculaire une heure avant le départ de l'avion. C'est votre médecin spécialiste du lupus qui vous conseillera.

À retenir

Sauf cas particuliers, les patients atteints de lupus peuvent prendre l'avion. Portez des chaussettes de contention durant le voyage, pensez à boire, à bouger régulièrement dans l'avion, et à vous protéger suffisamment du soleil en cas de destination vers un pays ensoleillé.

76 Puis-je prendre un antipaludéen lors d'un voyage dans un pays à risque de paludisme si je suis sous hydroxychloroquine ?

Le paludisme est provoqué par un parasite : le plasmodium. Ce parasite est de plus en plus souvent résistant aux antipaludéens. Le risque de contracter la maladie et le niveau de résistance est très différent en fonction des pays. L'OMS établit une classification internationale des pays en 3 zones A, B ou C en combinant le risque de paludisme et le niveau de résistance aux traitements antipaludéens (fascicule « international travel health » disponible sur internet). Des recommandations françaises concernant les risques et la prévention du paludisme sont également actualisées tous les ans (« recommandations sanitaires pour les voyageurs » / bulletin épidémiologique hebdomadaire).

L'évaluation du risque de paludisme et la nécessité de prendre un traitement préventif (chimio prophylaxie anti-paludéenne) varient en fonction :

- ➔ du pays visité, voire des zones visitées dans un même pays
- ➔ de la saison du voyage : risque plus élevé en saison des pluies
- ➔ du type de voyage : en ville ou en zone rurale, fixe ou itinérant, du mode de logement, des conditions (tourisme ou humanitaire, « routard »)...
- ➔ de la durée du voyage
- ➔ de la fragilité du voyageur vis-à-vis du paludisme.



3 médicaments sont possibles mais ne peuvent être prescrits que sur ordonnance :

- ➔ l'association atovaquone + proguanil
- ➔ la doxycycline
- ➔ la méfloquine

La chloroquine (voir annexe 4) n'est plus recommandée et n'est plus disponible qu'en préparation magistrale pour le lupus. **L'hydroxychloroquine n'est pas suffisante pour vous protéger du paludisme.**

L'avis d'un médecin est impératif afin de juger de la possibilité ou non de vous prescrire ces médicaments sans risque, et ce en fonction d'éventuelles contre-indications personnelles et de la prise d'autres médicaments associés.

L'association atovaquone-proguanil et la doxycycline sont recommandés en première intention. Ils ont tous les deux une efficacité élevée et comparable. Ils peuvent être associés à l'hydroxychloroquine que vous prenez pour votre lupus. Le choix est individualisé en fonction d'éventuelles contre-indications

(insuffisance rénale ?) et des autres traitements prescrits (anticoagulants ?). La méfloquine doit être évitée avec le traitement par hydroxychloroquine.

La prise de doxycycline présente un risque de photosensibilisation et de phototoxicité (toxicité du soleil sur la peau en cas de prise de ce médicament), d'où le renforcement de protection vis-à-vis des ultraviolets.

Attention : les traitements « naturels » par tisanes ou gélules de la plante artemisia ne vous protégeront pas efficacement contre le paludisme et peuvent être dangereux : ils ne doivent pas être utilisés.

Dans tous les cas, sachez que la première mesure de prévention concernant le paludisme reste la protection contre les piqûres de moustiques : par les répulsifs, par le port de manches longues et d'un pantalon le soir et par l'usage d'une moustiquaire (imprégnée d'insecticide si possible).

Ceci aura, d'autre part, l'avantage de vous protéger également contre les autres infections qui peuvent être transmises par les moustiques (comme la dengue, le chikungunya ou le zika par exemple).

Les bracelets anti-moustiques, les huiles essentielles, les ultra-sons ne sont pas suffisamment puissants pour vous protéger des moustiques tropicaux.



Pour en savoir +

- Service « Voyageur » de l'Institut Pasteur
25-28 rue du Docteur Roux - 75015 Paris
Standard : 01 45 68 80 00
- Liste des services des maladies infectieuses et tropicales des Centres Hospitaliers Universitaires sur
<https://www.astrium.com/tous-les-articles/espace-voyageurs/services-chu-des-maladies-infectieuses-et-tropicales.html>
- Centre de Vaccination Internationale ELSAN Paris
(anciennement Centre de Vaccination Internationale Air France)
38 quai de Jemmapes - 75010 Paris
Tél : 01 43 17 22 00
<https://www.elsan.care/fr/centre-de-vaccination-internationale-paris-republique/infos-pratiques>

À retenir

Si vous voyagez, n'oubliez pas de discuter avec votre médecin du risque d'exposition au paludisme de votre voyage et du traitement préventif le plus adapté pour vous.

L'hydroxychloroquine que vous prenez pour votre lupus peut être associée à la prophylaxie du paludisme, sauf si c'est la méfloquine qui vous est proposée (dans ce cas il est préférable de ne pas prendre l'hydroxychloroquine le temps du traitement par méfloquine).

N'oubliez pas dans tous les cas la prévention des piqûres de moustiques.

77 Comment gérer ses vaccinations quand on a un lupus ?

Au cours du lupus, les vaccinations sont le plus souvent possibles, mais avec quelques précautions.

La vaccination doit être évitée autant que possible pendant une poussée de la maladie, mais elle est possible si nécessaire.

En cas de traitement corticoïde s'inscrivant dans la durée, supérieur à 10 mg par jour de prednisone (voir annexe 4), et

? surtout de traitement immunosuppresseur, alors les vaccins vivants atténués sont contre-indiqués car il y a un risque de forte réactivité au vaccin (le vaccin contre la fièvre jaune, la varicelle-zona, la rubéole, la rougeole et les oreillons). Les vaccins contre la polio orale et le BCG qui sont aussi des vaccins vivants ne sont jamais conseillés à l'âge adulte.

La prise de corticoïdes, et surtout d'immunosuppresseurs peut diminuer l'efficacité des vaccins, mais ne contre-indique pas leur utilisation (sauf s'il s'agit de vaccins à virus vivants atténués).

Certains vaccins sont vivement conseillés, surtout s'il y a un traitement immunosuppresseur prescrit de manière prolongée : vaccination contre le COVID-19, vaccination antigrippale, vaccination antipneumococcique.

Les infections à papillomavirus étant plus fréquentes chez les patientes lupiques, on peut proposer aux jeunes garçons et aux jeunes filles lupiques une vaccination avant les premières relations sexuelles.

On a beaucoup parlé du risque de survenue ou de déclenchement d'un lupus, ou d'autres maladies auto-immunes, après vaccination par le vaccin contre l'hépatite B. Les études épidémiologiques n'ont pas confirmé l'existence d'un lien certain. Si pour des raisons professionnelles, ou de risque d'exposition, la vaccination contre l'hépatite B est nécessaire, elle est possible. Cependant, il sera parfois nécessaire de réaliser plus d'injections pour apporter une couverture vaccinale suffisante.

À retenir

- La mise à jour du carnet vaccinal est indispensable chez les patients atteints de lupus car ils sont plus exposés aux risques d'infection.
- Les vaccins vivants atténués sont contre-indiqués en cas de prise d'immunosuppresseurs ou de corticoïdes au long cours (BCG, fièvre jaune, polio orale, rougeole, rubéole, oreillons).
- Le vaccin antipneumococcique, antigrippal et contre le COVID-19 doivent être systématiques au cours du lupus.

78 Puis-je avoir une vie sexuelle normale ?

Oui, il n'y a aucune raison qu'un lupus empêche d'avoir une vie sexuelle normale... que l'on soit une femme ou un homme !

Chez les femmes, de nombreux facteurs peuvent participer à des troubles de la vie sexuelle. Cette question est rarement abordée spontanément avec le médecin. Dans certains cas, la vie sexuelle peut être altérée par des difficultés directement liées à la maladie, comme l'existence d'une sécheresse vaginale (syndrome de Gougerot-Sjögren), ou de fréquentes infections vaginales (mycoses) liées à la prise de médicaments, notamment de cortisone. La fatigue liée à la maladie peut altérer la libido. De même, le retentissement de la maladie sur le moral et l'image de soi (prise de poids avec la cortisone) peut aussi impacter la libido. Il est important d'aborder ces aspects avec votre médecin traitant ou spécialiste et votre gynécologue qui pourront vous proposer des solutions adaptées. Cette consultation doit aussi permettre d'aborder la question de la contraception car certaines pilules d'ancienne génération (fortement dosées



en œstrogènes) ne sont pas recommandées dans le lupus.

Chez les hommes, il est parfois rapporté des troubles de la libido ou de l'érection. Il est important d'en parler avec le médecin ou le spécialiste traitant pour effectuer des examens complémentaires qui permettront de rechercher une cause telle qu'une obstruction des vaisseaux sanguins. Toutefois, le plus souvent ces examens ne révèlent pas d'anomalie. Si telle est le cas, une prise en charge pourra être proposée au couple associant une évaluation avec un sexologue et l'éventuelle prescription de molécules vasodilatatrice dont l'utilisation doit être encadrée médicalement.

À retenir

- Une vie sexuelle tout à fait normale est possible au cours du lupus. En cas de difficulté, il faut en parler à votre médecin pour s'assurer qu'il n'y a aucun problème notamment de contraception.
- Un accompagnement et des mesures de soutien sont possibles pour améliorer sa vie sexuelle.

79 Quels moyens de contraception puis-je utiliser ?

Au cours du lupus, une contraception efficace, quelle qu'elle soit, est indispensable lorsqu'un traitement potentiellement dangereux en cas de grossesse est en cours (méthotrexate, thalidomide, **?** cyclophosphamide, acide mycophénolique). *Voir annexe 4*

De même, lorsque le lupus est actif, et qu'une grossesse n'est pas souhaitable dans l'immédiat, une contraception fiable et efficace s'impose. Les femmes atteintes d'un lupus systémique peuvent utiliser de nombreux moyens de contraception, comme les dispositifs intra-utérins, encore appelé stérilets, y compris ceux délivrant du lévonorgestrel (qui est de la progestérone), et cela même si elles n'ont pas encore eu d'enfant, ou si elles reçoivent différents types de traitements, **?** notamment des anticoagulants, de la **?** cortisone ou des immunosuppresseurs.

Il est également possible d'utiliser des implants (progestatifs implantables), correspondant à un petit dispositif que l'on insère sous la peau, et qui permet d'éviter la prise d'un comprimé chaque jour, tout en étant très efficace.

Pour les formes en comprimés, on privilégie la micropilule progestative (désogestrel). L'acétate de chlormadinone, l'acétate de nomégestrol et l'acétate de cyprotérone ne sont plus recommandés du fait du risque de méningiome mais peuvent se justifier dans certaines



situations cliniques, en utilisation non prolongée. D'autres types de progestatifs (drospérinone) ont également leur place chez des patientes anticoagulées, et à risque de rupture de kystes ovariens.

L'emploi des pilules œstroprogestatives, peut être envisagé chez des patientes qui n'ont jamais eu de thromboses (phlé- **??** bites ou embolies pulmonaires), qui n'ont pas d'anticorps et qui ont un lupus très **?** calme, en rémission, sans aucune **?** manifestation clinique.

Ces différentes possibilités doivent toujours être discutées avec un gynécologue, car, en dehors du lupus, il existe aujourd'hui de nombreuses restrictions à l'utilisation des pilules œstroprogestatives notamment (présence de facteurs génétiques favorisant les phlébites ou l'embolie pulmonaire par exemple).

Enfin, il est tout à fait possible de prescrire des contraceptifs d'urgence type pilule du lendemain, qui ne contiennent que des progestatifs.

La contraception, quelle qu'elle soit, est en revanche indispensable lorsqu'un traitement potentiellement dangereux en

cas de grossesse est en cours (méthotrexate, thalidomide, cyclophosphamide, acide mycophénolique). De même, lorsque le lupus est actif, et qu'une grossesse n'est pas souhaitable dans l'immédiat, une contraception fiable et efficace s'impose.

80 Le lupus est-il héréditaire ?

Non. Le lupus n'est pas héréditaire dans la très grande majorité des cas, même s'il s'explique en partie par des facteurs génétiques (cf. question 9).

Le risque de transmettre la maladie à ses enfants est donc très faible. Les enfants d'une patiente lupique ont moins de 1% de risque de développer la maladie car il y a de nombreux autres facteurs qui sont à l'origine du lupus. Le poids des facteurs génétiques est réellement faible comme l'illustre l'exemple des vrais jumeaux (homozygotes) qui ont le même patrimoine génétique. En cas de lupus chez l'un des 2 jumeaux, l'autre n'a que 30% de risque de développer la maladie au cours de la vie. Ce risque est relativement faible, démontrant qu'il y a d'autres facteurs déterminants qui ne sont pas génétiques.

Deux situations particulières méritent d'être expliquées :

➔ Le **lupus néonatal** (cf. question 4) est une affection qui porte mal son nom car cette maladie n'a pas beaucoup de point commun avec le lupus systémique. C'est une maladie très rare du nouveau-né, directement liée au passage de certains anticorps produits par la maman vers le

bébé à travers le placenta durant la grossesse. Il s'agit d'anticorps anti-SSA, ou anti-SSB, que l'on peut observer au cours de certaines maladies auto-immunes dont le lupus systémique, mais aussi le syndrome de Gougerot-Sjögren, ou certaines connectivites. Ces anticorps peuvent d'ailleurs être présents chez la maman sans qu'elle soit malade.

Chez le bébé, le lupus néonatal peut se caractériser par une éruption cutanée, survenant dans les premières semaines de sa vie, puis disparaît progressivement, lorsque les anticorps de la maman seront éliminés du sang du bébé (dans les 6 premiers mois de la vie). Il peut s'agir de lésions plus sévères et permanentes, qui touchent le cœur du bébé, en donnant des anomalies de la conduction électrique cardiaque.

Ces anomalies peuvent se détecter sur l'échographie fœtale, en mesurant la fréquence du rythme du cœur du bébé. ?

Cette complication reste extrêmement rare et touche moins de 1% des enfants naissant de mamans porteuses d'anticorps anti-SSA ou SSB. Cependant, elle justifie parfois un traitement particulier à la naissance.

➔ Il existe quelques familles avec un risque important de **lupus familial**. Cela s'explique par des facteurs génétiques rares (comme certains déficits en fractions du complément) qui peuvent être transmis de génération en génération. Il est le plus souvent impossible de le prédire sauf si ce facteur génétique précis est connu. En pratique, ces rares exceptions ne justifient pas que l'on fasse d'étude génétique familiale avant d'avoir des enfants (sauf si l'on

sait que d'autres membres de la famille ont une anomalie génétique prédisposant au lupus). Cette recherche compliquée ne permettrait pas de prédire précisément le risque. Actuellement, il n'y a donc pas de raison de prévoir systématiquement un conseil génétique avant d'envisager une grossesse chez les femmes atteintes de lupus. La seule exception serait la connaissance d'anomalie génétique dans la famille d'un des membres du couple.

À retenir

Le lupus n'étant pas héréditaire, le risque de le transmettre à ses enfants reste donc très faible. Il existe 2 situations particulières :

- Le **lupus néonatal** induit par la mère lié au passage d'anticorps appelés anti-Ro/SS-A de la mère vers le fœtus.
- Le cas de quelques familles ayant un risque important de **lupus familial** expliqué par des facteurs génétiques rares qui peuvent être transmis de génération en génération.

81 Est-ce que je pourrai avoir des enfants ? Puis-je continuer mes médicaments pendant ma grossesse ?

Oui. Il est le plus souvent possible d'avoir des enfants, **mais à plusieurs conditions.**

En général, les patientes lupiques n'ont pas de difficultés pour être enceintes. Certaines patientes qui ont reçu des fortes doses de **cyclophosphamide** (voir annexe 4) - un médicament très important dans le traitement du lupus grave (atteinte

rénale ou neurologique) - peuvent, cependant, avoir une ménopause prématurée.

Pendant la grossesse, en cas de syndrome des antiphospholipides, des caillots peuvent venir se former dans les vaisseaux du placenta, empêcher les échanges entre la mère et l'enfant et provoquer des fausses couches précoces. Cette pathologie doit être dépistée avant la grossesse et prise en charge.



Grâce aux progrès médicaux, la prise en charge des grossesses des patientes lupiques a considérablement progressé et les grossesses se passent le plus souvent bien maintenant à condition de :

- ⇒ « Programmer » la grossesse, c'est-à-dire prévoir la conception quand le lupus est inactif depuis au moins 6 à 12 mois
- ⇒ Enceinte, être surveillée plus fréquemment, pour vérifier que le lupus ne devient pas actif
- ⇒ Empêcher les caillots de se former en prenant de l'aspirine et/ou une anticoagulation.

Dans certains cas, notamment en cas d'insuffisance rénale, les risques engendrés par la grossesse seront tels (cf. question 81) que le médecin pourra conseiller à sa patiente de ne pas être enceinte.

La liste des médicaments du lupus utilisables au cours de la grossesse est consultable en annexe 6.

À retenir

La grossesse est le plus souvent possible au cours du lupus. Elle doit impérativement être planifiée et envisagée quand le lupus est inactif depuis 6 à 12 mois. Une surveillance multidisciplinaire est essentielle pendant la grossesse. Une atteinte rénale sévère peut cependant « contre-indiquer » la grossesse.

82 Quelles sont les conséquences du lupus sur ma grossesse et de ma grossesse sur le lupus ?

Les conséquences du lupus sur la grossesse sont essentiellement un risque majoré de :

- ⇒ Fausses couches spontanées précoces récidivantes ou de mort fœtale (associé à la présence des anticorps antiphospholipides), de prématurité ou d'hypotrophie (petit poids de naissance)
- ⇒ Lupus néonatal (associé à la présence des anticorps anti-SSA ou anti-SSB).

Les conséquences de la grossesse sur le lupus sont surtout un risque de poussée de la maladie lupique, et/ou d'aggravation des symptômes du lupus, notamment de la maladie rénale.

Ces risques peuvent être considérablement limités en prenant certaines précautions (cf. question 4).

Les patientes lupiques ont également un risque plus élevé d'une complication de la grossesse appelée pré-éclampsie, où il existe une grande crise hypertensive avec risque de troubles de la coagulation. ?

83 La fécondation in vitro est-elle possible lorsqu'on est atteint de lupus ?

La fécondation *in vitro* s'accompagne souvent de traitements hormonaux qui peuvent « activer » le lupus et justifier de renforcer temporairement son traitement. Dans le cas d'hormonothérapie, il faut être particulièrement vigilant concernant

le risque de caillot sanguin (phlébite chez les patients qui ont un syndrome des antiphospholipides (SAPL)). Il est essentiel que ce geste soit effectué avec un suivi rapproché et des traitements particulièrement adaptés.

84 Est-il nécessaire d'avoir un suivi psychologique lorsqu'on est atteint de lupus ?

Oui, si besoin. Cela peut vous aider pendant les périodes difficiles. Le lupus est une maladie chronique qui peut être « difficile » à vivre. Cette affection entraîne une fatigue, des douleurs et surtout un retentissement important sur la vie quotidienne (activité quotidienne, travail, sexualité...).

La maladie peut être à l'origine de problèmes personnels, liés à l'incompréhension de l'entourage et à des difficultés professionnelles. Dans les périodes difficiles, surtout quand apparaît un véritable épuisement et une sensation de tristesse et de découragement, il est nécessaire d'en parler à son entourage. Si cela n'est pas suffisant, il faut évoquer vos difficultés avec l'équipe soignante, notamment le médecin traitant et votre spécialiste. Dans ce cas, l'intervention d'un spécialiste de ces troubles (psychiatre ou psychologue) peut être très utile pour essayer de passer « le cap ».

D'autres structures d'entraide, en particulier les associations de malades, peuvent également vous aider.

Dans un moment difficile, il est important d'en parler et de solliciter de l'aide. Celle-ci peut venir de proches, de collègues de travail, d'autres patients (association de patients). Votre médecin traitant et votre spécialiste sont aussi là pour vous écouter et peuvent vous proposer une prise en charge par un psychologue.

Enfin, les activités comme le yoga, la sophrologie, l'hypnose, la relaxation et la méditation en pleine conscience sont des aides intéressantes pour améliorer votre santé et votre bien-être avec l'avis de vos médecins. En cas de troubles anxieux et/ou dépressifs, un traitement médical (antidépresseurs, anxiolytiques) peut être indiqué avec l'avis de votre médecin traitant et d'un psychiatre.

À retenir

- Le lupus est une maladie chronique qui peut parfois entraîner un retentissement important sur la qualité de vie et le moral.
- Quand vous traversez une période délicate, il faut en parler à votre entourage et/ou aux soignants, qui vous aideront. Une aide psychologique et le recours à des stratégies non médicamenteuses (sophrologie, relaxation, hypnose, méditation...) peuvent être utiles. Un traitement médical antidépresseur et/ou anxiolytique peut aussi être discuté avec votre médecin traitant et avec un psychiatre si cela est nécessaire. N'hésitez pas à en parler.

Quelles sont les étapes psychologiques que je pourrais traverser au cours de l'évolution de la maladie du lupus ?

Le diagnostic peut prendre beaucoup de temps pour certaines personnes car le lupus est si complexe et imite tant d'autres maladies possibles. Avec le temps, certaines personnes peuvent devenir tellement frustrées par l'absence de diagnostic alors qu'elles endurent douleurs, fatigue et autres symptômes que nommer la maladie est un soulagement. Pour la plupart des gens, recevoir un diagnostic de lupus est une expérience difficile. C'est peut-être la première fois qu'on leur explique le nom de cette maladie et la variété des symptômes auxquels ils peuvent être confrontés. Cette difficulté est aggravée par l'aspect chronique de la maladie, la mauvaise réputation de certains des composants du traitement et le ton peu encourageant des médias sociaux. Pourtant, il n'y a pas d'autre option pour eux que de commencer à apprendre à vivre avec le lupus.

La majorité d'entre eux seront d'abord confrontés à une période de « **déni** » : *Pourquoi moi ? Qu'ai-je fait de mal ? Ce n'est pas possible que j'aie cette maladie, êtes-vous sûr que ce n'est pas autre chose ?* Pour certains, ce sera une période de colère et de dépression. Une fois qu'ils ont accepté cette réalité, ils passent souvent à la phase d'« **éveil** », pendant laquelle ils commencent à construire une compréhension de la maladie et de son

traitement, souvent axée sur les limitations et les menaces causées par le lupus.

Pour la plupart, avec le temps, la compréhension de la maladie deviendra plus complète et plus équilibrée. C'est le stade de l'« **adhésion** ». Ils acceptent que le lupus fasse partie de leur vie, que ce n'est pas leur « faute », et se concentrent sur la minimisation de son impact, en créant des routines pour aider à le combattre ou à gérer ses effets. Enfin, plusieurs patients atteignent le stade « **eudémonique** », où le lupus devient une partie intégrante et « positive » de leur vie.

Il n'y a pas de moment fixe pour vivre ces étapes psychologiques. Un soutien social positif, l'éducation des patients, la participation à des discussions avec d'autres personnes vivant avec le lupus, un dialogue ouvert avec le médecin ou l'équipe chargée du lupus, et parfois un soutien psychologique, peuvent aider les personnes à passer, chacune à son propre rythme, par les différentes étapes psychologiques de la vie avec le lupus. Il peut y avoir des rechutes, des moments de désespoir et de frustration face à la maladie, ceci est également normal et arrive à la plupart des personnes vivant avec une maladie chronique. Les poussées peuvent créer un retour temporaire à un stade psychologique précédent, mais l'expérience d'être engagé dans la gestion de la maladie reste un atout pour mieux vivre avec la réalité.

À retenir

- Vivre avec le lupus est un voyage, où les patients passent par différents stades psychologiques au fil du temps, à leur propre rythme.
- L'éducation, le dialogue avec des experts et le soutien social sont utiles pour construire une meilleure vie avec le lupus.

85 *Enfant, puis-je avoir une scolarité normale ? Adulte puis-je travailler ? Qu'est-ce que l'ergothérapie ?*

Le lupus est une maladie chronique, qui peut être émaillé de poussées, mais dont le principal problème est la fatigue.

Pour les enfants lupiques, l'information du médecin scolaire et un contact avec les enseignants est nécessaire. Il est possible d'informer le personnel scolaire par le site internet « tous à l'école » (ancien « intégrascoll ») :

<http://www.tousalecole.fr>

La mise en place d'un Protocole d'Accueil Individualisé (PAI) peut être utile.

Pour les adultes, un travail est possible et même préférable, lorsque cette fatigue n'est pas permanente, afin de favoriser un meilleur équilibre de vie et de favoriser l'insertion socioprofessionnelle. Il convient cependant d'éviter les activités professionnelles très stressantes et de prévoir des temps de repos.

L'ergothérapie signifie « traitement par le travail » et utilise donc l'activité comme moyen thérapeutique. En fait, l'ergothérapie regroupe l'éducation gestuelle, la rééducation par l'activité, la confection de petits appareillages et la réadaptation. Il faut apprendre la meilleure façon d'effectuer les activités de la vie quotidienne malgré le retentissement de la maladie. L'ergothérapeute peut vous donner des conseils pour aménager votre maison, le lieu scolaire ou de travail, en vous indiquant des ustensiles spéciaux appelés dans le langage médical « aide technique »



qui vous permettent de faire des choses devenues difficiles à effectuer. La rééducation en ergothérapie s'effectue aussi par le biais d'exercices manuels, d'activités artisanales (tissage, tricotage...), le but étant d'entretenir les articulations et la musculature au cours d'une activité ludique et indolore. L'ergothérapeute observe les difficultés puis corrige postures et gestes. La répétition de ces activités manuelles permet d'obtenir « les bons gestes » c'est-à-dire d'acquérir de bonnes habitudes. L'ergothérapie est un métier enseigné dans des écoles spécialisées. Il existe peu d'ergothérapeutes en dehors des hôpitaux et des centres de rééducation.

Vous pouvez pourtant obtenir les conseils d'un ergothérapeute en parlant à votre médecin, en contactant directement certaines structures associatives ou en sollicitant les services sociaux de votre mairie. Les soins d'ergothérapie sont toujours prescrits par votre médecin. Si vous êtes hospitalisé, les actes d'ergothérapie sont compris dans le cadre de votre hospitalisation.

86 *Comment va s'organiser la surveillance de la maladie lors du passage de l'âge pédiatrique à l'âge adulte ?*

Le transfert de la prise en charge de l'équipe pédiatrique vers l'équipe de médecins d'adultes se prépare pendant plusieurs années.

Pendant cette période dite « de transition » des explications répétées et des consultations faites uniquement avec l'adolescent(e) doivent permettre une autonomisation de l'adolescent(e) par rapport à la famille, établir un projet de vie (insertion professionnelle, grossesse, sexualité) et d'aborder des points spécifiques tels que la connaissance de la maladie, des traitements et de leurs complications, la prévention

du tabagisme, la contraception et l'adhésion thérapeutique. Lors du changement d'équipe, toutes les informations médicales sont transmises par le pédiatre à la nouvelle équipe. Ce changement se fait lorsque l'adolescent et ses parents sont prêts, généralement vers 16-18 ans.

À retenir

La transition de l'équipe pédiatrique vers l'équipe adulte se prépare longtemps à l'avance par une autonomisation progressive de l'adolescent.

87 *Dois-je m'arrêter de travailler à cause de mon lupus ? Quelle possibilité a-t-on lorsque la maladie ne me permet plus d'effectuer mon travail ?*

Les patients lupiques gardent le plus souvent une activité professionnelle. La maladie lupique oblige parfois à redéfinir le projet professionnel voire à arrêter de travailler, notamment en raison de la fatigue. Il est difficile d'énumérer toutes les situations au cours desquelles on peut arrêter de travailler quand on a un lupus systémique.

En pratique, on distingue les situations aiguës et les situations chroniques. En aigu, toute complication évolutive du lupus systémique comme la survenue d'une polyarthrite, d'une atteinte rénale, d'une pneumopathie infectieuse ? justifiant une hospitalisation, nécessitera dans les suites un arrêt de travail, d'une durée dépendant de la situation exacte, jusqu'à ce que la reprise du travail soit possible.

De façon plus définitive, en fonction du type de profession et surtout du type d'atteinte, un arrêt de travail très prolongé peut parfois devenir nécessaire.

On peut ainsi citer l'insuffisance rénale terminale nécessitant une dialyse. Il faut distinguer l'incapacité temporaire d'effectuer son travail, qui peut justifier la prescription d'un arrêt de travail d'une durée déterminée, d'une incapacité permanente liée à une aggravation du lupus systémique. Pour pouvoir bénéficier d'un arrêt pour longue maladie (durée maximale 3 ans), il faut que le malade

puisse justifier que son état a nécessité des arrêts de travail, un traitement et éventuellement une hospitalisation. En fonction du contexte, cela peut justifier un reclassement professionnel ou éventuellement une mise en invalidité.

La fatigue chronique est souvent présente au cours du lupus et oblige parfois à une modification du projet professionnel. Dans tous les cas il est essentiel de se renseigner auprès de la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH).

88 Le lupus est-il reconnu par la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) ? Qu'est-ce que l'allocation aux adultes handicapés (AAH) ?

Le lupus est-il reconnu par la MDPH ?

Oui, en fonction du handicap. La loi du 11 février 2005, pour « l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées » donne une définition du handicap : « *Constitue un handicap, au sens de la présente loi, toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant.* »

Ce n'est pas la maladie, en l'occurrence le lupus, en tant que telle qui va être reconnu, mais les répercussions de celle-ci sur la vie quotidienne du patient. A partir du moment où la maladie entraîne une invalidité, ou des difficultés que ça soit dans l'activité professionnelle, ou dans la vie quotidienne, celle-ci peut donner droit à des aides (aménagement des conditions de travail, orientation professionnelle...) voire à une allocation.

Pour cela, le patient doit compléter un dossier et le remettre auprès de la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) de son lieu de résidence. Présente dans chaque département, elle a pour mission

d'informer, d'orienter et d'accompagner les personnes en situation de handicap ainsi que leurs proches. Elle s'adresse à l'ensemble des personnes en situation de handicap quelle que soient leur âge et leur situation. Elle est composée d'une équipe pluridisciplinaire de professionnels médico-sociaux (médecins, infirmiers, assistantes sociales, ergothérapeutes, psychologues...) qui se réunissent au sein d'une Commission

des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées (la CDAPH) pour évaluer les besoins de la personne sur la base du projet de vie. Ils peuvent, en fonction de la situation, proposer un plan personnalisé de compensation du handicap intégrant des dimensions telles que le parcours professionnel.

Pour en savoir +

<https://mdphenligne.cnsa.fr>

Qu'est-ce que l'AAH ? Dans quelles conditions mon lupus me permet-il d'en bénéficier ?

Une fois encore, ça n'est pas le lupus en tant que tel qui va définir le handicap et donc l'octroi d'allocations, mais bien les répercussions de la maladie sur le quotidien de la personne. L'AAH (Allocation aux Adultes Handicapés) est une allocation créée par la loi d'orientation en faveur des personnes handicapées du 30 juin 1975, afin de garantir aux personnes en situation de handicap, un revenu minimal garanti par l'État.

Elle est attribuée :

➔ aux personnes qui ont un taux d'incapacité au moins égal à 80%

➔ aux personnes dont le taux d'incapacité est compris entre 50% et 79%, âgées de moins de 60 ans, et pour lesquelles une restriction substantielle et durable de l'accès à l'emploi a été reconnue par la Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées (CDAPH).

L'AAH est versée par la Caisse d'Allocations Familiales (CAF) sous conditions de ressources. Un complément d'allocation peut être attribué sous conditions aux bénéficiaires de l'Allocation aux Adultes Handicapés qui vivent dans un logement indépendant. Il s'agit du complément de ressources et de la majoration pour la vie autonome. Ces deux prestations ne sont pas cumulables. Pour le complément de ressources, il faut qu'une capacité de travail inférieure à 5% soit reconnue par

la CDAPH. Pour la majoration pour la vie autonome, les conditions d'attribution sont uniquement vérifiées par la CAF.

La demande d'AAH est à adresser à la MDPH.

Pour en savoir +

- Conditions d'attribution et montants de l'Allocation des Adultes Handicapés : <http://vosdroits.service-public.fr/particuliers/N12230.xhtml>
- Notre conseil :
Pour bénéficier de ces aides, les personnes handicapées doivent s'adresser à la Maison Départementale des Personnes Handicapées de leur lieu de résidence.
Pour obtenir les coordonnées de la MDPH de votre département :
 - <http://handicap.gouv.fr>
 - Auprès du Conseil Régional
 - Auprès de votre mairie

89 Qu'est-ce que la pension d'invalidité ?

Une pension d'invalidité peut être attribuée aux personnes reconnues invalides, si leur capacité de travail et de gain est réduite d'au moins 2/3 (66%) à la suite d'un accident ou d'une maladie d'origine non professionnelle. L'objectif de cette pension est de compenser une perte de salaire. Elle est versée par votre Caisse Primaire d'Assurance Maladie (CPAM).

Elle est attribuée aux personnes n'ayant pas atteint l'âge légal de la retraite, à savoir 62 ans.

Pour en bénéficier, plusieurs solutions :

- ➔ Avec l'accord du patient, le médecin traitant ou hospitalier peut en faire la demande auprès du médecin conseil du service médical de la caisse d'assurance maladie, en adressant un certificat médical
- ➔ Le médecin conseil de la caisse d'assurance maladie peut rencontrer le patient pour faire le point sur son état de santé, et proposer une pension d'invalidité. Généralement, cette option intervient après plusieurs années (maximum 3 ans) d'indemnités journalières perçues par le patient.

À noter qu'à présent, la demande de pension d'invalidité peut être réalisée directement via l'espace Ameli du patient, permettant ainsi de ne plus envoyer de formulaire de papier, ni de se déplacer. Une fois réceptionné, la CPAM étudie le dossier et avertit de sa décision. Lors d'un accord, elle adresse alors un titre de pension d'invalidité et une notification d'attribution qui précise la catégorie ainsi que le montant de la pension. En cas de refus, un courrier est également envoyé, indiquant alors les voies de recours si le patient souhaite contester cette décision. Le montant de la pension d'invalidité est calculé par l'Assurance Maladie. Celle-ci prend en compte le revenu annuel moyen à partir des 10 meilleures années d'activité. Le montant dépend également de la catégorie d'invalidité attribuée par le médecin conseil. Il existe 3 catégories de pension d'invalidité. Le versement de la pension d'invalidité intervient chaque



mois, à terme échu (ex : versement début juillet de la pension d'invalidité du mois de juin) par le CPAM.

La pension d'invalidité est soumise à l'impôt sur le revenu. La pension d'invalidité est attribuée à **titre provisoire**. Celle-ci peut être modifiée, suspendue ou supprimée selon l'évolution de votre situation. En fonction de la situation au regard de l'emploi, mais aussi des ressources, le montant pourra être revu en conséquence.

À retenir

Une pension d'invalidité peut être attribuée aux personnes reconnues invalides, si leur capacité de travail et de gain est réduite d'au moins 2/3 (66%) du fait du lupus mais un tel handicap est très rare.

90 Est-il possible de bénéficier d'une aide à domicile pour les tâches ménagères et peut-on obtenir des avantages sociaux quand on est atteint d'un lupus ?

Oui. Il est possible de vous faire aider à domicile, cependant les démarches à

entreprendre diffèrent selon votre situation et votre degré d'autonomie.

Si vous êtes autonome avec seulement quelques difficultés à réaliser certains gestes, comme le ménage. Vous pouvez alors solliciter votre caisse de retraite, votre Centre Communal d'Action Sociale (CCAS) ou encore votre mutuelle.

Si vous êtes en perte d'autonomie avec des difficultés à réaliser des actes essentiels de la vie quotidienne (vous lever, vous déplacer, vous laver...) et avez plus de 60 ans, vous pouvez bénéficier de l'APA.

La demande d'APA se fait auprès des services du Département. La démarche à réaliser varie selon votre département de résidence. Le montant attribué dépend des revenus.



Enfin, lorsque vous revenez chez vous après avoir été hospitalisé, le retour à domicile peut être compliqué par le fait de la fatigue ou d'un état de santé encore fragile. Il est possible d'avoir une aide temporaire au retour à domicile. Cette demande est réalisée par le service social de l'hôpital. C'est ensuite la CARSAT (caisse d'assurance retraite et de la santé au travail) qui intervient pour organiser la mise en place des aides.

Dans toutes les situations, la mise en place des aides est soumise à l'évaluation d'un évaluateur mandaté qui proposera un plan d'aides adapté à vos besoins.

Vous pouvez bénéficier, sous conditions, d'un crédit d'impôt pour employer un salarié à domicile, en direct ou par un service à la personne réalisé par une association, une entreprise ou un organisme agréé.

Pour en savoir +

Les formulaires de demande et leurs notices peuvent être téléchargés sur le site : www.cnsa.fr/rubrique.php3?id_rubrique=116

Un certificat médical sera à joindre.

91 Mon enfant a un lupus, à quelles aides puis-je prétendre ?

Oui, sous certaines conditions. Tout d'abord, si votre enfant nécessite votre présence à ses côtés et que vous devez interrompre votre activité professionnelle, vous pouvez bénéficier de l'Allocation Journalière de Présence Parentale (AJPP). L'AJPP peut être versée si vous vous occupez de votre enfant gravement malade, accidenté ou handicapé. Vous percevez une allocation journalière pour chaque journée ou demi-journée passée auprès de votre enfant (dans la limite de 22 jours par mois). L'AJPP peut vous être accordée sur une période de 3 ans. L'AJPP est versée par la CAF. Ensuite, en fonction des répercussions de la maladie sur le quotidien de votre enfant, il est possible de demander l'Allocation d'Education de l'Enfant Handicapé (AEEH) afin de faire reconnaître une pathologie invalidante, en l'occurrence le lupus. L'AEEH est une aide financière des-

tinée à compenser vos dépenses liées à la situation de handicap de votre enfant de moins de 20 ans. L'AEEH est versée aux parents. Elle peut être complétée, dans certains cas, par d'autres allocations. Elle vous permet de vous aider dans le paiement des dépenses liées au handicap de votre enfant.

L'AEEH peut être accompagnée de compléments fixés notamment en fonction du niveau de handicap de votre enfant. Ce niveau de handicap est déterminé par la Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées (CDAPH). La demande est à faire auprès de la MDPH, vous pouvez vous faire accompagner par une assistante sociale pour constituer le dossier.

92 Quel est le rôle de l'assistante sociale et comment la contacter ?

L'assistant(e) social(e) a pour rôle d'intervenir auprès des patients et de son entourage pour améliorer les conditions de vie et prévenir les difficultés sociales, médico-sociales, économiques, culturelles. L'assistant(e) social(e) est un professionnel, tenu au secret professionnel, qui guide les patients dans les démarches auprès des organismes sociaux. Il (elle) reçoit sur rendez-vous, fait des visites à domicile

et assume les tâches administratives. Il (elle) est l'intermédiaire entre le public et les organismes compétents pour répondre aux demandes des individus. L'assistant(e) social(e) intervient dans la prise en charge sociale (ouverture, maintien ou rétablissement des droits, mise en place d'une mutuelle...), pour l'aide à la reconnaissance du handicap auprès de la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH),

orientation/maintien dans l'emploi, reclassement ou formation professionnelle, maintien à domicile, mise en place d'aides financières.

Pour contacter un(e) assistant(e) social(e), il faut vous adresser au service hospitalier dans lequel vous êtes suivi, auprès de votre mairie, ou auprès de votre centre de Sécurité Sociale.

93 Comment faire un emprunt immobilier et puis-je contracter une assurance ?

Afin d'améliorer l'accès à l'emprunt et à l'assurance des personnes présentant un risque aggravé de santé, la 1^{ère} convention AERAS (s'Assurer et Emprunter avec un Risque Aggravé de Santé) a été signée en 2006, entre les pouvoirs publics, les fédérations professionnelles de la banque, de l'assurance et de la mutualité et les associations de malades et de consommateurs. Entrée en vigueur le 1^{er} janvier 2007, elle apporte déjà des avancées substantielles par rapport à la convention précédente, dite convention Belorgey. De nouvelles négociations, menées en 2010, ont permis d'aboutir à une nouvelle version, entrée en vigueur le 1^{er} mars 2011, dans l'objectif d'élargir encore le champ des couvertures d'assurance pour les personnes présentant un risque aggravé de santé et de garantir un meilleur respect des engagements pris par les signataires. La convention AERAS concerne, sous certaines conditions, les prêts à caractère personnel (prêts immobiliers et certains

crédits à la consommation) et professionnel (prêts pour l'achat de locaux et de matériels). Aux termes de la loi du 31 janvier 2007 toute personne présentant un risque aggravé, du fait de son état de santé ou de son handicap, bénéficie de plein droit de la convention AERAS. Cette convention contient à ce jour un certain nombre de mesures majeures telles que : le droit à un examen systématique et approfondi de la demande d'assurance (à trois niveaux), le droit pour l'emprunteur du libre choix de son assureur, la création d'une garantie invalidité spécifique AERAS n'excluant aucune pathologie, un mécanisme d'écêtement des surprimes d'assurance, un dispositif renforcé de suivi de son application par les signataires, l'engagement d'un effort en matière d'information sur l'existence et les dispositions de la convention. Il existe également d'autres organismes, tels que ASSU'CARDIO, qui favorisent l'accès à l'emprunt.

À retenir

La convention AERAS (s'Assurer et Emprunter avec un Risque Aggravé de Santé) permet d'améliorer l'accès à l'emprunt et à l'assurance des personnes présentant un risque aggravé de santé comme les patients atteints de lupus systémique. D'autres organismes, tels que ASSU'CARDIO, peuvent aussi être consultés.

Le lupus sera-t-il forcément reconnu en ALD (Affection Longue Durée) ? Toutes les formes de lupus sont-elles prises en charge à 100% par l'Assurance Maladie ? Les aménagements du domicile sont-ils pris en charge par l'Assurance maladie ou par d'autres organismes ?

94

Vous pouvez, compte tenu de votre maladie, être pris en charge à 100% par l'Assurance Maladie (ALD 21). C'est le caractère chronique et coûteux de l'affection qui justifie la prise en charge à 100%. Votre médecin traitant doit en faire la demande, qu'il transmet au médecin conseil de la Caisse Primaire d'Assurance Maladie dont vous dépendez.

Le médecin conseil vous accordera ou non la prise en charge à 100%. Le lupus systémique fait partie, dans la liste des

ALD, du n°21 : « Périartérite noueuse, LEAD (lupus), sclérodermie » dans la rubrique « 4-affections apparentées ». Toutefois, sauf dans des cas très précis, l'exonération du ticket modérateur n'est pas automatique.

Pour toutes les formes de lupus systémique, la Haute Autorité de Santé a récemment révisé la liste des 30 affections longue durée qui justifient l'exonération du ticket modérateur (permettant le remboursement à 100% des médicaments).

Le lupus systémique a été individualisé et porte le numéro 21 des affections longues durées (ALD 21).

Toutes les formes de lupus systémique doivent être prises à 100% par l'Assurance Maladie tant qu'un traitement est nécessaire pour le maintien de la rémission. De plus, le tiers payant s'applique pour les consultations en rapport avec l'ALD depuis Janvier 2017.

Il faut cependant bien noter dans le protocole de soins que les médicaments qui justifient le remboursement à 100% sont :

➔ Ceux comme la cortisone, les anti-paludéens de synthèse ou les immunosuppresseurs ou autres traitements qui permettent la mise en rémission et le maintien de la rémission

➔ Les médicaments adjuvants nécessaires à la prévention des effets secondaires des médicaments, tels que le calcium, la vitamine D

➔ Les médicaments nécessaires aux affections associées au lupus comme l'aspirine ou les anticoagulants nécessaires en cas d'anticorps antiphospholipides

➔ Les médicaments nécessaires au traitement symptomatique des complications

? viscérales comme les inhibiteurs d'enzyme de conversion en cas d'atteinte rénale, les protecteurs digestifs en cas de traitement corticoïde ou anti-inflammatoire

➔ Les médicaments nécessaires pour traiter les complications liées à la maladie ou aux médicaments comme les traitements antihypertenseurs, hypocholestérolémiants... Les aides techniques de même que les aménagements de votre domicile (changement de robinetterie...), ne sont pas pris en charge par l'assurance maladie. Cependant, les mutuelles, le Conseil général et des organismes tels que l'AGEFIPH peuvent apporter un soutien financier. Toutefois, certains contrats proposés par les organismes d'assurances complémentaires

le prévoient. Lorsque ces adaptations sont onéreuses ou si vos revenus sont modestes, une aide financière exceptionnelle est possible, et si les travaux restent à votre charge, ils peuvent faire l'objet de défiscalisation (quand ceci favorise l'accessibilité du domicile notamment). En revanche, les lupus cutanés isolés en l'absence des critères diagnostiques de lupus systémique, ne sont pas pris en charge à 100% par l'Assurance Maladie.

Pour en savoir +

<http://www.ameli.fr>

À retenir

Le lupus systémique (ou lupus érythémateux aigu disséminé) fait partie, de la liste des Affections de Longue Durée (ALD n°21). Votre prise en charge à 100% sera en lien uniquement avec votre lupus. Pour le reste de vos prises en charge (dentaire, ophtalmo...) dès lors que celles-ci ne sont pas en lien avec le lupus, c'est le barème de remboursement classique qui s'applique. De même, en cas d'hospitalisation dans le cadre du lupus, le forfait journalier n'est pas pris en charge. Il est conseillé d'avoir une mutuelle pour pallier aux autres frais de santé. De plus, les aides techniques et les aménagements de votre domicile (changement de robinetterie...), ne sont pas pris en charge par l'assurance maladie. Cependant, les mutuelles et le Conseil général peuvent apporter un soutien financier. Il existe aussi d'autres organismes tels que l'AGEFIPH ainsi que d'autres pour aider à l'aménagement du domicile.

95 Le transport hôpital/domicile pour les consultations peut-il être pris en charge ?

Oui, dans certaines conditions.

Le transport peut être pris en charge en cas d'impotence fonctionnelle (difficultés à se déplacer, à prendre les transports en commun), ou de nécessité d'assistance pendant le transport (oxygène par exemple...), mais n'est pas obligatoirement pris en charge dans les autres cas. Il faut alors demander au médecin que vous consultez de vous remplir le document appelé « bon de transport », permettant la prise en charge du mode de transport, selon les cas (voiture particulière, transports en commun, taxi, taxi conventionné, Véhicule Sanitaire Léger ou VSL, ambulance). Le patient doit avancer l'argent pour le taxi (sauf taxi conventionné), alors qu'il n'a rien à avancer pour le véhicule sanitaire ou l'ambulance.



Si la distance à parcourir excède 150 kilomètres, il est nécessaire que votre médecin spécialiste demande une autorisation préalable de prise en charge du transport à la caisse primaire d'assurance maladie en remplissant un formulaire adapté.

Enfin, des accords durables peuvent être obtenus avec les caisses primaires d'assurance maladie, en particulier pour les patients pris en charge dans des centres de référence ou de compétence. La circulaire « maladie rare » permet aux patients d'être pris en charge pour les transports quel que soit leur lieu de résidence si ce transport est justifié par la visite auprès d'un centre de référence.

À retenir

Le transport peut être pris en charge en cas de difficultés à se déplacer, à prendre les transports en commun, ou de nécessité d'assistance pendant le transport (oxygène par exemple...), mais n'est pas obligatoirement pris en charge dans les autres cas.



96 Qu'est-ce que l'éducation thérapeutique ?

L'Education Thérapeutique du Patient (ETP), tout le monde en parle aujourd'hui, le sujet est à la mode. Mais que peut apporter l'ETP pour les personnes atteintes de lupus systémique ?

Selon l'OMS, « l'éducation thérapeutique du patient vise à aider les patients à acquérir ou maintenir les compétences dont ils ont besoin pour gérer au mieux leur vie avec une maladie chronique ».

En pratique, l'ETP est un accompagnement dont l'objectif est de vous faire devenir partenaire dans votre prise en charge. Elle s'adresse aux patients atteints d'une maladie chronique afin de les aider de façon personnalisée à mieux vivre avec leur maladie : mieux

la connaître, mieux l'expliquer, mieux gérer les éventuelles complications et les traitements.

L'ETP améliore la qualité de vie, en permettant aux patients de développer des savoirs, savoir-faire et savoir-être. L'ETP vient en plus de votre suivi médical habituel et ne le remplace pas. L'ETP permet de rencontrer des professionnels de santé, médecins, infirmières et aides-soignantes, ergothérapeutes, kinésithérapeutes, diététiciennes, pharmaciens, assistantes sociales et psychologues formés et capables de répondre aux besoins, aux interrogations sur la maladie et les médicaments, ou bien sur la gestion du quotidien.

Les activités d'ETP peuvent s'envisager sous la forme d'ateliers individuels mais également sous la forme d'ateliers collectifs thématiques en fonction du programme proposé qui permettent, pour ceux qui le souhaitent, de rencontrer d'autres patients atteints de la même maladie. Ces activités éducatives dans le cadre du lupus systémique sont proposées dans certains services hospitaliers.

Un premier entretien individuel est réalisé avec un soignant ; il permet au soignant de faire votre connaissance, et de faire le point sur ce que vous vivez, savez et aimeriez savoir, sur vos projets, vos ressources, vos difficultés... Au terme de cet entretien vous définirez ensemble votre programme personnalisé.

À retenir

L'éducation thérapeutique du patient (ETP) est une réelle avancée pour mieux appréhender sa maladie à plusieurs niveaux. L'ETP est un accompagnement personnalisé qui améliore la qualité de vie, en permettant aux patients de développer des savoirs, savoir-faire et savoir-être. Elle est proposée dans plusieurs centres experts du lupus.

Pour en savoir +

Comment pouvoir bénéficier de ces activités d'éducation thérapeutique ?

Il faut en parler au médecin qui vous suit. Il peut vous adresser au service près de chez vous qui propose ces activités. Ces activités sont labellisées par les Agences Régionales de Santé.

Les hôpitaux proposant un programme ETP dans le cadre du Lupus peuvent se retrouver sur le site de la filière FAI²R :



<http://www.fai2r.org/index.php/education-therapeutique-du-patient/programmes-etp-au-sein-de-la-filiere/lupus-erythemateux-systemique>

97

À quoi servent les centres de référence et de compétence ? À quoi servent les filières maladies rares ?

Le centre de référence

Le centre de référence répond à une double définition selon le ministère de la Santé. Il est un centre de référence, c'est-à-dire un centre expert pour une maladie, ou un groupe de maladies rares, ayant développé des compétences spécifiques et reconnues dans ce domaine. Le centre de référence est aussi un centre de recours, c'est-à-dire qu'il dispose d'une attraction interrégionale, nationale ou internationale, au-delà du bassin de santé de son hôpital d'implantation, du fait de la rareté de la pathologie prise en charge et du faible nombre des équipes spécialistes dans le domaine.

Il a plusieurs missions :

- ➔ Il permet au malade et à ses proches de trouver une prise en charge globale en améliorant l'accès au diagnostic et son annonce ; en définissant, organisant et réévaluant régulièrement la stratégie de prise en charge et le suivi interdisciplinaire dans le cadre d'une filière de soins identifiée et cohérente ; et en veillant à l'information et à l'éducation thérapeutique du malade et de sa famille.
- ➔ Il guide et coordonne les professionnels de santé non spécialisés participant à la prise en charge de proximité du malade (acteurs de soins ou sociaux de proximité, centre hospitalier proche du malade) en les informant et les formant sur la pathologie et sa prise en charge.
- ➔ Il participe à la surveillance épidémiologique de la maladie, à l'animation des

recherches et essais thérapeutiques, à la diffusion (indications et prescriptions) et au suivi des thérapeutiques et dispositifs orphelins, ainsi qu'à la mise en place de bonnes pratiques professionnelles concernant la pathologie, en liaison avec les équipes nationales et internationales travaillant dans le même domaine.

- ➔ Il s'engage dans une dynamique de coordination entre centres prenant en charge la même pathologie ou groupe de pathologies.
- ➔ Il est l'interlocuteur des autorités administratives et des associations de malades pour œuvrer à l'amélioration de la prise en charge et de la qualité de vie du malade et de sa famille.

Le centre de compétence

Des centres de compétence ont été identifiés pour les Maladies Auto-Immunes et Maladies Systémiques Rares. Ce sont des centres de référence régionaux qui couvrent l'ensemble du territoire français incluant les départements d'outre-mer.

Les filières de santé maladies rares

Comme prévu par le 2^e plan maladies rares, les filières de santé maladies rares ont été créées.

La Filière des Maladies Auto-immunes et Auto-inflammatoires Rares (FAI²R) est un réseau de santé dédié aux patients atteints de maladies auto-immunes et inflammatoires rares. Elle regroupe

plus de 80 centres experts adultes et pédiatriques, de nombreuses unités de recherche, des laboratoires de diagnostic et 12 associations de patients autour de l'« Alliance Maladies Rares ».

La filière de santé FAI²R a pour objectifs de :

- ➔ Réunir l'ensemble des centres de prise en charge des maladies auto-immunes et inflammatoires rares au sein d'un réseau de soin unique
- ➔ Faciliter l'accès aux soins et faciliter le diagnostic précoce pour aider les médecins de famille au repérage et à l'orientation des patients dans le système de soins
- ➔ Définir des actions de soins en collaboration avec les associations de patients
- ➔ Promouvoir l'éducation thérapeutique des patients et la diffusion des outils pédagogiques aux membres de la filière
- ➔ Harmoniser la prise en charge diagnostique, thérapeutique et médicosociale

- ➔ Faciliter la transition pour le suivi de l'enfance à l'âge adulte entre pédiatres et médecins d'adultes
- ➔ Assurer une veille épidémiologique en lien avec la Banque Nationale Des Maladies Rares (BNDMR)
- ➔ Promouvoir des actions de recherche
- ➔ Regrouper les ressources et les expertises au niveau national pour en accroître la visibilité au niveau international.

La filière de santé FAI²R a développé des web conférences pour aider à la formation des médecins membres de la filière et a développé aussi des web conférences destinées aux patients.

FAI²R a contribué à l'édition de la collection « Maladies du tissu conjonctif - 100 questions » et, à ce titre, est le principal contributeur de ce livre « Lupus en 100 questions ».

À retenir

La filière des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares (FAI²R) est un réseau de santé qui vise à réunir l'ensemble des centres de prise en charge des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares au sein d'un réseau de soins unique en favorisant l'harmonisation de la prise en charge, en développant et en actualisant des recommandations de diagnostics et de soins, en participant à la formation des professionnels de santé et en encourageant la recherche et le développement de nouveaux médicaments.

Pour en savoir +

Les centres de référence et de compétence sont listés en annexe 8.
La filière de santé FAI²R est présentée en annexe 9.
www.fai2r.org / Twitter : @contactfai2r

98

Où va la recherche ?
S'intéresse-t-elle au lupus ?
Qu'est-ce qu'un protocole de
recherche ? Comment puis-je
soutenir la recherche ?

Qu'est-ce qu'un protocole de recherche ?

Un protocole de recherche est une étude dont l'objectif est d'améliorer la connaissance de la fréquence de survenue, des mécanismes et du traitement d'une maladie.

On distingue les protocoles de recherche fondamentale, qui ont pour objectif d'améliorer la compréhension des causes de la maladie, et les protocoles de recherche clinique et thérapeutique, dont l'objectif est de mieux connaître la maladie et de tester de nouveaux traitements ou de nouvelles stratégies thérapeutiques comparativement à un traitement de référence ou à

un placebo.

L'inclusion dans un de ces protocoles ne peut se faire qu'après avoir recueilli l'accord du patient qui aura lu une lettre

d'information, et lu et signé un consentement éclairé.

La mise en place d'un protocole de recherche nécessite de trouver un promoteur, de recueillir l'accord d'un comité consultatif de protection des personnes, et d'obtenir un financement permettant la mise en place et la réalisation pratique de l'étude.

Les protocoles de recherche dans le lupus systémique sont de plus en plus nombreux. Il s'agit souvent de protocoles européens ou internationaux. Ils ont permis ces 15 dernières années de nombreux progrès dans la prise en charge et dans la connaissance des nouvelles cibles thérapeutiques. De grands espoirs reposent actuellement sur de nouveaux médicaments modulant le système immunitaire en cours d'évaluation.

Comment puis-je soutenir la recherche sur le lupus ou faire quelque chose pour ma maladie ?

Il y a encore beaucoup d'inconnues sur le lupus, et tous les patients sont encouragés à prendre un rôle actif dans la lutte pour réduire l'impact du lupus sur la vie des personnes qui en sont atteintes. Tout le monde peut aider : cela peut être en soutenant la recherche, ou en aidant la communauté.

Vous pouvez commencer par quelque chose de très simple, comme répondre à une enquête ou convenir avec votre médecin que les données ou les échantillons de sang qui sont prélevés dans le cadre de votre suivi clinique régulier peuvent également être utilisés à des fins de recherche. Ou, en allant un peu plus loin, en donnant un peu de votre temps pour participer à une étude, partager un témoignage ou répondre aux questions des étudiants.

Certaines personnes peuvent avoir le désir et la possibilité de participer à un essai clinique, processus par lequel de nouveaux traitements sont validés. D'autres préfèrent s'engager dans le soutien

d'autres personnes vivant avec la maladie, par exemple en partageant leur expérience, en parlant avec des personnes qui viennent d'être diagnostiquées ou en organisant des conférences de sensibilisation. D'autres peuvent être intéressés par la collecte de fonds pour la recherche sur le lupus. Il existe donc de nombreuses façons de s'impliquer et chaque petit geste compte.

Les personnes atteintes de lupus qui entreprennent de telles actions disent souvent combien cela leur apporte en retour. Elles ne sont plus seulement une victime de leur lupus, mais elles sont aussi des acteurs dans la lutte contre la maladie ; prendre des mesures positives pour aider la communauté ou la recherche les aide à construire une meilleure vie avec leur lupus. Si vous voulez vous engager dans cette voie, parlez-en à votre médecin, à votre groupe local de patients ou aux deux pour exprimer votre intérêt, et réfléchissez ensemble à la façon dont vous pouvez commencer.

Il y a possibilité de faire des dons pour la recherche via les fondations et les associations de patients.

À retenir



De nombreuses équipes dans le monde s'intéressent à la recherche sur le lupus, qu'elle soit fondamentale, clinique avec ou sans évaluation de nouveaux médicaments. Cette recherche est de plus en plus internationale. Participer à un protocole de recherche évaluant un nouveau médicament du lupus permet un accès précoce à une molécule innovante.

À retenir

- Il existe de nombreuses façons de contribuer à la lutte contre le lupus, avec des engagements très modestes ou beaucoup plus importants.
- Il peut s'agir de participer à la recherche, de collecter des fonds, d'aider les personnes vivant avec la maladie, d'organiser des événements...
- Participer activement peut aider les personnes atteintes de lupus et leurs proches à se sentir mieux.

99 Pouvez-vous transformer votre expérience vécue de la maladie en expertise au service de la communauté ?

Chaque année, des projets sont lancés pour mieux comprendre le lupus, son impact et les traitements potentiels. La plupart de ces projets nécessitent la collaboration de plusieurs experts aux compétences, expériences et connaissances différentes. Des cliniciens, des biologistes, des experts en données, des méthodologistes, mais aussi des personnes vivant avec le lupus font souvent partie du groupe central de ces projets. Si les médecins apportent leur expertise médicale et leur expérience clinique, les patients apportent également une expertise spécifique : leur expérience de vie avec la maladie, et leur connaissance de la communauté des patients. Cette expérience est fondamentale pour guider les projets, en veillant à ce que les patients restent au cœur du projet,

pour soulever ou répondre aux questions, pour réviser les documents (comme les formulaires de consentement ou les fiches d'information) afin de s'assurer que les patients qui les consultent en comprennent le contenu essentiel, pour participer aux comités d'éthique ou pour traduire le travail scientifique en langage courant compréhensible par tous.

Ce sont des « patients experts » ou « patients ressource ». Ils ne sont pas experts dans les aspects médicaux, biologiques ou scientifiques du lupus, mais ils sont experts de leur propre vie avec la maladie. La formation disponible est conçue pour les aider à apporter cette expertise de manière efficace aux experts médicaux, biologiques ou autres impliqués dans le projet.

À retenir

- Il est possible de soutenir la recherche en devenant un « patient expert ».
- Les « patients experts » ne sont pas experts dans les aspects médicaux ou scientifiques du lupus, mais ils sont experts de leur propre vie avec la maladie.
- Pour être un « patient expert », il est important de faire partie d'une communauté de patients atteints de lupus et de suivre une formation appropriée.

Pour en savoir +

UDP / Université des Patients - Paris Sorbonne
Transformer l'expérience des malades en expertise
<https://universitedespatients-sorbonne.fr/>

100 Existe-t-il des associations de malades pour le lupus ?

Oui. Une association de malades regroupe les patients atteints d'une même maladie. Il s'agit en règle générale d'une association « loi 1901 », à but non lucratif. Elle permet aux patients de sortir de leur isolement et améliorer leurs connaissances sur la maladie. Elle informe les patients sur les possibilités de soins. Le rôle d'une association de patients est d'assurer un soutien, et de constituer un relais indispensable entre le malade et le monde médical. Elle permet d'informer les malades en diffusant de nombreuses brochures d'information. Elle permet de mettre les malades en contact avec les équipes soignantes

spécialisées. L'association organise des réunions entre adhérents qui favorisent l'échange d'idées, éventuellement un congrès annuel au cours duquel des médecins spécialistes viennent faire des exposés informatifs. Un journal diffuse des informations pratiques, des articles de vulgarisation scientifique, des lettres ouvertes, des petites annonces... L'association aide les patients à faire valoir leurs droits et à obtenir les aides qui permettront d'améliorer leur quotidien. De plus, les associations de patients organisent des collectes de fonds qui seront reversés pour financer des protocoles de recherche.

Pour en savoir +

Il existe en France :

• Deux associations de malades (présentées en annexe 1) :

- AFL+ (Association Française du Lupus et Autres Maladies Auto-Immunes)
- Lupus France

• Un collectif de 210 associations de malades :

- Alliance Maladies Rares (www.alliance-maladies-rares.org)

• Une association de malades en Outre-Mer

- Lupus-Antilles-Guyane (www.lupus-a-g.org)

• Une association de malades en Guadeloupe

- Lupus Guadeloupe en partenariat avec l'AFL+ (associationlupusguadeloupe@gmail.com)

• Une association de malades à la Réunion

- Lupus Réunion en partenariat avec l'AFL+ (sabrina.reseda@wanadoo.fr)

• Une association de malades à l'île Maurice :

- Lupus alert (www.lupusalert.com)

Notes personnelles

Pour ne pas oublier d'en parler à votre médecin, n'hésitez pas à noter ici les questions que vous vous posez encore, les incompréhensions rencontrées lors de la lecture du livre, tous les points à éclaircir avec lui...



- **Annexes** p.158
- **Qu'ai-je appris sur le lupus ?** p.190
- **Ce que mon entourage doit savoir** p.193
 - **Lexique** p.197
 - **Index** p.211

1 Les associations de malades et la fondation pour la recherche



Association Française du Lupus et Autres Maladies Auto-Immunes

Présidente : Mme Marianne RIVIÈRE

4, rue Lafayette 57000 METZ

Tél : 06 28 67 08 19

Email : lupusplus@gmail.com

Site Internet : www.lupusplus.com

Un agrément national pour l'AFL+

L'AFL+, créée en 1984, est agréée par le Ministère de la Santé (15/10/2008, JORF n°0248 du 23/10/2008 page 16164, texte n°33). Cet agrément nous permet par l'intermédiaire des membres désignés par le Conseil d'Administration de siéger dans les instances hospitalières et de Santé Publique ou autres instances.

Il revêt une importance essentielle car il apporte la reconnaissance des Pouvoirs Publics envers notre association, du sérieux du travail accompli pour les malades, familles, médecins partenaires sociaux et associatifs. Il apporte une reconnaissance face aux informations fournies, tant médicales que sociales.

L'AFL+ a été reconnue d'utilité publique en 2012 (parution au JO le 09/12/2012) ce qui autorise à percevoir des dons et legs.

Les objectifs de l'AFL+

➔ **Echanger** entre malades, malades et soignants, malades et représentants des organismes sociaux.

➔ **S'entraider, se connaître** pour ne pas être isolé face à la maladie.

➔ **S'informer**, le lupus et les autres maladies auto-immunes étant des pathologies très complexes.

➔ **Faire connaître au grand public** nos difficultés, nos attentes...

➔ **Soutenir la recherche** en collaborant avec les chercheurs pour vaincre un jour nos maladies.

Les rôles de l'AFL+

➔ Informer toute personne concernée par le lupus et les autres maladies autoimmunes.

➔ Favoriser les échanges d'expériences entre malades, par un soutien moral sur un plan régional, national et international (projets participatifs, rencontres, permanences).

➔ Sensibiliser les familles sur les problèmes que rencontrent les malades dans l'environnement quotidien : journées « portes ouvertes » organisées au siège de l'association.

➔ Passerelle entre adhérents, corps médical et paramédical : sessions dédiées

➔ Soutien et implication dans la recherche sur le lupus et autres pathologies touchant le système immunitaire.

➔ L'AFL+ facilite la prise en charge des malades vers les centres de Référence labellisés ou les centres de compétence.

L'AFL+ a été sélectionnée par la Direction générale de la Santé pour participer à un projet pilote national d'éducation thérapeutique en partenariat avec le Pr Zahir AMOURA.

Les partenariats & réalisations

L'AFL+ par l'intermédiaire de sa Présidente est élue au conseil scientifique de la filière FAI²R, représentante des patients en Europe pour Eurordis.

Coopération étroite et régulière avec les « Centres de Référence Maladies Rares – CRMR » de Strasbourg et de la Pitié entretiennent, ainsi que Orphanet, Lupus Europe, Eurordis, les Fondations internationales du lupus, SAMU de France, Amuf, la SNFMI et d'autres sociétés savantes, une psychologue clinicienne ainsi qu'une équipe de diététique.

Dans le cadre de la Démocratie Sanitaire, des projets de recherche participative, supportés par le FNDS, sont conçus en collaboration avec les CRMR : EPI-CURE en 2020 (Impact psychologique de la pandémie du COVID-19 sur les patients atteints de lupus), OPTIMISE en 2023 (Validation d'un autoquestionnaire patient pour mesurer l'activité du lupus) et lancement en mai 2023 de l'application AITIO (<https://lupusplus.com/> - dévelop-

pée avec HOMETRIX HEALTH) qui permet aux patients lupiques d'échanger et de mieux comprendre leur maladie.

Ces projets visent tous à construire des outils performants et validés pour autonomiser les patients, en donnant d'avantage de place à leur savoir expérientiel.

La diffusion large et pérenne de ces approches de partenariat, exige un grand engagement de la part de l'ensemble des parties prenantes (ministère de la santé et de la prévention, institutions hospitalières, soignants, patients...). Les enjeux, qui sont d'améliorer la santé et le bien-être des patients et de leurs proches ainsi que la façon dont les relations se vivent entre êtres humains, en valent cependant la peine.

Notre valeur essentielle

La défense des malades et familles, de leurs droits, reconnaissance et prise en charge médicale.

Téléchargez l'application AITIO Lupus en flashant ce QR code :



LUPUS FRANCE

Présidente : Mme Johanna CLOUSCARD

Tél : 06 72 05 60 32

Email : presidente.lupusfrance@laposte.net

Site internet : www.lupusfrance.com

LUPUS FRANCE, Association loi 1901, a été créée en août 1999. Face à une maladie peu connue et difficile à diagnostiquer, il était nécessaire de rassembler les patients, leurs familles, et toutes les

personnes sensibilisées par les maladies lupiques, dans un réseau de soutien et de solidarité, afin d'aider les malades et leurs familles face aux interrogations que suscite la maladie lupique.

Nos objectifs phares

➔ **La recherche médicale** : participer activement auprès des médecins-chercheurs à des projets innovants qui aideront, dans un futur proche, à appréhender et mieux vivre avec cette pathologie.

➔ **Encadrer les malades** avec un rôle d'écoute, de conseils et d'orientation vers les équipes médicales et thérapeutiques.

➔ **Informier** avec nos envois de lettres, un site internet dynamique et les réseaux sociaux qui permettent de suivre des événements organisés (conférences, manifestations sportives...).



Au profit de la recherche médicale sur les RMS

10/12 rue de Chartres

92200 Neuilly-sur-Seine

Site internet : www.fondation-arthritis.org

Lupus, spondylarthropathies, polyarthrite rhumatoïde, arthrite juvénile... Les Rhumatismes et les Maladies musculo-Squelettiques (RMS) regroupent un ensemble de plus de 150 pathologies qui affectent 20% de la population à tous les âges. Au cœur de la recherche depuis plus de 30 ans, une seule structure privée non lucrative : la Fondation Arthritis.

Vaincre la peur de ces maladies et les craintes que suscitent leurs traitements en contribuant à instaurer un climat de confiance entre soignés et soignants, tel est notre objectif premier que les progrès thérapeutiques dans la maîtrise de ces maladies, viennent heureusement conforter.

C'est pourquoi LUPUS FRANCE travaille en étroite collaboration avec les partenaires suivants : ALLIANCE MALADIE RARE, ORPHANET, INSERM, CISS, EURODIS, LUPUS EUROPE, FONDATION ARTHRITIS.

Notre devise

« Ensemble + fort » notre devise prend ici tout son sens. Nous pensons également à la nouvelle génération en souhaitant leur apporter un plus grand confort de vie.

La Fondation Arthritis est **reconnue d'utilité publique** et elle accompagne l'émergence d'une recherche française de qualité.

Une recherche en mouvement pour guérir !

La Fondation soutient **tous les aspects de la recherche**. Elle porte un effort tout particulier pour favoriser la recherche translationnelle. Cette recherche vise à accélérer le passage des données fondamentales acquises vers la preuve clinique. A ce titre, la Fondation Arthritis propose d'aider les équipes mixtes de chercheurs et de

cliniciens à **promouvoir des projets innovants**, à la fois pour développer de **nouveaux outils diagnostiques**, mais également pour découvrir de **nouveaux traitements** pour les rhumatismes graves. L'aspect clinique de la recherche, celle qui se fait au contact direct des patients et de leur famille, est également soutenu par l'incitation au développement d'études épidémiologiques ou d'essais cliniques innovants. Dans chacun de ces grands domaines de la recherche, la Fondation Arthritis, sur l'avis de son Conseil Scientifique, soutient les meilleurs projets - ambitieux, innovants et détaillés - et les équipes les plus dynamiques, dans un souci de complémentarité avec les organismes publics de financement de la recherche, et dans **une perspective d'excellence sur le plan international**.

Axes prioritaires

La stratégie scientifique de la Fondation s'articule autour d'axes de recherche auxquels elle considère devoir travailler en priorité dans les cinq années à venir :

- ➔ **Exploiter les révolutions conceptuelles et technologiques** pour avancer dans la compréhension des RMS
- ➔ **Prévenir l'apparition** des RMS et établir un diagnostic plus précoce
- ➔ **Prendre en compte la singularité du patient** pour personnaliser le traitement
- ➔ **Identifier et mieux comprendre les comorbidités** associées aux RMS
- ➔ **Comprendre les mécanismes de la douleur et de la fatigue** dans les RMS

Ces axes prioritaires ont été définis en prenant notamment en considération les enjeux actuels de la recherche sur les RMS identifiés par le Comité

d'Orientation Stratégique pour la Recherche Arthritis, les chercheurs de la Fondation, les cliniciens, les experts et les patients en adéquation avec les stratégies de recherche sur les RMS définies par l'EULAR et l'ACR, ainsi que les stratégies nationale et européenne de recherche et le plan santé 2030.

Pourquoi soutenir la Fondation Arthritis

En choisissant de soutenir la Fondation, vous agissez pour votre santé et celle de vos proches et vous jouez un rôle essentiel dans le développement d'une recherche scientifique de très haut niveau et avec vous elle avancera plus vite.

100% des dons grand public sont reversés à la recherche sur les rhumatismes et maladies musculo-squelettiques (RMS) grâce au mécénat du Groupe Clarins qui prend en charge les frais de fonctionnement.

Devenir donateur c'est être acteur des succès qui apporteront des soins innovants aux millions de personnes atteintes de RMS et des découvertes qui changeront leur vie.

Pour faire un don

- En ligne : www.fondation-arthritis.org
- Par courrier : Fondation ARTHRITIS
10/12 rue de Chartres
92200 Neuilly-sur-Seine

Inscrivez-vous à notre newsletter pour suivre les avancées de la recherche médicale et suivez-nous sur nos réseaux sociaux !



2 Critères d'activité du lupus

Le SLEDAI (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index) donne une idée de l'activité du lupus systémique. Le poids attribué à chaque variable a été déterminé par analyse statistique sur des cohortes de patients atteints de lupus systémique. Les événements décrits sont pris en compte s'ils sont présents le jour de la consultation ou dans les 10 jours précédents. Cet indice d'activité SLEDAI-2K a été introduit il y a 20 ans. Ce score combine des critères cliniques et biologiques.

Valeur	Manifestations	Définition
8	Convulsion	Apparition récente - Exclusion des causes métaboliques, infectieuses ou médicamenteuses
8	Psychose	Perturbation de l'activité normale en rapport avec une altération sévère de la perception de la réalité Comprend : hallucinations, incohérence, appauvrissement du contenu de la pensée, raisonnement illogique, comportement bizarre, désorganisé ou catatonique - Exclusion d'une insuffisance rénale ou d'une cause médicamenteuse
8	Atteinte cérébrale	Altération des fonctions mentales avec troubles de l'orientation, de la mémoire ou autre d'apparition brutale et d'évolution fluctuante Comprend : troubles de la conscience avec réduction des capacités de concentration, incapacité à rester attentif avec en plus 2 au moins des manifestations suivantes : troubles perceptifs, discours incohérent, insomnie ou somnolence diurne, augmentation ou diminution de l'activité psychomotrice
8	Troubles visuels	Atteinte rétinienne du lupus Comprend : nodules dysoriques, hémorragies rétinienne, exsudats séreux ou hémorragies choroïdiennes, névrite optique. Exclusion d'une cause hypertensive, infectieuse ou médicamenteuse
8	Nerfs crâniens	Neuropathie sensitive ou motrice d'apparition récente touchant un nerf crânien
8	Céphalées	Céphalées sévères et persistantes, pouvant être migraineuses mais résistant aux antalgiques majeurs
8	AVC	Accident vasculaire cérébral d'apparition récente. Artériosclérose exclue
8	Vascularite	Ulcérations, gangrène, nodules digitaux douloureux, infarctus péri-unguéaux ou preuve histologique ou artériographie de vascularite
4	Arthrites	Plus de 2 articulations douloureuses avec des signes inflammatoires locaux (douleur, tuméfaction ou épanchement articulaire)

4	Myosite	Douleur/faiblesse musculaire proximale associées à une élévation des CPK et/ou aldolases ou à des modifications électromyographiques ou à une biopsie montrant des signes de vascularite
4	Cylindres urinaires	Cylindres de globules rouges
4	Hématurie	> 5 GR / champ en l'absence de lithiase, d'infection ou d'une autre cause
4	Protéinurie	> 0,5 g/24h. Apparition récente ou majoration récente de plus de 0,5g/24h
4	Pyurie	> 5 GB/champ en l'absence d'infection
2	Alopécie	Apparition récente ou récurrence d'une alopécie en plaque ou diffuse
2	Ulcères muqueux	Apparition récente ou récurrence d'ulcérations orales ou nasales
2	Pleurésie	Douleur thoracique d'origine pleurale avec frottement ou épanchement ou épaississement pleural.
2	Péricardite	Douleur péricardique avec au moins l'une des manifestations suivantes : frottement, épanchement ou confirmation électrographique ou échographique
2	Complément	Diminution du CH50, du C3 ou du C4 < à la normale inférieure du laboratoire
2	Anti-ADN	Positivité > à 25% par le test de Farr ou taux > à la normale du laboratoire
2	Fièvre	> 38°C en l'absence de cause infectieuse
1	Thrombopénie	< 100 000 plaquettes/mm ³
1	Leucopénie	< 3 000 GB/mm ³ en l'absence de cause médicamenteuse.

C3 = protéine 3 du complément

C4 = protéine 4 du complément

CH50 = activité hémolytique du complément à 50%

DNA = désoxyribonucléase

SLEDAI-2K ou SLEDIA 2000 = critère d'activité de la maladie

Source : Gladman DD, Ibanez D, Urowitz MB. Systemic lupus erythematosus disease activity index 2000. J Rheumatol. 2002;29:288-91 (99).

3 Critères EULAR/ACR 2019 de classification du lupus^(a)

Critères EULAR/ACR 2019 de classification du lupus	
Critère d'entrée Anticorps antinucléaires (ANA) à un titre $\geq 1:80$ sur cellules HEP-2 ou un test positif équivalent (toujours)	
↓	
En cas d'absence, ne pas classer comme lupus En cas de présence, appliquer les critères d'accoutumance	
↓	
Critères de dépendance Ne pas compter un critère s'il existe une explication plus probable que le lupus. La présence d'un critère à au moins une occasion est suffisante. La classification du lupus nécessite au moins un critère clinique et ≥ 10 points. Les critères ne doivent pas nécessairement être présents simultanément. Dans chaque domaine, seul le critère ayant la pondération la plus élevée est pris en compte dans le score total^(b).	
Domaines ^(c) cliniques	Poids ^(d)
Constitutionnel Fièvre ($> 38^{\circ} \text{C}$)	2
Hématologique Leucopénie ($< 4000/\text{mCL}$) Thrombopénie (numération plaquettaire $< 100\,000/\text{mCL}$) Hémolyse auto-immune ^(e)	3 4 4
Neuropsychiatriques Confusion Psychose Convulsions (généralisées ou partielles/focales)	2 3 5
Signes cutanéomuqueux Alopécie non cicatricielle ^(f) Ulcères buccaux ^(f) Lupus érythémateux subaigu cutané ou lupus érythémateux discoïde Lupus érythémateux cutané aigu	2 2 4 6
Séreux Épanchement pleural ou épanchement péricardique Péricardite aiguë	5 6
Musculosquelettiques Atteinte articulaire ^(g)	6
Rénale Protéinurie ($> 0,5 \text{ g/24 heures}$) Néphrite rénale à biopsie rénale de classe II ou V Néphrite lupique de biopsie rénale de classe III ou IV	4 8 10

Domaines immunologiques	Poids
Anticorps antiphospholipides Anticorps anticardiolipine ou Anticorps anti-glycoprotéine 1 anti-bêta2 ou Anticoagulant lupique	2
Protéines du complément C3 bas ou C4 bas C3 bas et C4 bas	3 4
Anticorps spécifiques du lupus Anticorps anti-dsDNA ^(h) ou Anticorps Anti-Smith	6 6
Score total	
↓	
Classer comme lupus avec un score de 10 ou plus si le critère d'entrée est rempli	

- ^a Les patients ne sont éligibles à ces critères que s'ils ont un AAN positif $\geq 1:80$.
- ^b Les critères supplémentaires dans le même domaine ne seront pas pris en compte.
- ^c Il n'est pas nécessaire que les critères apparaissent simultanément. Seul le score du critère le plus pondéré dans un seul domaine doit être utilisé. Le Lupus doit être l'explication la plus probable pour chaque critère.
- ^d Un poids de 2 à 10 est attribué à chaque critère. Si le score du patient est de 10 ou plus, et si au moins un critère clinique est rempli, la maladie est classée comme Lupus.
- ^e Preuve d'hémolyse auto-immune (telle que la présence d'une réticulocytose, d'une haptoglobine basse, d'une bilirubine indirecte élevée, d'une lactate déshydrogénase élevée) et un test positif à l'antiglobuline directe (test de Coombs direct).
- ^f Ce critère peut être noté lors de l'examen clinique ou de l'examen d'une photo.
- ^g L'atteinte articulaire est définie comme une synovite impliquant ≥ 2 articulations caractérisée par un gonflement ou un épanchement ou une douleur dans ≥ 2 articulations et au moins 30 minutes de raideur matinale.
- ^h Note : Dans un test ayant une spécificité d'au moins 90% par rapport aux témoins de la maladie.

AAN = anticorps antinucléaires
 anti-dsDNA = anti ADN-double-brin (ds)
 EULAR/ACR = European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology

Source : Aringer M, et col Ann Rheum Dis 2019;78:1151.

4

Les médicaments du lupus

Classement par ordre alphabétique de la DCI (Dénomination Commune Internationale).

Les doses indiquées correspondent au traitement de l'adulte.

ANIFROLUMAB

⇒ Indications principales dans le lupus

En traitement de fond additionnel, chez les patients adultes atteints d'un lupus systémique insuffisamment contrôlé (ou intolérant) et malgré un traitement optimal avec les biothérapies actuellement disponibles.

⇒ Posologie

La dose recommandée d'anifrolumab est de 300 mg, administrés par perfusion intraveineuse d'une durée de 30 minutes toutes les 4 semaines.

⇒ Principaux effets indésirables

- Infection des voies respiratoires supérieures, bronchite, zona, infection des voies respiratoires.
- Hypersensibilité voire réaction anaphylactique.
- Réaction à la perfusion avec maux de tête, nausées, vomissements, fatigue, faiblesse, vertiges.

⇒ Contre-indications

Hypersensibilité à la substance active ou l'un de ses excipients.

⇒ Précautions d'emploi

L'anifrolumab n'a pas été étudié chez les patients présentant un lupus actif sévère du système nerveux central ou un lupus rénal actif sévère.

Il n'existe aucune donnée disponible sur la réponse immunitaire au vaccin.

L'impact du traitement par anifrolumab sur le développement potentiel de cancer n'est pas connu. Chez les patients présentant des facteurs de risque connus de développement ou de réapparition d'un cancer, il convient de tenir compte du rapport bénéfice-risque individuel.

L'anifrolumab ne doit pas être utilisé pendant la grossesse mais les études effectuées chez l'animal n'ont pas mis en évidence d'effets délétères directs ou indirects sur la reproduction.

On ne sait pas si l'anifrolumab est excrété dans le lait maternel. Un risque pour les nouveaux nés/nourrissons ne peut être exclu.

Il n'existe pas de données sur la fertilité chez l'homme.

AZATHIOPRINE

⇒ Indications principales dans le lupus

- Formes sévères de lupus, chez les patients intolérants aux stéroïdes ou stéroïdes-dépendants ou dont la réponse thérapeutique est insuffisante malgré un traitement utilisant de fortes doses de stéroïdes
- Hépatite auto-immune associée
- Certaines cytopénies auto-immunes (diminution des globules dans la circulation sanguine)

⇒ Posologie

- Comprimés de 25 et 50 mg
- De 2 à 3 mg/kg/j en 1 à 3 prises, au moment des repas

⇒ Principales interactions médicamenteuses

- Allopurinol : augmente la toxicité de l'azathioprine

⇒ Principaux effets indésirables

- Atteinte hématologique touchant les 3 lignées (globules rouges, globule blancs et plaquettes)
- Pneumopathie (atteinte pulmonaire) d'hypersensibilité parfois sévère (hyperthermie, hypotension, oligurie, rash)
- Douleurs abdominales, nausées
- Hépatite (atteinte au niveau du foie)
- Pancréatite (atteinte au niveau du pancréas)

⇒ Contre-indications

- Hypersensibilité
- Anomalies hématologiques sévères
- Infection en cours (arrêt momentané du traitement)
- Allaitement

⇒ Précautions d'emploi

- La grossesse n'est pas une contre-indication, l'azathioprine est un des rares immunosuppresseurs qui peut être maintenu durant la grossesse
- Dosage de l'enzyme, thiopurine méthyltransférase (TPMT) qui métabolise le médicament. Ce dosage permet de détecter des sujets qui risquent une toxicité de l'azathioprine
- Diminution des doses si leucopénie $<2500/\text{mm}^3$, si thrombopénie $<130000/\text{mm}^3$
- Surveillance de la peau et consultation si apparition un bouton anormal persistant plus de 3 semaines
- Adaptation des doses en cas d'insuffisance rénale ou hépatique

⇒ Surveillance

- Hémogramme, bilan hépatique et pancréatique : 1/semaine pendant 2 mois, puis 1/15 jours pendant 1 mois, et ensuite 1/mois
- Surveillance clinique

BELIMUMAB

⇒ Indications principales dans le lupus

En association au traitement habituel, chez les patients adultes atteints de lupus systémique actif avec présence d'auto-anticorps et activité de la maladie élevée (définie par exemple par la présence d'anticorps anti-ADN natif et un complément bas) malgré un traitement standard. N'est pas indiqué dans les lupus rénaux actifs ou les atteintes neurologiques.

⇒ Posologie

Doit être instaurée et surveillée par un médecin expérimenté dans le diagnostic et le traitement du lupus systémique. Les perfusions de belimumab doivent être administrées par un professionnel de santé qualifié et formé à l'administration d'un traitement par perfusion.

La posologie recommandée de belimumab est de 10 mg/kg aux jours 0, 14 et 28 du traitement, puis toutes les 4 semaines.

⇒ Principaux effets indésirables

- Infections bactériennes, par exemple, bronchite, cystite
- Gastro-entérite virale, pharyngite, rhinopharyngite
- Leucopénie (baisse des globules blancs)
- Réactions d'hypersensibilité
- Dépression, insomnie
- Migraine
- Diarrhée, nausées
- Urticaire, rash
- Douleurs aux extrémités
- Réactions liées à la perfusion, fièvre

⇒ Contre-indications

Hypersensibilité à la substance active ou à l'un des excipients.

⇒ Précautions d'emploi

Belimumab n'a pas été étudié en association avec d'autres traitements ciblant les lymphocytes B ou en association avec le cyclophosphamide administré par voie intraveineuse. Les vaccins vivants ne doivent pas être administrés dans les 30 jours précédant l'administration de belimumab, ou en même temps que belimumab, car la tolérance clinique n'a pas été établie.

⇒ Grossesse

Les femmes en âge de procréer doivent utiliser une contraception efficace pendant le traitement par belimumab et cela jusqu'à au moins 4 mois après l'arrêt du traitement.

CHLOROQUINE

⇒ Indications principales dans le lupus

- Tout patient lupique (lupus cutané-articulaire et/ou viscéral) doit être mis de principe sous antipaludéens de synthèse (hydroxychloroquine ou chloroquine) sauf si contre-indication.
- La chloroquine est habituellement donnée en deuxième intention, en cas d'échec ou intolérance à l'hydroxychloroquine. Ces médicaments appartiennent au groupe des antipaludéens de synthèse.
- Les antipaludéens de synthèse ont une efficacité particulière sur les différentes formes de lupus cutané, mais ils diminuent aussi le risque d'atteinte viscérale (atteinte rénale notamment), diminuent le risque de séquelles liées à la maladie.

⇒ Posologie

- Comprimés de 100 mg
- Dose maximale : jusqu'à 3,5-4,5 mg/kg/j de poids idéal en une à deux prises après le repas

⇒ Principaux effets indésirables

- Rétinopathie (lésion de la rétine)
- Digestifs (nausées, douleurs, vomissements)
- Agranulocytose (diminution importante des globules blancs)
- Neuromusculaires avec rarement une atteinte myocardique
- Démangeaison importante de la peau (prurit) et éruption cutanée
- Coloration de la peau et des muqueuses
- Hépatite (rare)
- Troubles psychiques

⇒ En cas de grossesse

Pas de contre-indication à la poursuite du traitement, il a été démontré que le risque de poussée de la maladie était moindre chez les femmes qui maintenaient des antipaludéens de synthèse et qu'ils n'étaient pas dangereux pour le bébé. Ils les protègent même surtout s'il existe chez la future maman des anticorps anti-SSA.

Il n'existe pas de données pertinentes évaluant la tolérance chez l'enfant allaité au cours d'un traitement par chloroquine au long cours.

⇒ Contre-indications

- Rétinopathie (lésion de la rétine)
- Hypersensibilité au produit

⇒ Précautions d'emploi

- Psoriasis
- Insuffisance hépatique et/ou rénale
- Porphyrisme
- Déficit enzymatique en G6PD d'origine congénitale et exposant à un risque de destruction accélérée des globules rouges

⇒ Surveillance

- Hémogramme et bilan hépatique réguliers durant les 6 premiers mois
- Examen ophtalmologique avec parfois un électrorétinogramme en fonction de l'avis de l'ophtalmologue dans les 3 premiers mois de traitement, puis 1/an avec un champ visuel et une vision des couleurs.
- Surveillance clinique

CYCLOPHOSPHAMIDE

⇒ Indications principales dans le lupus

Les formes sévères de lupus, notamment avec atteinte rénale ou du système nerveux central.

⇒ Posologie

Intraveineuse : 100 mg, 500 mg, 1000 mg : 0,5 à 0,7 mg/m² toutes les 2 à 4 semaines (<1200 mg/bolus)

Le cyclophosphamide peut être administré par voie orale (1 à 2 mg/kg), mais il est alors plus toxique car la dose totale administrée sera plus importante que par voie intraveineuse

⇒ Principales interactions médicamenteuses

- Accélération de la destruction du cyclophosphamide (induction enzymatique) : rifampicine, phénobarbital, phénytoïne
- L'association avec des médicaments à métabolisme hépatique doit être prudente car cela peut modifier le taux effectif de ce médicament
- Diminution de la destruction du cyclophosphamide (inhibition enzymatique) : morphine, progestérone, quinine...

⇒ Principaux effets indésirables

- Digestion : nausées, vomissements (surtout en intraveineuse)
- Perte de cheveux (alopécie) : rare
- Absence de menstruation (aménorrhées) par insuffisance ovarienne surtout en cas de dose cumulée > à 10 g pour un âge > à 25 ans)
- Réduction de la qualité du sperme

(azoospermie) : surtout en cas de dose cumulée > à 10 g

- Infections
- Toxicité pour la moelle (diminution des cellules sanguines de la moelle)
- Toxicité pour la vessie révélée par une présence de sang dans les urines (hématurie) avec un risque de cystite qui prédispose à une tumeur de la vessie
- Autres cancers et lymphomes pour de fortes doses cumulées

⇒ Contre-indications

- Grossesse, allaitement
- Insuffisance médullaire
- Allergie
- Infection en cours
- Cystite hémorragique
- Insuffisance hépatocellulaire sévère

⇒ Précautions d'emploi

- Contraception efficace jusqu'à 3 mois après arrêt traitement en raison du risque de malformation
- Mise au repos des ovaires pour les protéger par une contraception ou une hormonothérapie bloquant l'ovulation (acétate de chlormadinone en continu, acétate de cyprotérone, analogues de la LH-RH)
- Conservation sperme pour les hommes traités par cyclophosphamide (en cas de traitement prolongé)
- Diminution des doses en cas d'insuffisance rénale ou hépatique
- Prophylaxie de la pneumocystose : sulfaméthoxazole + triméthoprime 1 comprimé tous les 2 jours ou diisetonate

de pentamidine en aérosols

- Hydratation par voie intraveineuse + uromitexan et vider la vessie avant le coucher pour réduire le risque de toxicité pour la vessie

⇒ Surveillance

- Hémogramme : 2/mois (baisse maximale des globules blancs à J10 après bolus en intraveineux)

- Diminution des doses si neutropénie <1000/mm³ ou lymphocytes < 500/mm³
- Bilan hépatique, créatinine et ionogramme : 1/mois
- Bandelette urinaire avec une cystoscopie en cas de présence de sang dans les urines (hématurie) persistante
- Surveillance clinique

HYDROXYCHLOROQUINE

⇒ Indications principales dans le lupus

- Tout patient lupique (lupus cutané articulaire et/ou viscéral) doit être mis de principe sous hydroxychloroquine sauf si contre-indication.
- L'hydroxychloroquine a une efficacité particulière sur les différentes formes de lupus cutané, mais il diminue aussi le risque d'atteinte viscérale (atteinte rénale notamment), diminue le risque de séquelles liées à la maladie et est associé à un allongement de la survie.

⇒ Posologie

- Comprimés de 200 mg
- Dose maximale : jusqu'à 6,5 mg/kg/j de poids idéal en une à deux prises après le repas

⇒ Principaux effets indésirables

- Rétinopathie
- Digestifs (nausées, douleurs, vomissements)
- Agranulocytose
- Neuromusculaires avec rarement une atteinte myocardique
- Prurit et éruption cutanée

- Coloration peau et muqueuse
- Hépatite (rare)
- Troubles psychiques

⇒ En cas de grossesse

Pas de contre-indication à la poursuite du traitement (malgré ce qui est indiqué sur la notice du médicament qui n'a pas été modifiée depuis la sortie du produit) ; il a été démontré que le risque de poussée de la maladie était moindre chez les femmes qui maintenaient le traitement et que l'hydroxychloroquine n'est pas dangereux pour le bébé. Il les protège même surtout s'il existe chez la future maman des anticorps anti-SSA. Peut être maintenu pendant l'allaitement.

⇒ Contre-indications

- Rétinopathie (lésion de la rétine)
- Hypersensibilité au produit

⇒ Précautions d'emploi

- Psoriasis
- Insuffisance hépatique et/ou rénale
- Porphyrie
- Déficit enzymatique en G6PD d'origine

congénitale et exposant à un risque de destruction accélérée des globules rouges

⇒ Surveillance

- Surveillance ophtalmologique
- Surveillance clinique

	Bilan de référence	1 à 5 ans	≥ 5 ans d'exposition
Examen ophtalmologique avec FO	OUI	*	/an
CV central automatisé	OUI	*	/an
ERG multifocal ou clichés du FO en auto-fluorescence ou OCT-SD	OUI (de préférence)	*	/an (de préférence)

METHOTREXATE

⇒ Indications principales dans le lupus

Le méthotrexate n'a pas d'AMM dans le lupus, mais les experts reconnaissent une efficacité dans le lupus avec atteinte articulaire sévère et éventuellement cutanée ou avec atteinte des séreuses (pleurésie, péricardite) dans un but d'épargne cortisonique.

⇒ Posologie

- En général de l'ordre de 7,5 à 25 mg/semaine en fonction des pathologies
- Dose maximale habituelle : 0,3 mg/kg comprimés de 2,5 mg ; ampoule en intramusculaire 2,5 mg, 10 mg ; seringues pour injection sous-cutanée
- Par voie orale (en 1 à 3 prises sur 24 heures), intraveineuse, intramusculaire, sous-cutanée

⇒ Principales interactions médicamenteuses justifiant une prudence particulière

- Anti-inflammatoires non stéroïdiens, antifongiques
- Antivitamines K, association sulfaméthoxazole + triméthoprim, anti-convulsivants

⇒ Principaux effets indésirables

- Cytopénies, agranulocytose (diminution importante des globules blancs)
- Nausées, douleurs, vomissements, aphtes (aphtose)
- Pneumopathie (atteinte pulmonaire) d'hypersensibilité, cytolysé hépatique
- Infections communautaires et opportunistes : pneumocystose (surtout si lymphopénie)
- Perte de cheveux (alopécie)

⇒ Contre-indications

- Grossesse et allaitement
- Hypersensibilité au traitement
- Insuffisance hépatocellulaire sévère et prise excessive d'alcool
- Insuffisance rénale sévère
- Anémie, thrombopénie, neutropénie, lymphopénie
- Infections (arrêt momentané du traitement)

⇒ Précautions d'emploi

- Contraception efficace jusqu'à 3 mois après l'arrêt du traitement
- La prise concomitante d'acide folique permet de réduire la fréquence des effets indésirables mineurs : 5 mg/semaine (10 mg/semaine si méthotrexate >20 mg/semaine), 48 heures après méthotrexate

⇒ Surveillance

- Hémogramme, créatinine, transaminases, phosphatases alcalines, gamma-GT : 1/semaine pendant 1 mois, puis 1/15 jours pendant 2 mois, et ensuite 1/mois
- Diminution de la posologie si transaminases supérieures la normale ou neutrophiles <1000/mm³ ou lymphocytes <500/mm³
- Surveillance clinique : infection, auscultation pulmonaire

MYCOPHENOLATE MOFETIL

⇒ Indications principales dans le lupus

Le mycophénolate mofétile n'a pas d'autorisation de mise sur le marché dans le lupus, mais les experts reconnaissent une efficacité dans un lupus sévère, en particulier en cas d'atteinte rénale, ou viscérale sévère.

⇒ Posologie

Gélules de 250 et comprimés de 500 mg, solution buvable (1 g/5 ml poudre pour suspension buvable) (enfants), solution injectable à 500 mg/20 ml.
De 2 à 3 g/j en 2 ou 3 prises en dehors des repas.
Cette posologie peut être adaptée en dosant le médicament dans le sang (pharmacocinétique).

⇒ Principales interactions médicamenteuses (associations à éviter)

- Chélateurs de sels biliaires
- Aciclovir, ganciclovir
- Anti-acides contenant de l'hydroxyde d'aluminium ou du magnésium

⇒ Principaux effets indésirables

- Fatigue (asthénie)
- Diarrhées et douleurs abdominales
- Lésion de la paroi du colon (colite ischémique) exceptionnelle
- Anomalies du bilan hépatique
- Cytopénies : diminution des globules dans la circulation sanguine (leucopénie)
- Infections (virales, bactériennes...)
- Problèmes particuliers rares : survenue de tumeurs cutanées

⇨ Contre-indications

- Grossesse et allaitement
- Hypersensibilité connue au médicament
- Infection en cours (arrêt momentané du mycophénolate mofétil)

⇨ Précautions d'emploi

- Les femmes en âge de procréer doivent utiliser simultanément deux méthodes contraceptives efficaces avant le début du traitement, pendant le traitement, ainsi que six semaines après l'arrêt du traitement. Il est recommandé aux hommes sexuellement actifs d'utiliser des préservatifs pendant le traitement et durant au moins 90 jours après l'arrêt du traitement. L'utilisation de préservatifs s'applique à tous les hommes, y compris après une vasectomie en raison du risque de passage dans le liquide séminal. De plus, il est recommandé aux partenaires féminines de ces patients, d'utiliser une méthode de contraception hautement efficace pendant le traitement

et durant les 90 jours qui suivent la dernière prise de Cellcept par le partenaire masculin.

- Augmentation progressive des doses
- Pas d'association avec les anti-acides car risque de problème d'absorption
- Surveiller la peau et consulter si apparaît un bouton anormal qui persiste plus de 3 semaines
- En l'absence de données en cas d'insuffisance rénale sévère, surveillance étroite (utilité d'une cinétique) afin d'adapter les doses si nécessaire.

⇨ Surveillance

- Hémogramme, bilan hépatique et bilan rénal : 1/semaine pendant 1 mois, puis 1/15 jours pendant 2 mois, et ensuite 1/mois
- Surveillance clinique

⇨ Attention

Ne modifiez jamais de vous-même la dose de votre médicament. Parlez-en à votre médecin.

MYCOPHENOLATE SODIQUE

⇨ Indications principales dans le lupus

Le mycophénolate sodique n'a pas d'autorisation de mise sur le marché dans le lupus, mais les experts reconnaissent une efficacité dans un lupus sévère, en particulier en cas d'atteinte rénale ou viscérale sévère.

⇨ Posologie

- Comprimés de 180 et 360 mg, solution buvable (1 mg/ml) ; pas de forme IV
- 1440 mg/j en 2 prises en dehors des repas

⇨ Principales interactions médicamenteuses (associations à éviter)

- Chélateurs de sels biliaires
- Aciclovir, ganciclovir
- Anti-acides contenant de l'hydroxyde d'aluminium ou du magnésium

⇨ Principaux effets secondaires

- Diarrhées, douleurs abdominales
- Lésion de la paroi du colon (colite ischémique) exceptionnelle
- Anomalies du bilan hépatique
- Cytopénies : diminution des globules

dans la circulation sanguine (leucopénie)

- Infections (virales (CMV), bactériennes...)
- Problèmes particuliers rares : surveillance de tumeurs cutanées
- Fatigue (asthénie)

⇨ Contre-indications

- Grossesse, allaitement, hypersensibilité
- Infection en cours (arrêt momentané du mycophénolate sodique)

⇨ Précautions d'emploi

- Nécessité d'une contraception efficace jusqu'à 6 semaines après arrêt du traitement

- Augmentation progressive des doses
- Pas d'association avec les antiacides car risque de problème d'absorption
- Surveillance de la peau et consultation si apparition d'un bouton anormal qui persiste plus de 3 semaines
- En l'absence de données en cas d'insuffisance rénale sévère, surveillance étroite (utilité d'une cinétique) afin d'adapter les doses si nécessaire

⇨ Surveillance

- Hémogramme (+/- bilan hépatique, créatinine) : 1/semaine pendant 1 mois, puis 1/15 jours pendant 2 mois, et ensuite 1/mois
- Surveillance clinique

PREDNISONE

⇨ Indications principales dans le lupus

Lupus avec atteinte articulaire ou atteinte viscérale (rein, plèvre, péricarde...).

⇨ Posologie

0,3 à 1 mg/kg/j en traitement d'attaque avec pour objectif de réduire progressivement les doses jusqu'à la posologie minimale efficace : en général de l'ordre de 0,1 à 0,15 mg/kg en fonction des situations cliniques

Comprimés de 20 mg, 10 mg, 5 mg et 1 mg ; ampoule en intramusculaire 2,5 mg, seringues pour injection sous-cutanée

Par voie orale (en 1 prise par 24 heures le matin au petit-déjeuner), intraveineuse, intramusculaire, sous-cutanée

⇨ Principales interactions médicamenteuses

- L'association avec les anti-inflammatoires non stéroïdiens peut augmenter le risque d'ulcère gastrique
- L'association avec les diurétiques peut favoriser une hypokaliémie (diminution anormale du taux de potassium)
- L'association à des médicaments inducteurs enzymatiques (rifampicine, barbituriques...) doit être prudente
- En cas de prise de pansements digestifs, attendre au moins 2 heures avant la prise de prednisone

⇨ Principaux effets indésirables

- Rétention d'eau et de sel (prise de poids)
- Hypokaliémie (diminution anormale du taux de potassium)

- Ostéoporose
- Ostéonécrose aseptique
- Faiblesse musculaire
- Douleurs épigastriques (dans la région de l'estomac)
- Ulcères digestifs
- Troubles psychiques (euphorie, excitation, insomnie, confusion)
- Augmentation du risque infectieux (viral, parasitaire, bactérien)
- Troubles cutanés : acné, atrophie de la peau, ecchymose (bleu), hypertrichose (excès de pilosité sur une zone ou l'ensemble du corps)
- Opacification du cristallin (cataracte), augmentation de la tension oculaire (glaucome)
- Allergie rare de type immédiat aux excipients sulfites et parabens

⇨ Contre-indications

- États infectieux (viroses, infections bactériennes) ou mycoses non contrôlés

- Ulcère gastroduodéal évolutif
- Troubles psychotiques
- Cirrhose décompensée
- Hypertension artérielle et/ou affection cardiaque non contrôlée

⇨ Précautions d'emploi

- Grossesse : risque accru de diabète et d'hypertension artérielle, surtout pour des doses élevées >20 mg/j
- Allaitement : à éviter en cas de prise de doses élevées >20 mg/j
- Régime : l'alimentation doit être riche en calcium, en potassium, pauvre en glucides et en lipides, riche en protéides avec adjonction de calcium, de vitamine D

⇨ Surveillance

- Glycémie, kaliémie, densitométrie
- Surveillance clinique : évaluation de la tolérance, poids, tension artérielle

- En cas de prise de pansements digestifs, laisser au moins 2 heures entre avant la prise de prednisolone

⇨ Principaux effets indésirables

- Rétention d'eau et de sel (prise de poids)
- Hypokaliémie (diminution anormale du taux de potassium)
- Ostéoporose
- Ostéonécrose aseptique
- Faiblesse musculaire
- Douleurs épigastriques (sur la zone supérieure de l'abdomen)
- Ulcères digestifs
- Troubles psychiques (euphorie, excitation, insomnie, confusion)
- Augmentation du risque infectieux (viral, parasitaire, bactérien)
- Troubles cutanés : acné, atrophie de la peau, ecchymose, hypertrichose
- Opacification du cristallin (cataracte), augmentation de la tension oculaire (glaucome)
- Allergie rare de type immédiat aux excipients sulfites et parabens

⇨ Contre-indications

- États infectieux (viroses, infections bactériennes) ou mycoses non contrôlés
- Ulcère gastroduodéal évolutif
- Troubles psychotiques
- Cirrhose décompensée
- Hypertension artérielle et/ou affection cardiaque non contrôlée

⇨ Précautions d'emploi

- Grossesse : risque accru de diabète et d'hypertension artérielle, surtout pour des doses élevées >20 mg/j
- Allaitement : à éviter en cas de prise de doses élevées >20 mg/j
- Régime : l'alimentation doit être riche en calcium, en potassium, pauvre en glucides et en lipides, riche en protéides avec adjonction de calcium, de vitamine D

⇨ Surveillance

- Glycémie, kaliémie, densitométrie
- Surveillance clinique : évaluation de la tolérance, poids, tension artérielle

PREDNISOLONE

⇨ Indications principales dans le lupus

Lupus avec atteinte articulaire ou atteinte viscérale (rein, plèvre, péricarde...)

⇨ Posologie

- 0,3 à 1 mg/kg/j en traitement d'attaque avec pour objectif de réduire progressivement les doses jusqu'à la posologie minimale efficace : en général de l'ordre de 0,1 à 0,15 mg/kg en fonction des situations cliniques
- Comprimés de 20 mg, 5 mg et solution buvable 1 mg/ml

- Par voie orale (en 1 prise par 24 h le matin au petit-déjeuner)

⇨ Principales interactions médicamenteuses

- L'association avec les anti-inflammatoires non stéroïdiens peut augmenter le risque d'ulcère gastrique
- L'association avec les diurétiques peut favoriser une hypokaliémie
- L'association à des médicaments inducteurs enzymatiques (rifampicine, barbituriques...) doit être prudente

RITUXIMAB

⇨ Indications principales dans le lupus

Le rituximab n'a pas d'AMM dans le lupus, mais les experts reconnaissent une efficacité potentielle dans un lupus sévère, en particulier en cas d'atteinte hématologique, rénale ou viscérale sévère.

⇨ Pourquoi votre médecin vous a-t-il proposé le rituximab ?

Votre médecin vous a proposé ce traitement car les données publiées à ce jour

laissent à penser que le rituximab peut être un traitement efficace dans le lupus ne répondant pas bien à un traitement associant corticothérapie et au moins un médicament modifiant votre immunité comme le cyclophosphamide, l'azathioprine, le mycophénolate mofétil, et le méthotrexate.

⇨ Comment agit le rituximab ?

Le rituximab fait partie des médicaments appelés « biothérapies » ou « médicaments

biologiques ». Cela signifie qu'il va agir de façon très précise contre un élément biologique qui est une cellule (globule blanc ou leucocyte) de votre système immunitaire. Ces cellules ciblées spécifiquement par le rituximab sont des lymphocytes B.

Ce traitement est un anticorps assez comparable aux anticorps que vous avez dans votre corps mais il a été fabriqué pour être capable de se fixer sur les lymphocytes B qui sont en partie responsables de votre maladie et de les éliminer.

⇒ Posologie

1 g à J1 et J14 ou 375 mg/ml à J1, J7, J14 et J21 par voie intraveineuse exclusivement, associé à une injection préalable de corticoïdes

⇒ Comment utilise-t-on le rituximab ?

Ce médicament n'est administré qu'à l'hôpital. C'est pour cela que votre médecin va vous adresser dans un service qui a l'habitude et l'autorisation d'utiliser ce traitement. Il faut vous donner ce médicament par voie intraveineuse soit en 2 perfusions administrées à 2 semaines d'intervalle, soit en 4 perfusions administrées à 1 semaine d'intervalle.

Vous allez aussi continuer les autres traitements de votre maladie auto-immune.

Ne modifiez pas votre traitement sans en informer votre médecin.

⇒ Qu'allez-vous faire avant la 1^{ère} perfusion de rituximab ?

- Il faut bien connaître votre histoire médicale en recherchant en particulier :
 - Si vous avez fait des infections
 - Si vous avez fait une hépatite virale (B ou C)
 - Si vous avez eu des allergies à des médicaments ou des aliments

- Il faut s'assurer que vous êtes bien vacciné(e) contre le tétanos, la polio-myélite et selon l'avis de votre médecin contre la grippe et le pneumocoque. Dans le cas contraire, il faudra vous revacciner au moins 4 semaines avant la 1^{ère} perfusion de rituximab.

- Si vous êtes une femme, vous devez être certaine de ne pas être enceinte dans les 6 mois suivant le rituximab ou vous ne devez pas allaiter votre bébé car on ne connaît pas les effets du rituximab au cours de la grossesse et de l'allaitement.

⇒ Pendant la perfusion de rituximab ?

Les signes que vous pourrez ressentir pendant la perfusion sont : des difficultés respiratoires ; un gonflement de la langue et des lèvres ; des maux de tête ; une apparition de chaleur et/ou de frissons ; des rougeurs ou la sensation d'une peau qui gratte (prurit) ; des nausées et/ou des vomissements ; des picotements du nez et/ou des éternuements ; des picotements dans la gorge ; des douleurs et/ou des battements anormalement rapides de votre cœur.

Une réaction sévère au produit, qui nécessite d'arrêter définitivement la perfusion, est rare car elle ne survient que chez moins de 2 patients sur 100.

⇒ Principaux effets indésirables

- Une réaction au produit qui survient surtout après la 1^{ère} perfusion est possible. Le plus souvent, il ne s'agit pas d'une « allergie ». Quand elles surviennent, ces réactions (céphalées, rougeur, fièvre, baisse de tension) sont très rarement graves, cèdent le plus souvent au ralentissement de la perfusion et, le plus souvent, n'obligent pas à arrêter définitivement le médicament.

- Une infection peut survenir sous rituximab car ce médicament réduit l'immunité liée aux lymphocytes B. Ce sont le plus souvent des infections des poumons, des bronches ou des voies urinaires liées à des bactéries. Il s'agit habituellement d'infections sans gravité qui pourront être traitées facilement. Il peut survenir exceptionnellement des infections du système nerveux central liées à un virus (virus JC) qui sont responsables d'une leucoencéphalopathie souvent irréversible.

- Une neutropénie est possible et apparaît habituellement de façon tardive.

⇒ Contre-indications

- Hypersensibilité au produit
- Affection cardiovasculaire évolutive (en particulier, une angine de poitrine)
- Grossesse et allaitement

⇒ Précautions d'emploi

- En cas de baisse des immunoglobulines (hypogammaglobulinémie), l'indication du rituximab doit être discutée pour éviter d'aggraver cette anomalie biologique.
- Pas d'adaptation de dose en cas d'insuffisance rénale ou hépatique
- Une hépatite virale B ou C justifie une surveillance du statut virologique

⇒ Surveillance

- Hémogramme 1/mois, puis tous les 3 mois
- Contrôle du taux d'immunoglobulines et du taux de lymphocytes B circulants en cas de retraitement par rituximab
- Surveillance clinique

5 Les médicaments susceptibles d'interagir avec les anti-vitamines K

Classement par ordre alphabétique de la DCI (Dénomination Commune Internationale).

Cette liste n'est pas exhaustive. Si vous êtes sous anti-vitamine K, vous devez le signaler à votre médecin avant de prendre tout nouveau médicament.

⇒ Associations contre-indiquées

- **Acide acétylsalicylique** (aspirine), pour des doses anti-inflammatoires d'acide acétylsalicylique (> 1 g par prise et/ou > 3 g par jour) ou pour des doses antalgiques ou antipyrétiques (> 500 mg par prise et/ou < 3 g par jour) et en cas d'antécédent d'ulcère gastroduodéal : majoration du

risque hémorragique.

- **AINS pyrazolés** (pour toutes les formes de phénylbutazone, y compris locales) : augmentation du risque hémorragique de l'anticoagulant oral (agression de la muqueuse gastroduodénale par les anti-inflammatoires non stéroïdiens).

- **Miconazole** (voie générale et gel buccal) : hémorragies imprévisibles qui peuvent éventuellement être graves.

- **Millepertuis** : diminution des concentrations plasmatiques de l'anticoagulant oral en raison de son effet inducteur enzymatique, avec risque de baisse d'efficacité, voire annulation, dont les conséquences peuvent être éventuellement graves (événements

ment thrombotique). En cas d'association fortuite, ne pas interrompre brutalement la prise de millepertuis mais contrôler l'INR avant puis après l'arrêt du millepertuis.

➔ Associations déconseillées

- Acide acétylsalicylique (aspirine) :

- pour des doses antalgiques ou anti-pyrétiques (> 500 mg par prise et/ou < 3 g par jour) en l'absence d'antécédent d'ulcère gastroduodénal : majoration du risque hémorragique.

- pour des doses antiagrégantes (de 50 mg à 375 mg par jour) et en cas d'antécédent d'ulcère gastroduodénal : majoration du risque hémorragique. Nécessité d'un contrôle en particulier du temps de saignement.

- AINS (sauf AINS pyrazolés, voir "associations contre-indiquées") : augmentation du risque hémorragique de l'anticoagulant oral (agression de la muqueuse gastroduodénale par les anti-inflammatoires non stéroïdiens).

Si l'association ne peut être évitée, surveillance clinique et biologique étroite.

- 5-fluoro-uracile : augmentation importante de l'effet de l'anticoagulant oral et du risque hémorragique. Si l'association ne peut être évitée, contrôle plus fréquent du taux de prothrombine et surveillance de l'INR.

➔ Associations nécessitant des précautions d'emploi

- Allopurinol : augmentation de l'effet de l'anticoagulant et du risque hémorragique (diminution de son métabolisme hépatique). Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par l'allopurinol et 8 jours après son arrêt.

- Aminoglutéthimide (décrit pour warfarine et acénocoumarol) : diminution de l'effet de l'anticoagulant oral (augmentation de

son métabolisme hépatique). Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par l'aminoglutéthimide et 2 semaines après son arrêt.

- Amiodarone : augmentation de l'effet de l'anticoagulant oral et du risque hémorragique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par l'amiodarone et 8 jours après son arrêt.

- Androgènes : variation de l'effet anticoagulant (modification de la synthèse hépatique des facteurs de la coagulation avec tendance à l'augmentation de l'effet de l'anticoagulant oral). Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par l'androgène et 8 jours après son arrêt.

- Anticonvulsivants inducteurs enzymatiques (carbamazépine, fosphénytoïne, phénobarbital, phénytoïne, primidone) : diminution (ou, rarement, augmentation avec la phénytoïne) de l'effet de l'anticoagulant oral par augmentation de son métabolisme hépatique par l'anticonvulsivant inducteur. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par l'anticonvulsivant inducteur et 8 jours après son arrêt.

- Antidépresseurs inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine (citalopram, escitalopram, fluoxétine, fluvoxamine, paroxétine, sertraline) : augmentation de l'effet de l'anticoagulant oral et du risque hémorragique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant la durée de l'association et après son arrêt.

- Aprépitant : risque de diminution de l'effet de l'anticoagulant oral par augmentation de son métabolisme hépatique par l'apré-

pitant. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation de la posologie de l'anticoagulant oral pendant et après l'association.

- Azathioprine : diminution de l'effet de l'anticoagulant oral par augmentation de son métabolisme hépatique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral à la mise en route du traitement par l'immunosuppresseur (ou le cytotoxique) et après son arrêt.

- Benzbromarone : augmentation de l'effet de l'anticoagulant oral et du risque hémorragique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par benzbromarone et après son arrêt.

- Bosentan : diminution de l'effet de l'anticoagulant oral par augmentation de son métabolisme hépatique. Contrôle plus fréquent de l'INR et adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral.

- Céphalosporines (céfamandole, céfopérazone, céfotétan, ceftriaxone) : augmentation de l'effet de l'anticoagulant oral et du risque hémorragique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par la céphalosporine et après son arrêt.

- Cimetidine (à des doses > 800 mg/j) : augmentation de l'effet de l'anticoagulant oral et du risque hémorragique (diminution de son métabolisme hépatique). Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par la cimetidine et 8 jours après son arrêt.

- Cisapride : augmentation de l'effet anticoagulant et du risque hémorragique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par la cisapride et 8 jours après son arrêt.

- Colchicine : augmentation de l'effet de l'anticoagulant oral et du risque hémorragique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par la colchicine et 8 jours après son arrêt.

- Colestyramine : diminution de l'effet de l'anticoagulant oral (diminution de son absorption intestinale). Prendre la colestyramine à distance de l'anticoagulant oral (plus de 2 heures, si possible).

- Cyclines : augmentation de l'effet anticoagulant et du risque hémorragique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par la cycline et après son arrêt.

- Danazol : augmentation du risque hémorragique par effet direct sur la coagulation et/ou les systèmes fibrinolytiques. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation de la posologie de l'antivitamine K pendant le traitement par le danazol et après son arrêt.

- Disulfirame : augmentation de l'effet de l'anticoagulant oral et du risque hémorragique (diminution de son métabolisme hépatique). Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation de la posologie de l'antivitamine K pendant le traitement par le disulfirame et 8 jours après son arrêt.

- Éconazole, quelle que soit la voie d'administration de l'éconazole : augmentation de l'effet de l'anticoagulant oral et du risque hémorragique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par l'éconazole et après son arrêt.

- Fibrates : augmentation de l'effet de l'anticoagulant oral et du risque hémorragique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par l'association et 8 jours après son arrêt.

- **Fluconazole, itraconazole, voriconazole** : augmentation de l'effet de l'anticoagulant oral et du risque hémorragique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par l'azolé et 8 jours après son arrêt.

- **Fluoroquinolones** (ofloxacine, péfloxacin, énoxacin, loméfloxacin, moxifloxacine, ciprofloxacine, lévofloxacine, norfloxacine) : augmentation de l'effet de l'anticoagulant oral et du risque hémorragique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par la fluoroquinolone et après son arrêt.

- **Glucocorticoïdes**, sauf hydrocortisone en traitement substitutif (voies générale et rectale) : impact éventuel de la corticothérapie sur le métabolisme de l'anticoagulant oral et sur celui des facteurs de la coagulation. Risque hémorragique propre à la corticothérapie (muqueuse digestive, fragilité vasculaire) à fortes doses ou en traitement prolongé supérieur à 10 jours. Lorsque l'association est justifiée, renforcer la surveillance : contrôle biologique au 8^e jour, puis tous les 15 jours pendant la corticothérapie et après son arrêt. Pour la méthylprednisolone (en bolus de 0,5 à 1 g) : augmentation de l'effet de l'anticoagulant oral et du risque hémorragique. Contrôle de l'INR 2 à 4 jours après le bolus de méthylprednisolone ou en présence de tous signes hémorragiques.

- **Griséofulvine** : diminution de l'effet de l'anticoagulant oral par augmentation de son métabolisme hépatique par la griséofulvine. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par la griséofulvine et 8 jours après son arrêt.

- **Héparines de bas poids moléculaire et**

apparentés et héparines non fractionnées (à doses curatives et/ou chez le sujet âgé) : augmentation du risque hémorragique. Lors du relais de l'héparine par l'anticoagulant oral, renforcer la surveillance clinique.

- **Hormones thyroïdiennes** (lévothyroxine, liothyronine sodique, thyroxines, tiratricol) : augmentation de l'effet anticoagulant oral et du risque hémorragique (augmentation du métabolisme des facteurs du complexe prothrombique). Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral lors de l'instauration du traitement d'une hypothyroïdie ou d'un surdosage par les hormones thyroïdiennes. Un tel contrôle n'est pas nécessaire chez les patients sous traitement thyroïdien substitutif stable.

- **Inhibiteurs de l'HMG CoA-réductase** (atorvastatine, fluvastatine, rosuvastatine, simvastatine) : augmentation de l'effet de l'anticoagulant oral et du risque hémorragique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral.

- **Macrolides** (azithromycine, clarithromycine, dirithromycine, érythromycine, josamycine, midécamycine, roxithromycine, télithromycine, troléandomycine) : augmentation de l'effet anticoagulant oral et du risque hémorragique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par le macrolide et après son arrêt.

- **Mercaptopurine** : diminution de l'effet de l'anticoagulant oral par augmentation de son métabolisme hépatique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral à la mise en route du traitement par l'immunosuppresseur (ou le cytotoxique) et après son arrêt.

- **Névirapine, efavirenz** : diminution de

l'effet de l'anticoagulant oral par augmentation de son métabolisme hépatique. Contrôle plus fréquent de l'INR et adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral.

- **Nitro-5-imidazolés** (métronidazole, ornidazole, secnidazole, tinidazole) : augmentation de l'effet de l'anticoagulant oral et du risque hémorragique par diminution de son métabolisme hépatique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par ces imidazolés et 8 jours après leur arrêt.

- **Orlistat** : augmentation de l'effet de l'anticoagulant oral et du risque hémorragique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par l'orlistat et après son arrêt.

- **Paracétamol** : en cas de prise de paracétamol aux doses maximales (4 g/j) pendant au moins 4 jours, risque d'augmentation de l'effet de l'anticoagulant oral et du risque hémorragique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par le paracétamol et après son arrêt.

- **Pentoxifylline** : augmentation du risque hémorragique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par la pentoxifylline et 8 jours après son arrêt.

- **Proguanil** : risque d'augmentation de l'effet anticoagulant oral et du risque hémorragique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par le proguanil et après son arrêt.

- **Propafénone** : augmentation de l'effet anticoagulant et du risque hémorragique. Mécanisme invoqué : inhibition du méta-

bolisme oxydatif de l'anticoagulant oral. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par la propafénone et après son arrêt.

- **Rifampicine** : diminution de l'effet de l'anticoagulant oral (augmentation de son métabolisme hépatique). Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par rifampicine et 8 jours après son arrêt.

- **Ritonavir** : variation de l'effet de l'anticoagulant oral, le plus souvent dans le sens d'une diminution. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par le ritonavir.

- **Sucralfate** : diminution de l'absorption digestive de l'anticoagulant oral. Prendre le sucralfate à distance de l'anticoagulant oral (plus de deux heures si possible).

- **Sulfaméthoxazole, sulfafurazole, sulfaméthizol** : augmentation de l'effet de l'anticoagulant oral et du risque hémorragique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement anti-infectieux et 8 jours après son arrêt.

- **Tamoxifène** : risque d'augmentation de l'effet anticoagulant et du risque hémorragique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral.

- **Tibolone** : augmentation de l'effet anticoagulant oral et du risque hémorragique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par la tibolone et après son arrêt.

- **Tramadol** : risque d'augmentation de l'effet de l'anticoagulant oral et du risque hémorragique. Contrôle plus fréquent de

l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par le tramadol et après son arrêt.

- **Viloxazine** : augmentation de l'effet anticoagulant et du risque hémorragique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par la viloxazine et après son arrêt.

- **Vitamine E > 500 mg/jour** (alphatocophérol) : augmentation de l'effet de l'anticoagulant oral et du risque hémorragique. Contrôle plus fréquent de l'INR. Adaptation éventuelle de la posologie de l'anticoagulant oral pendant le traitement par la vitamine E et après son arrêt.

⇒ À prendre en compte

- **Alcool** : variations possibles de l'effet anticoagulant : augmentation en cas d'intoxication aiguë ; diminution en cas d'alcoolisme chronique (métabolisme augmenté).

- **Antiagrégants plaquettaires** : augmentation du risque hémorragique.

- **Acide acétylsalicylique à doses antiagrégantes** (de 50 mg à 375 mg par jour) en l'absence d'antécédent d'ulcère gastroduodéal : majoration du risque hémorragique.

6 Les médicaments du lupus & grossesse et allaitement

Le site du Centre de référence sur les agents tératogènes (CRAT) délivre une information actualisée et peut être consulté pour prendre la décision de prescription :

- **Thrombolytiques** : augmentation du risque hémorragique.

⇒ Problème particulier des antibiotiques

De nombreux cas d'augmentation de l'activité des anticoagulants oraux ont été rapportés chez des patients recevant des antibiotiques. Le contexte infectieux ou inflammatoire marqué, l'âge et l'état général du patient apparaissent comme des facteurs du risque. Dans ces circonstances, il apparaît difficile de faire la part entre la pathologie infectieuse et son traitement dans la survenue du déséquilibre de l'INR. Cependant, certaines classes d'antibiotiques sont davantage impliquées : il s'agit notamment des fluoroquinolones, des macrolides, des cyclines, du cotrimoxazole et de certaines céphalosporines, qui imposent dans ces conditions de renforcer la surveillance de l'INR.

⇒ Dans tous les cas de figures

Si un autre traitement doit être débuté, modifié ou supprimé, il est nécessaire d'effectuer un contrôle de l'INR 3 à 4 jours après chaque modification.

⇒ Médicaments du lupus dont l'utilisation est possible pendant la grossesse

- Aspirine à faible dose (100 mg/j)
- Hydroxychloroquine
- Azathioprine
- Corticoïdes
- Héparines de bas poids moléculaire
- Ciclosporine
- Tacrolimus

⇒ Médicaments du lupus contre-indiqués au cours de la grossesse

- AINS : l'utilisation chronique de tous les AINS (y compris l'acide acétylsalicylique ≥ 500 mg/j et les inhibiteurs de COX-2) est déconseillée au cours de la grossesse et est formellement contre-indiquée à partir de 24 semaines d'aménorrhée.

- Anti-Vitamine K : contre-indiqué entre 6 et 9 SA,

- Biphosphonates : à éviter chez les femmes en âge de procréer compte tenu de leur stockage au niveau osseux et des incertitudes sur leur effet à long terme chez l'enfant.

- Immunosuppresseurs : plusieurs sont contre-indiqués compte tenu de leurs effets tératogènes : mycophénolate mofétil ou de l'acide mycophénolique, cyclophosphamide, méthotrexate.

- Thalidomide : ne peut être prescrit qu'après négativité d'un test de grossesse.

- Inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) et antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II (sartans) : contre-indiqués aux 2^e et 3^e trimestres de la grossesse et déconseillés au 1^{er}.

⇒ Allaitement

L'allaitement est le plus souvent possible pour les médicaments suivants mais il faut s'en assurer au préalable.

- Acide acétylsalicylique : utilisé à dose anti-agrégante plaquettaire (100 mg/j), l'allaitement maternel est possible.

- HBPM : elles ne sont pas excrétées dans le lait du fait de leur poids moléculaire élevé

- Hydroxychloroquine

- Corticoïdes

- Azathioprine

- Ciclosporine

Pour en savoir +
www.lecrat.fr

7 La différence entre un assuré social et un ayant droit

Sous le vocable « Sécurité sociale » on entend le système de protection sociale mis en place par les ordonnances des 4 et 19 octobre 1945, réformé à plusieurs reprises, notamment par les ordonnances de 1967 et la loi du 25 juillet 1994.

Les risques sociaux couverts par la Sécurité sociale sont au nombre de quatre :

- ⇒ Maladie, maternité, invalidité et décès
- ⇒ Accidents du travail et maladies professionnelles
- ⇒ Vieillesse et veuvage
- ⇒ Famille

Le financement de la Sécurité sociale relève, depuis 1996, des lois de financement de la Sécurité sociale adoptées chaque année par le Parlement. La loi organique du 2 août 2005, relative aux lois de financement de la Sécurité sociale, se donne quant à elle pour objectif « de moderniser le pilotage financier de la Sécurité sociale et se situe dans le prolongement de la réforme de l'assurance maladie et de l'adoption de la loi organique relative aux lois de finances (LOLF) en 2001 ».

Le système français de Sécurité sociale est financé en grande partie par les cotisations assises sur la rémunération des salariés (59% des recettes en 2006 pour le régime général) ou le chiffre d'affaires des professions non-salariées. Les nouvelles politiques de financement ont cherché à élargir cette assiette en prenant en compte l'ensemble des revenus des ménages tandis que les politiques en faveur de l'emploi conduisaient à alléger le poids des cotisations sur les bas salaires.

L'assurance maladie est le régime auquel est affilié un assuré dépendant de son activité professionnelle présente ou passée. La loi du 27 juillet 1999, portant création d'une couverture maladie universelle, prévoit l'accès aux soins pour les personnes ne remplissant pas les conditions d'affiliation à un régime sur la base professionnelle, mais résidant en France depuis au moins trois mois en situation régulière.

Le 1^{er} Janvier 2016, la Protection Universelle Maladie (PUMA) a remplacé la CMU. Elle assure aux personnes qui exercent une activité professionnelle en France ou qui résident en France de façon stable et régulière, la prise en charge des frais de santé en cas de maladie ou de maternité, à titre personnel et de manière continue tout au long de la vie.

L'assuré ouvre droit aux prestations en nature de l'assurance maladie et maternité à un certain nombre d'ayants droit :

- ➔ Son conjoint, concubin ou pacsé lorsqu'il ne bénéficie pas d'un régime de protection sociale
- ➔ Les enfants à sa charge ou à la charge de son conjoint, concubin, pacsé jusqu'à 20 ans maximum
- ➔ Toute personne à la charge effective et permanente de l'assuré ne bénéficiant pas d'un régime de protection sociale.

Pour en savoir +

<https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F34308>
<https://www.ameli.fr/>

8 La liste des centres de référence et de compétence

La liste est consultable sur le site : FAI²R : www.fai2r.org/

Aller dans l'onglet « LES CENTRES FAI²R »



9 En savoir plus sur... le CRI, CRI-IMIDIATE et la filière FAI²R



Président : Pr Christophe RICHEZ

Le CRI (Club Rhumatismes et Inflammations) est un groupe collaboratif multi-disciplinaire, créé en 1997 par les rhumatologues en collaboration avec les internistes, les pédiatres, les dermatologues, les gastro-entérologues... Ce groupe, de plus de 2 000 cliniciens et chercheurs, hospitaliers et libéraux, venus de France, de Belgique, d'Italie, d'Afrique et d'autres pays francophones, s'intéresse aux maladies inflammatoires et/ou auto-immunes. Le CRI met sur pied et apporte son aide à des projets de recherche cliniques, biologiques ou appliqués.

Le CRI a un double objectif : **promouvoir et développer les recherches collaboratives** cliniques et thérapeutiques en ce domaine et **informer et transmettre les connaissances** grâce à des documents reconnus par tous : fiches pratiques du CRI, livres dans la collection « 100 questions pour mieux gérer la maladie »...

Le CRI souhaite faire avancer la recherche et les connaissances scientifiques et pratiques afin d'apporter les meilleures réponses aux patients.

Pour en savoir +
www.cri-net.com



Coordonnateurs : Pr Bruno FAUTREL – Pr Eric HACHULLA – Pr Alexandre BELOT

CRI-IMIDIATE : « Renforcer la recherche clinique au sein d'un réseau coordonné et dans des conditions optimisées et harmonisées »

CRI-IMIDIATE est un réseau d'excellence en recherche clinique sur les maladies inflammatoires ostéoarticulaires et systémiques (IMIDs ou Immune-Mediated Inflammatory Diseases). Il constitue le bras armé du Club Rhumatismes

Inflammation et de la Filière de Santé FAI²R pour la recherche translationnelle et clinique.

CRI-IMIDIATE a été labellisé par l'infrastructure F-CRIN (French Clinical Research Infrastructure Network) et l'INSERM pour renforcer la visibilité, l'attractivité et la professionnalisation de la recherche clinique française.



Qu'ai-je appris sur le lupus ?

AUTO-ÉVALUATION POST-LECTURE

V = Vrai ; F = Faux ; ? = Ne sais pas

- 1 Le lupus est une maladie chronique..... V F ?
- 2 La prise de certains médicaments peut favoriser l'apparition d'un lupus..... V F ?
- 3 Le lupus touche autant les hommes que les femmes et à tous les âges de la vie..... V F ?
- 4 Au cours du lupus, certains anticorps favorisent l'apparition de caillots de sang..... V F ?
- 5 Le lupus n'est pas une maladie génétique..... V F ?
- 6 Le lupus érythémateux ne se limite pas à la peau et aux articulations..... V F ?
- 7 Un lupus a moins de risque de se compliquer d'une atteinte rénale s'il ne touche que la peau et les articulations..... V F ?
- 8 Pour une femme atteinte de lupus, la grossesse n'est pas envisageable..... V F ?
- 9 La biopsie rénale est obligatoire pour réaliser le bilan diagnostique d'un lupus..... V F ?
- 10 Une surveillance médicale régulière doit être systématique à cause de l'évolution imprévisible du lupus..... V F ?
- 11 Le lupus touche parfois l'enfant..... V F ?
- 12 Le lupus et la polyarthrite rhumatoïde sont deux pathologies qui détruisent les articulations..... V F ?
- 13 Il existe une contre-indication formelle pour certains des médicaments à cause du lupus..... V F ?
- 14 La corticothérapie est un des traitements au cours du lupus..... V F ?
- 15 Un lupus peut évoluer vers une insuffisance rénale ou une hémiplégie s'il n'est pas correctement traité et surveillé..... V F ?
- 16 Les antipaludéens sont efficaces pour traiter les poussées de lupus..... V F ?
- 17 Le tabac n'est pas plus nuisible chez les patients atteints de lupus que dans la population normale..... V F ?
- 18 Il est normal d'avoir un « syndrome sec » (la bouche ou les yeux secs) au cours d'un lupus..... V F ?
- 19 L'exposition au soleil favorise l'apparition d'une éruption au niveau des zones exposées chez le patient atteint de lupus..... V F ?
- 20 Aucun vaccin ne peut être injecté chez un patient atteint de lupus..... V F ?

RÉPONSES

- 1 - Vrai cf. question 3 Le lupus est une maladie chronique due à un dérèglement du système immunitaire.
- 2 - Vrai cf. question 4 Appelé « lupus induit », ce type de lupus est déclenché par la prise de médicaments particuliers. Dans certains cas, l'arrêt du traitement « inducteur » peut faire disparaître les symptômes.
- 3 - Faux cf. question 10 Avec 9 femmes touchées pour 1 homme, le lupus est essentiellement féminin et ceci pour des raisons hormonales, immunitaires et génétiques.
- 4 - Vrai cf. question 8 Dans le syndrome des antiphospholipides, les anticorps sont dirigés contre un des constituants des membranes cellulaires, les phospholipides. Cette agression active la coagulation et favorise l'apparition de caillots de sang, à l'origine des phlébites.
- 5 - Vrai cf. question 9 Le lupus n'est pas une maladie héréditaire comme l'hémophilie. Toutefois, l'accumulation de particularités génétiques favoriserait des perturbations du système immunitaire qui seraient à l'origine des phénomènes auto-immuns.
- 6 - Vrai cf. question 3 Le lupus érythémateux est une maladie auto-immune qui touche essentiellement la peau, les articulations, mais aussi les reins, le cœur et le cerveau.
- 7 - Vrai cf. question 26 Effectivement, l'évolution vers une atteinte du rein est assez rare dans cette forme initiale de la maladie si le traitement est mis en route rapidement et qu'il est pris régulièrement.
- 8 - Faux cf. questions 82 La grossesse est possible, mais il existe un risque accentué de fausses couches spontanées, de prématurité, d'hypotrophie et de lupus.
- 9 - Faux cf. question 18 La biopsie rénale est utile en fonction des signes que présente le patient.
- 10 - Vrai cf. question 29 Une surveillance médicale régulière est toujours nécessaire pour adapter le traitement à chaque évolution de la maladie.
- 11 - Faux cf. question 6 Même si c'est très rare, le lupus peut toucher l'enfant. Le lupus systémique survient surtout après la puberté.
- 12 - Faux cf. question 33 Le lupus provoque souvent des douleurs articulaires qui régressent avec les traitements. Exceptionnellement, il peut y avoir déformation des mains sans destruction des articulations (lésion des tendons mais respect des surfaces articulaires). Ceci est très différent des lésions de la polyarthrite rhumatoïde.
- 13 - Vrai cf. question 44 Il existe une liste des médicaments à éviter chez les sujets atteints de lupus, mais leur caractère « inducteur » est parfois difficile à prouver. Par ailleurs, le risque n'est pas le même sur tous les traitements et il est dépendant pour chaque patient.
- 14 - Vrai cf. question 46 La cortisone est une hormone naturelle qui a une action anti-inflammatoire, antidouleur et modulatrice pour le système immunitaire. La corticothérapie peut donc intervenir sur l'activité du lupus et le mettre en rémission.
- 15 - Vrai cf. questions 26, 40 Mal traité et mal surveillé, le risque d'une insuffisance rénale est non négligeable, de même qu'un accident vasculaire cérébral si un syndrome des antiphospholipides n'est pas détecté.
- 16 - Faux cf. question 52 Les antipaludéens diminuent le risque de poussées en ayant un effet préventif. Il s'agit donc d'un traitement dit « de fond », rarement arrêté, même en cas de rémission.
- 17 - Faux cf. question 65 Atteint d'un lupus, il est indispensable d'arrêter de fumer. Le tabac augmente le risque cardiovasculaire lié au lupus et il interagit avec les antipaludéens de synthèse, rendant moins efficace. Par ailleurs, il rend globalement le lupus plus résistant aux médicaments.
- 18 - Faux cf. question 35 Environ 30% des patients ayant un lupus souffrent d'un syndrome sec, atteignant les glandes sécrétrices comme les glandes lacrymales et salivaires.
- 19 - Vrai cf. question 68 La protection au soleil fait partie intégrante du traitement du lupus car il peut déclencher des lésions cutanées de photosensibilité et des poussées de la maladie.
- 20 - Faux cf. question 80 Le carnet vaccinal doit absolument être mis à jour car les personnes atteintes de lupus ont un risque plus élevé d'infections. Toutefois, les vaccins vivants atténués sont contre-indiqués au cours de la prise de médicaments immunosuppresseurs.

Notes personnelles

Pour ne pas oublier d'en parler à votre médecin, n'hésitez pas à noter ici les questions que vous vous posez encore, les incompréhensions rencontrées lors de la lecture du livre, tous les points à éclaircir avec lui...



J'ai un lupus : ce que mon entourage doit savoir

Rédigé par Patricia L., 42 ans, atteinte de lupus systémique depuis 20 ans, prise en charge par le service de médecine interne de l'Hôpital de Lille.

Qu'est-ce que le lupus ?

Le lupus est une maladie chronique, dite « auto-immune ». Une maladie auto-immune est une maladie liée à un dérèglement du système chargé de défendre normalement l'organisme contre les agressions de toutes sortes (infections, virus, bactéries...) : le système immunitaire. Dans certaines circonstances, et sur un terrain favorisant, le système immunitaire se dérègle, son activité augmente et, surtout, il se retourne contre les organes de son propre corps, induisant des maladies liées à la souffrance de ces organes (articulations, peau, rein, cœur...).

Il existe différentes formes de gravité variable de lupus, la plupart du temps accessibles à un traitement, qui va mettre la, ou le, malade en rémission. Rémission veut dire que le malade est en bonne santé apparente sous traitement, mais qu'il ne peut pas arrêter ce traitement sous peine de voir sa maladie se réactiver.

Le patient atteint de lupus peut ainsi être mis en rémission, mais n'est que rarement complètement guéri, car une rechute tardive est toujours possible. Si la maladie est très visible en période de poussée avec des signes parfois sévères et invalidants, elle l'est beaucoup moins en rémission. Toutefois, il peut persister des signes contraignants, comme la fatigue ou, des hausses et des baisses de moral.

Il n'y a pas de risque pour l'entourage

Le lupus est une maladie auto-immune, c'est-à-dire qu'elle est la conséquence d'un dérèglement du système immunitaire qui fabrique des anticorps contre le « soi » (auto-anticorps). Ces anticorps sont agressifs pour le corps et expliquent les signes de la maladie, les douleurs articulaires, les plaques sur la peau, parfois les atteintes des autres localisations de la maladie, comme le rein. On ne sait pas ce qui déclenche la maladie, mais cette maladie n'est pas contagieuse, ni dangereuse pour l'entourage. Elle n'est pas transmise par le contact avec la peau ou les rapports sexuels. La fatigue et/ou la douleur, liées au lupus, peuvent parfois expliquer un certain repli sur soi du malade, ce que l'entourage peut percevoir, à tort, comme une indifférence ou un désintérêt d'autrui.

Sous l'apparence d'un état de bonne forme, que peut-il se cacher ?

Le lupus, avec ou sans traitement, évolue en général par des phases de poussée, en alternance avec des phases d'accalmie. Il y a donc des moments où le patient atteint de lupus a une vie relationnelle que l'on peut qualifier de normale avec son entourage, ses enfants, ses amis. Parfois les poussées sont modérées, mais le ressenti personnel d'incapacité de faire face aux événements de la vie quotidienne est majeur.

La fatigue est un symptôme extrêmement fréquent dans le lupus, elle est intense au moment des poussées, mais elle persiste souvent, avec des fluctuations, pendant les périodes de rémission de la maladie. Parfois, la fatigue peut devenir ingérable, avec des « coups de pompe » imprévisibles. Ces coups de barre peuvent survenir de manière brutale et imprévisible, ce qui peut expliquer les périodes où le malade ressent la nécessité de prendre un peu de recul, au calme, en retrait de l'environnement familial. Il est parfois difficile pour un patient lupique de gérer la famille, les enfants, la vie quotidienne, satisfaire son conjoint quand l'énergie n'est plus là. Une aide offerte à ces moments donnés est toujours la bienvenue.

Pourquoi des hauts ? Pourquoi des bas ?

Le lupus est une maladie chronique avec des phases de tranquillité, et des poussées. Même pendant les phases de tranquillité, les médicaments doivent être pris régulièrement. Il faut régulièrement faire des prises de sang, des contrôles d'urines et venir à l'hôpital pour les consultations. La répétition des poussées et des examens, la prolongation de la maladie sur le long terme, peuvent enfermer le malade dans une coquille de tristesse.

Le lupus peut s'exprimer par des plaques sur la peau qui peuvent toucher le visage. Il peut y avoir des œdèmes et de la fatigue. L'exposition au soleil est évitée systématiquement. Certains regards peuvent être pénibles à supporter. Ces regards sont difficiles à éviter et peuvent alors entraîner des réactions de fuite. Lutter contre le lupus est souvent un combat solitaire et douloureux. Lorsqu'une main se tend, elle est un élément réconfortant.

Pourquoi une vie différente ? Pourquoi des loisirs différents ?

Prendre des médicaments tous les jours n'est pas sans conséquence. Ces médicaments peuvent parfois énerver, provoquer des insomnies, une perte d'appétit ou une augmentation d'appétit. Patient et entourage doivent connaître les médicaments et leurs effets. Le malade doit accepter sa maladie et vivre avec les médicaments qui conditionnent la rémission.

Comme dans beaucoup de maladies chroniques, le stress quotidien est un facteur qui peut déclencher des poussées de la maladie. Il n'est pas possible d'éviter tout le stress, mais il faut essayer de gérer au mieux la vie quotidienne.

Les sorties et les vacances constituent un plaisir pour la famille, mais le patient atteint de lupus sait que l'exposition au soleil peut avoir des conséquences graves sur sa santé. Le patient atteint de lupus va éviter, et parfois fuir le soleil, ce qui peut compliquer la vie de famille.

Le malade atteint de lupus doit faire les choses dans la limite de son potentiel. Ne rien faire par crainte de se fatiguer n'est pas une solution. Il doit pouvoir dire : « cela je peux le faire » ou « cela je ne peux pas le faire », sans que cette attitude ne soit source de jugement ou de conflit.

Témoignage...

Madame Eléonore P., 35 ans, atteinte d'un lupus depuis 10 ans.

« Concernant le sport, j'ai été une sportive jeune, UNSS tous les mercredis, entraînement de hand-ball le soir et match le samedi jusqu'en première/terminale, mais une sportive en dent de scie. En effet, j'ai eu beaucoup de souci : une fracture non détectée en classe de CE1 (j'avais 8 ans), détectée seulement en classe de 4^e suivie d'une opération. Puis depuis la 3^e, je me plaignais de douleurs dans le poignet sans que personne ne trouve rien : c'était psychosomatique !

Depuis j'ai complètement arrêté. J'ai tenté à plusieurs reprises quelques joggings, qui m'ont coûté pas mal de crampes et des douleurs dans les genoux et les chevilles. Quant au vélo, au bout de 1 Km, j'ai l'impression qu'on m'enfoncé des vis dans les genoux. De mauvaises expériences !

De plus, je souhaitais parler des effets néfastes de la cortisone sur les dents. Tous les 6 mois depuis 4-5 ans, je me fais faire une, voire deux couronnes. C'est confirmé par les dentistes !!! Et j'avoue, ma dentition, j'y tiens, enfin j'y tenais !

Un autre effet néfaste : les bleus ! Si je me cogne sans faire attention, je n'ai aucune douleur sur le coup, ni une heure plus tard. Par contre, deux jours après, je me retrouve avec un énorme bleu comme si on m'avait donné un coup, de couleur violette et avec des douleurs. Donc cela peut être gênant pour une femme de ne pas pouvoir se mettre en jupe à sa guise. Personnellement, je n'en mets jamais, c'est plus la douleur qui me dérange. »

Monsieur Jacky P., son conjoint.

« Ce qui m'ennuie dans la maladie d'Eléonore, ma femme, c'est la prise excessive de médicaments. Je fais un blocage à ce niveau-là.

Concernant nos enfants, Capucine qui a 17 mois est encore trop petite, par contre, Sasha qui est plus grande pose souvent des questions à sa maman surtout lors du petit déjeuner où sa maman fait son petit rituel de la prise des médicaments. « Pourquoi tu prends des médicaments ? » « Pourquoi tu ne guéris pas ? » ... et ses questions ne varient pas dans le temps, ce sont toujours les mêmes...

Il y a également l'intolérance au soleil qui soumet nos choix de vacances à peu de plages ! Nous qui aimons le soleil, c'est vrai que c'est plutôt mal vécu par tous les deux. Sinon étant donné qu'Eléonore ne se plaint jamais, je n'ai pas plus de ressenti. »

Notes personnelles



Lexique

Définition de tous les mots soulignés dans le livre à proximité du picto ?

A

Adénopathie

Une adénopathie correspond à un gonflement d'un ganglion lymphatique, l'adénomégalie, d'origine inflammatoire, infectieuse ou tumorale. Les adénopathies superficielles (nuque, cou, aisselle, aine) sont détectables par l'examen clinique simple. D'origines inflammatoires ou infectieuses, elles sont relativement molles, sensibles et recouvertes d'une peau rouge et chaude. D'origines tumorales, elles sont dures, sans augmentation de la chaleur locale et roulant sous le doigt. Les adénopathies profondes (thorax, abdomen) sont détectées lors d'examens radiologiques (radiographie, échographie, scanner ou IRM) et peuvent se manifester par des signes de compression des organes voisins.

AINS (Anti-Inflammatoire Non Stéroïdien)

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens, souvent abrégés en « AINS », sont des médicaments aux propriétés anti-inflammatoires, ainsi qu'analgésiques et antipyrétiques, c'est-à-dire qu'ils réduisent l'inflammation la douleur et la fièvre. Le terme « non stéroïdien » est utilisé pour les distinguer des glucocorticoïdes, qui (parmi un large éventail d'effets) ont également une action anti-inflammatoire. Les deux AINS les plus connus sont l'aspirine et l'ibuprofène, mais il existe de nombreuses molécules.

Albumine

Principale protéine du sang, l'albumine constitue 50 à 65% des protéines du plasma sanguin (partie liquide du sang). Soluble dans l'eau et fabriquée par le foie, elle ne fait pas partie des globulines qui sont les autres protéines du sang. Son taux, appelé albuminémie est d'environ 40 grammes par litre de sang. L'albumine se trouve également dans l'oeuf (ovalbumine) et dans le lait (lactalbumine).

Albuminurie

Le terme protéinurie désigne la présence anormale de protéines, de n'importe quelle nature, dans les urines. L'albuminurie correspond, plus spécifiquement, à la présence anormale dans les urines, d'une variété particulière de protéine : l'albumine.

Alopécie

L'alopécie est une perte de cheveux sur tout ou partie du cuir chevelu. À différencier de la calvitie qui est l'absence de cheveux.

Anticoagulant

Les anticoagulants sont des molécules destinées à retarder ou à empêcher la coagulation, ce qui rend le sang plus fluide et peut provoquer des saignements. Ces médicaments sont utilisés dans le traitement et la prévention des thromboses (caillots sanguins fixes dans la circulation veineuse) et des embolies (caillot sanguin mobiles pouvant atteindre la circulation artérielle pulmonaire). Il existe deux variétés de médicaments appartenant aux anticoagulants, les héparines et les antivitamines K.

Anticorps

Les anticorps, appelés également immunoglobulines sont des protéines du sang synthétisées par certaines cellules du système immunitaire (lymphocytes B et plasmocytes) en réponse à l'intrusion d'un corps étranger (antigène) dans l'organisme. Il s'agit plus précisément d'une variété de protéine, les globulines sériques, possédant la propriété particulière de se combiner à une ou plusieurs substances étrangères présentes dans le corps. Les anticorps jouant un rôle essentiel dans la défense de l'organisme sont présents non seulement dans le sang, mais également dans d'autres liquides de l'organisme.

Antigène

L'antigène est une substance étrangère à notre organisme (qu'il ne possède pas habituellement) qui provoque une réaction immunitaire avec un anticorps. L'antigène est neutralisé par l'anticorps spécifique grâce à la présence de sites antigéniques. Ces éléments étrangers, appelés antigènes sont le plus souvent : des bactéries, des virus, des parasites, des champignons, du venin, des vaccins, ou des cellules cancéreuses.

Antipaludéen de synthèse (ou antimalarique)

Les antipaludéens sont des médicaments utilisés dans le traitement curatif ou préventif du paludisme (ou malaria). Ils sont également appelés antimalariques ou antipaludiques. Certains antipaludéens expriment également des propriétés immunomodulatrices qui sont mises à profit dans le traitement des maladies auto-immunes.

Arthrite

Ce nom est donné aux affections inflammatoires aiguës ou chroniques qui touchent les articulations et s'accompagnent d'un gonflement de la membrane synoviale. Quand une seule articulation est atteinte, on parle de monoarthrite. Quand plus de deux articulations sont touchées, il s'agit soit d'oligoarthrite (2 à 4 articulations touchées), puis de polyarthrite (plus de 4 articulations). Le terme d'arthrite ne doit pas être confondu avec celui d'arthralgie qui désigne une douleur, sans gonflement, d'une ou plusieurs articulations.

Arthralgie

L'arthralgie est une douleur située au niveau des articulations sans que l'on ne constate de modification extérieure de la jointure. La douleur augmente quand le patient mobilise la ou les articulations concernées. Les arthralgies sont fréquentes et leur intensité variable selon la maladie en cause. Elles se retrouvent souvent dans les affections articulaires les plus fréquentes comme l'arthrose, mais aussi dans des maladies moins communes comme la polyarthrite rhumatoïde ou la spondylarthrite ankylosante. Le traitement est, bien entendu, directement dépendant de la cause de l'arthralgie.

Athéromatose ou athérosclérose

L'athéromatose est une maladie de la paroi des vaisseaux, en partie provoquée par des anomalies des graisses (hypercholestérolémie, hypertriglycéridémie), mais aussi par l'existence d'une maladie inflammatoire chronique, comme le lupus. Un régime, avec éventuellement un traitement, peut donc normaliser le cholestérol grâce à une alimentation équilibrée, en évitant les « mauvaises graisses » animales (beurre, crème, charcuteries), au profit des « bonnes graisses » végétales (huile d'olive...).

Auto-anticorps

Ce sont des anticorps produits par l'organisme pendant les réactions auto-immunes au cours desquels le patient lutte de façon anormale contre ses propres défenses immunitaires. L'auto-anticorps est donc dirigé contre des parties de notre propre organisme.

B

Biopsie

Une biopsie est un examen médical qui consiste à prélever une portion de tissu d'un organe, afin de pouvoir l'étudier. Son principal intérêt est de donner des résultats objectifs dans certaines maladies nécessitant un diagnostic certain. Dans le cas des cancers, l'analyse au microscope des prélèvements effectués permet de voir les cellules cancéreuses, et donc de commencer un traitement que l'on sait justifié. La plupart des biopsies sont indolores après une anesthésie locale voire, notamment chez l'enfant, sous sédation ou anesthésie générale. Certaines biopsies sont profondes et donc doivent être effectuées sous contrôle échographique ou scannographique.

Biothérapie

Le terme de biothérapies désigne essentiellement les médicaments issus des biotechnologies, donc produits par des bactéries ou des cellules animales génétiquement transformées pour produire ces substances. Historiquement, parmi les premières biothérapies de ce type, on trouve l'insuline. Autrefois extraite de pancréas de porc, l'insuline est aujourd'hui produite par des bactéries dans lesquelles le gène (ADN) codant pour l'insuline humaine a été implanté. Progressivement, d'autres médicaments de biothérapie ont été produits par génie génétique. Ce sont par exemple des hormones et facteurs de croissance, ou des substances qui modulent le système immunitaire, par exemple des interférons et des interleukines (qui font partie de la grande famille des cytokines).

C

Cardiomyopathie

Une cardiomyopathie ou myocardiopathie (du grec *kardia* : cœur et *pathê* : souffrance, douleur) est un groupe de maladies touchant le myocarde (tissu musculaire du cœur) et responsable d'un dysfonctionnement de ce muscle.

Céphalée

Les céphalées sont des douleurs de la tête, quelle que soit leur cause. Couramment appelées « maux de tête », elles siègent sur la voûte crânienne, en excluant le cou et la face. Très fréquentes, elles constituent l'un des premiers motifs de consultation médicale. Leur diagnostic n'est pas toujours aisé. On s'aide parfois d'examens sanguins, ophtalmologiques ou dentaires, de radiographies des sinus ou de l'ensemble du crâne, exceptionnellement d'un électroencéphalogramme ou d'un scanner cérébral. L'évolution des céphalées est très variable, de quelques heures à quelques jours, les accès pouvant se répéter pendant plusieurs années.

Chromosome

Un chromosome (du grec *khroma* : couleur et *soma* : corps, élément) est une structure constituée d'ADN entouré de protéine. Chaque chromosome possède une forme différente, soit en

bâtonnet ou en chevron. Nous en possédons 23 paires dans le noyau de chacune de nos cellules. Les chromosomes sont particulièrement visibles au moment de la division cellulaire et sont en nombre différent selon les espèces. Le nombre de chromosomes varie dans certains types de cellules malades, en particulier dans les cellules cancéreuses, où en général, il augmente.

Coagulation

La coagulation est un processus de transformation du sang liquide en gel semi-solide. Elle entraîne la formation d'un caillot et permet l'arrêt du saignement consécutif à une blessure. Ce processus est l'aboutissement d'un enchaînement de réactions chimiques impliquant les plaquettes, et divers substrats et enzymes plasmatiques. 13 facteurs interviennent dans cette chaîne de réactions.

Cyclophosphamide

Médicament de la famille des immunosuppresseurs (voir immunosuppresseur).

Cytokine

Les cytokines sont des petites protéines qui agissent sur des cellules de types variés possédant des récepteurs propres pour chacune d'entre elles. Secrétées par les lymphocytes (globules blancs intervenant dans l'immunité cellulaire) et les macrophages (cellules de défenses chargées de digérer les particules étrangères), elles sont impliquées dans le développement et la régulation des réponses immunitaires. Certaines cytokines ont reçu le nom de leur fonction principale (interférons, TNF ou « facteur nécrosant les tumeurs ») ; d'autres portent le nom générique d'interleukine, suivi d'un numéro (de 1 à 13).

Cytopénie

La cytopénie est un terme définissant d'une manière générale la diminution progressive des lignées cellulaires.

D

Dermatose bulleuse

Les dermatoses bulleuses (du grec *derma* : peau et du suffixe -ose : forme des substantifs féminins désignant des maladies causées par des bactéries ou des champignons) sont des maladies de peau dont la lésion principale est une bulle, c'est-à-dire un soulèvement de peau contenant un liquide, d'aspect clair ou plus opaque.

Diabète type 1

Dans le diabète de type 1 (du grec *diabainō* : "qui traverse" - il avait été remarqué, à l'époque que le patient buvait et urinait en permanence, d'où le fait de passer à travers le corps), le pancréas ne fabrique plus d'insuline de façon suffisante. En son absence, les cellules ne peuvent plus utiliser correctement le sucre qui circule dans le sang. L'hyperglycémie apparaît rapidement, dès que le niveau d'insuline devient insuffisant.

Dialyse

La dialyse (du grec *dia* : à travers, et *luein* : dissoudre) est appelée également épuration extrarénale

et se pratique le plus souvent avec un rein artificiel. Ce procédé thérapeutique temporaire, ou le plus souvent définitif, permet d'éliminer les toxines (urée, acide urique) et l'eau contenues en trop grande quantité dans le sang lorsque les reins n'assurent plus le maintien d'un équilibre en eau, sodium, potassium et calcium. De façon générale, le nombre de dialyses et le temps passé sont dépendants du degré d'insuffisance rénale. Ce nombre est en général de trois séances par semaine, durant environ 4 heures chacune. La dialyse rénale n'est pas toujours établie une fois pour toutes, elle peut être nécessaire que de façon transitoire, comme à la suite d'une infection.

Dyslipémie (dyslipidémie)

La dyslipémie (du grec *dus* : difficulté, *lipos* : graisse, et *haima* : sang) est une anomalie souvent sur le versant excès du taux du cholestérol et des triglycérides. Pour certains, dyslipémie et dyslipidémie sont synonymes. Ces facteurs sont utiles à dépister pour les corriger.

E

Échographie

L'échographie est une méthode d'examen qui emploie les ultrasons et permet de visualiser certaines parties de l'organisme habituellement cachées à la vue. Elle est essentiellement utilisée en obstétrique (imagerie du fœtus), mais également pour effectuer une ponction ou une biopsie, pour visualiser certaines glandes (thyroïde) et la plupart des organes. Les ultrasons, qui ont la capacité de se propager dans les milieux liquides, ne sont arrêtés que par l'air et par les os. Les organes pleins, comme les reins ou le foie, sont particulièrement bien étudiés grâce à l'emploi de l'échographie.

Électrocardiogramme

L'électrocardiogramme enregistre le fonctionnement électrique du cœur au cours de son cycle relaxation-contraction. Le cœur étant un muscle, il a besoin d'une stimulation électrique pour se contracter. Ces influx électriques se propagent à partir du nœud de stimulation de l'oreillette à l'ensemble du muscle cardiaque et sont en quelque sorte le reflet du fonctionnement électrique du cœur.

Enzyme

Une enzyme est un catalyseur biologique, c'est-à-dire une molécule permettant d'accélérer jusqu'à des millions de fois les réactions chimiques du métabolisme se déroulant dans le milieu cellulaire ou extracellulaire. Les enzymes agissent à faible concentration et elles se retrouvent intactes en fin de réaction..

Électromyogramme

Un électromyogramme est un appareil qui mesure l'activité électrique des nerfs et des muscles. Il recueille l'activité électrique grâce à des micro-électrodes dans le muscle ou scotchées sur la peau.

F

Fibromyalgie

La fibromyalgie est une maladie complexe, caractérisée par l'existence de douleurs diffuses et multiples, et de certains points sur le corps, qui sont douloureux lorsqu'on exerce une pression

dessus. Elle s'accompagne également de diverses manifestations telles que des troubles du sommeil, de la fatigue et des troubles de l'humeur. Sa complexité réside dans le fait, que l'on n'a pas totalement élucidé son mécanisme, ni mis en évidence des lésions précises. Elle est aujourd'hui reconnue et tout doit être mis en place pour la traiter et diminuer au maximum les désagréments qu'elle entraîne dans la vie quotidienne.

FODMAP

Le terme FODMAP est l'acronyme de : Fermentable Oligo, Di, Monosaccharides And Polyols. Traduction, ce sont des glucides de petite taille, très peu absorbés par l'intestin grêle et donc très peu digestes. Ce défaut d'absorption se traduit par une fermentation, responsable de la distension du côlon elle-même à l'origine de ballonnements. Les aliments riches en FODMAP sont malheureusement très nombreux et chaque individu a une sensibilité propre aux différents FODMAP. Une fois les aliments mal digérés, identifiés par un patient, l'objectif est de les écarter afin de retrouver un bon confort digestif.

G

Glomérulonéphrite

La glomérulonéphrite (du latin *glomus* : pelote et *nephritis* : maladie des reins) est une affection du rein due à une atteinte inflammatoire des glomérules (formation de vaisseaux en pelote et constituant une petite masse sphérique). Le glomérule constitue le principal filtre du néphron, unité fonctionnelle du rein.

H

Hématurie

L'hématurie est la présence de sang dans les urines. Une hématurie peut être macroscopique, c'est-à-dire qu'elle est visible et que l'urine est de couleur rouge, rosée ou brune et contient parfois des caillots sanguins. Elle peut aussi être microscopique : l'urine est alors de couleur normale, le sang n'étant décelé qu'à l'examen microscopique. Plusieurs maladies peuvent être à l'origine d'une hématurie, dont les infections urinaires (cystites), les tumeurs et papillomes de la vessie, mais aussi les atteintes rénales au cours du lupus.

Hémogramme

L'hémogramme est le résultat de l'étude quantitative et qualitative des éléments figurés du sang, c'est-à-dire les globules rouges, les globules blancs et les plaquettes.

Hémolyse

L'hémolyse est la destruction normale ou pathologique des hématies (globules rouges). Cette destruction est le fait de processus multiples, dont les hémolyses auto-immunes. Un globule rouge vit en moyenne environ une centaine de jours. Une fois l'hématie détruite, l'hémoglobine est libérée et, si ce n'est pas en trop grande quantité, elle entre dans un processus de recyclage et de fabrication d'un nouveau globule rouge.

Hémophilie

L'hémophilie (du grec *haïma* : sang et *philia* : affection) correspond à l'impossibilité pour le sang de coaguler : en cas de saignement, l'écoulement ne peut pas s'arrêter ou très difficilement.

Hormone

Les hormones sont des messagers chimiques qui régulent certains systèmes du corps. Par exemple, l'insuline est l'hormone qui permet de réguler, le taux de sucre dans le sang, c'est-à-dire la quantité de glucose à l'intérieur de la circulation sanguine.

Hypergammaglobulinémie

L'hypergammaglobulinémie est l'augmentation de la concentration sérique des gamma-globulines au-dessus de 18 g/l. Cette augmentation se rencontre au cours de divers syndromes inflammatoires ou lors de proliférations plasmocytaires malignes.

Hypocomplémentémie

L'hypocomplémentémie est un déficit en protéines du complément dans le corps.

Hypoglycémie

L'hypoglycémie est la diminution de la quantité de glucose (sucre de façon générale) en dessous de 0,5 g/l, contenue dans le sang. Le glucose est la principale substance énergétique susceptible de faire défaut au cerveau.

I

Immunogénétique

L'immunogénétique est l'étude des facteurs génétiques qui interviennent dans les mécanismes de l'immunité.

Immunosuppresseur

Le terme immunosuppresseur (ou immunodépresseur) désigne tout ce qui supprime ou qui a la capacité de réduire les réactions immunologiques spécifiques de l'organisme contre un antigène (corps étranger pénétrant dans l'organisme).

Interféron

Les interférons font partie des cytokines, petites protéines sécrétées par différents types de cellules intervenant dans l'immunité, qui ont une action régulatrice et stimulatrice du système immunitaire. Il en existe trois types : l'interféron alpha ; produit par les monocytes ; le bêta, par les fibroblastes ; le gamma, par les lymphocytes T. Ils agissent en inhibant la synthèse des protéines et des acides nucléiques qui permettent la multiplication des virus.

IRM (Imagerie par Résonance Magnétique)

L'IRM utilise l'énergie magnétique des protons pour étudier avec une grande précision de nombreux organes comme le cerveau, la colonne vertébrale, les articulations et les tissus mous. Elle est d'une grande utilité lorsqu'une analyse très fine est nécessaire et que certaines lésions ne sont pas visibles

sur les radiographies standard, l'échographie ou le scanner. Elle permet de faire des images en coupes dans différents plans et de reconstruire en trois dimensions la structure analysée.

L

Leucocyturie

La leucocyturie est la présence de leucocytes, ou globules blancs, dans les urines. Normalement, seulement quelques globules blancs sont éliminés par l'urine. On parle de leucocyturie quand le taux dépasse plus de 10 000 leucocytes par ml. Une trop grande quantité traduit la pyurie qui traduit une infection de l'arbre urinaire, mais la leucocyturie peut se retrouver au cours des atteintes auto-immunes du rein.

Lymphocyte

Variété de globules blancs, les lymphocytes interviennent dans la réponse immunitaire. Ils sont de deux sortes : les lymphocytes B (production d'anticorps) et les lymphocytes T (immunité à médiation cellulaire). Ce sont des petites cellules mobiles se trouvant dans le sang, la moelle osseuse et les tissus lymphoïdes (rate, ganglions lymphatiques) qui jouent un rôle central dans le système immunitaire. Il y a plusieurs familles de lymphocytes, dont une est responsable de la synthèse des anticorps, mais toutes font partie de celle des leucocytes (globules blancs).

Lymphopénie

Le terme lymphopénie désigne la diminution du nombre des lymphocytes.

M

Macrophage

Le macrophage est une variété de globule blanc, de grande taille, ayant la propriété d'absorber et de détruire de grosses particules comme une cellule abîmée ou âgée, mais aussi des éléments étrangers (bactéries, virus, champignons...) par un procédé appelé phagocytose.

Maladie cœliaque

La maladie cœliaque (du latin *coeliacus* : qui appartient à l'intestin, aux viscères) ou intolérance au gluten est une maladie intestinale chronique et auto-immune liée à l'ingestion de gluten, formé à partir de la gliadine contenue dans certains produits céréaliers.

Mastocyte

Les mastocytes (du grec *kytos* : cavité, cellule) sont des cellules régulatrices essentielles à la modulation des processus inflammatoires et allergiques. En effet, ils constituent, avec les cellules dendritiques et les monocytes, la première ligne de défense face aux antigènes tels que les bactéries ou les parasites. Ils jouent également un rôle dans les réactions face aux allergènes de l'environnement.

Métabolisme neuro-psycho-immunologique

Voir système neuro-psycho-immunologique.

Monocyte

Les monocytes (du grec *monos* : unique et *kytos* : cavité, cellule) sont un type de globules blancs (ou leucocytes), de grande taille. Ces cellules jouent un rôle clé dans notre santé, dans la défense immunitaire de l'organisme contre les virus et les bactéries, à l'origine des infections.

Myalgie

Les myalgies sont des douleurs musculaires. On les rencontre aussi dans diverses maladies, aiguës ou chroniques, d'origine mécanique, inflammatoire, chimique, infectieuse ou auto-immune. Le traitement est celui de la maladie responsable. En outre, pour soulager la douleur, il est fait appel aux analgésiques locaux ou généraux et aux décontractants.

Myasthénie

La myasthénie (du grec *muos* : muscle et *asthénéia* : faiblesse) est une maladie neuromusculaire auto-immune chronique, qui entraîne une fatigue et un affaiblissement des muscles. Cette faiblesse musculaire, s'aggrave après un effort des muscles et s'améliore avec le repos, ce qui est caractéristique de cette maladie.

Myélogramme

Le myélogramme est une étude de la moelle que l'on prélève sous anesthésie locale. Il consiste à analyser la morphologie et l'équilibre des différentes cellules présentes dans la moelle osseuse.

Myosite

Les myosites sont des inflammations du tissu musculaire strié qui entraînent des douleurs et une diminution de la force musculaire, une augmentation du taux sanguin des enzymes provenant des muscles (créatine kinase). Elles constituent un phénomène rare, du moins dans leurs expressions majeures. L'électromyographie (enregistrement de l'activité électrique du muscle) et la biopsie du muscle sont caractéristiques.

N

Néphropathie

La néphropathie (du grec *nephros* : rein et *pathê* : souffrance, douleur) est une affection diffuse touchant les deux reins.

Neuropathie

La neuropathie (du grec *neûron* : nerf et *pathê* : souffrance, douleur) correspond à un trouble fonctionnel d'un ou de plusieurs nerfs.

Neutrophile

Les neutrophiles sont les polynucléaires neutrophiles, une catégorie de globules blancs capables de combattre les infections bactériennes.

P

Paludisme

Le paludisme est une maladie infectieuse due à des parasites inoculés à l'homme par certains moustiques. Cette affection tropicale, très répandue en zone inter-tropicale, est une maladie grave qui peut être mortelle si des soins appropriés ne sont pas apportés. Les voyageurs qui séjournent en zone d'endémie doivent prendre des mesures de protection contre les piqûres d'insectes et suivre un traitement préventif.

Pancréatite

La pancréatite (du grec *pánkreas* : glande de l'abdomen et de *ítis* : inflammation) est une inflammation du pancréas. Elle peut être aiguë ou chronique.

Peptides antimicrobiens

Les peptides antimicrobiens (PAM) (du grec *peptós* : cuit et *eídos* : forme, aspect) sont des peptides de défense de l'hôte.

Périartérite noueuse

La périartérite noueuse (du grec *perí* : autour puis *artéria* : artère et enfin de *ítis* : inflammation) est une maladie systémique rare à expression clinique hétérogène, caractérisée par des lésions inflammatoires nécrosantes affectant des vaisseaux sanguins de calibre moyen. La peau, les articulations, les nerfs périphériques et le tractus gastro-intestinal sont les cibles privilégiées.

Péricardite

La péricardite (du grec *péri* : autour, *cardia* : cœur, et de la désinence *-ite* : inflammation) désigne une inflammation qui touche les feuillets qui entourent le cœur, le péricarde.

Phlébite

La phlébite est définie comme la formation d'un caillot de sang (thrombose) dans une veine, qui est responsable d'une obstruction du flux sanguin au niveau de cette veine. Les veines des membres inférieurs sont davantage concernées que les autres veines du reste du corps, car le sang y stagne plus et les veines sont plus dilatées, ce qui favorise l'apparition du caillot. La phlébite des membres inférieurs est une maladie grave du fait d'une complication aiguë possible : l'embolie pulmonaire.

Photosensibilité

La photosensibilité traduit la sensibilité excessive de la peau aux rayonnements solaires, notamment aux ultraviolets, se traduisant par une éruption cutanée. La photosensibilité peut être secondaire à l'ingestion ou l'application sur la peau d'un produit d'origine chimique ou médicamenteuse.

Placebo

L'effet placebo est l'effet qui peut être observé en prenant un traitement qui ne contient aucun principe actif. Cet effet placebo, que l'on attribue en partie à la sensation de mieux-être que représente le fait de prendre un médicament, peut être parfois relativement spectaculaire, avec des améliorations de l'ordre de 30%. En général, cet effet s'amenuise en quelques semaines. C'est pour cette

raison que les nouveaux médicaments testés dans le lupus doivent être comparés à une molécule sans principe actif dénommé placebo.

Plaquette

Une plaquette (ou thrombocyte) est un élément figuré du sang qui est formé dans la moelle osseuse et se fragmente en petits éléments. Les plaquettes ne sont donc pas des cellules complètes, mais uniquement de petits fragments dépourvus de noyau. Leur durée de vie est d'environ 8 à 10 jours et leur lieu de dégradation est la rate. Elles sont un des composants indispensables à la coagulation du sang (ou hémostase primaire).

Pleurésie

La pleurésie (du grec *pleuron* : côté) est l'inflammation de la membrane qui recouvre et protège les poumons, la plèvre. Cette inflammation peut survenir, soit de façon aiguë (relativement rapidement), soit de façon chronique (s'étalant sur une longue période). La pleurésie s'accompagne, ou pas, de présence de liquide entre les 2 feuillets de la plèvre (épanchement).

Pneumonie

La pneumonie (du grec *pneumonía* dérivé de *pneumôn* : poumon) est une infection respiratoire aiguë du tissu pulmonaire, due à une bactérie. Elle atteint, le plus souvent, un des deux poumons. Elle peut être due à plusieurs types de bactéries. Le plus souvent, c'est une bactérie appelée *Streptococcus pneumoniae* ou pneumocoque qui en est la cause.

Pneumopathie

La pneumopathie (du grec *pneumôn* : poumon et *pathê* : souffrance, douleur) est une infection aiguë du poumon liée à un microbe. On peut aussi parler d'« infection parenchymateuse pulmonaire ». Elle est appelée « pneumonie » lorsqu'elle atteint un lobe entier du poumon.

Polyarthrite rhumatoïde (PR)

La polyarthrite rhumatoïde est une maladie inflammatoire qui touche de préférence la synoviale. La polyarthrite rhumatoïde est le plus fréquent des rhumatismes inflammatoires chroniques. Elle est caractérisée par son évolution par poussées successives, sa localisation préférentielle aux membres, sa tendance destructrice, ankylosante et déformante. C'est aussi une maladie systémique appartenant au groupe des connectivites comportant des manifestations extra-articulaires pouvant mettre en jeu le pronostic vital.

Polynucléaire

Le polynucléaire est une cellule essentielle de notre organisme car il est chargé de l'élimination des agents pathogènes, comme les bactéries, après leur reconnaissance par le système immunitaire.

Ponction lombaire

La ponction lombaire est un acte consistant à introduire une aiguille creuse, à la partie inférieure de la colonne vertébrale, jusque dans le canal médullaire. Elle permet de prélever du liquide céphalo-rachidien qui y baigne les racines et le système nerveux central, ainsi que d'injecter des médicaments ou un produit (radio-opaque) visant à mettre en évidence des lésions grâce à la radiographie.

Protocole de recherche (thérapeutique)

On distingue des protocoles de recherche fondamentale, qui ont pour objectif d'améliorer la compréhension de la physiopathologie de la maladie, et des protocoles de recherche clinique et thérapeutique, dont l'objectif est d'évaluer la maladie et de tester de nouveaux traitements, ou de nouvelles stratégies thérapeutiques comparativement à un traitement de référence ou à un placebo.

L'inclusion d'un patient dans un protocole de recherche ne peut se faire qu'après avoir recueilli son accord par lecture et signature d'une lettre d'information et d'un consentement éclairé. La mise en place d'un protocole de recherche nécessite de trouver un promoteur, de recueillir l'accord d'un comité consultatif de protection des personnes, et d'obtenir un financement permettant la mise en place et la réalisation pratique de l'étude.

Psoriasis

Le psoriasis (du grec *psôriasis* : éruption galeuse, dérivé de *psora* : gale) est une maladie inflammatoire de la peau, non contagieuse, qui se caractérise généralement par l'apparition d'épaisses plaques de peau qui desquament (qui se détachent sous formes « d'écailles » blanches).

R

Rémission

La rémission est la forte atténuation, ou la disparition, temporaire des symptômes d'une maladie.

Rétinopathie

Une rétinopathie concerne toutes les affections de la rétine, quelle que soit sa cause. La plupart du temps, il n'y a pas de symptôme perceptible par le malade. Parfois, un saignement dans le corps vitré entraîne l'apparition de mouches volantes dans le champ visuel.

Ribonucléoprotéine

Une ribonucléoprotéine est une nucléoprotéine qui contient de l'ARN, c'est-à-dire une association qui combine acide ribonucléique et protéines.

S

Sarcoïdose

La sarcoïdose (du grec *sarkos* : chair, corps et *eîdos* : forme, aspect) est une maladie inflammatoire d'origine inconnue. Elle est caractérisée par la formation d'amas de cellules (appelés « granulomes ») dans les organes, préférentiellement dans les poumons.

Sclérose en plaques

La sclérose en plaques (du grec *sclêrosis* : durcissement et du mot d'origine néerlandaise *plaque* : étendue - soit : l'étendue du durcissement) est une maladie auto-immune qui affecte le système nerveux central.

Sigmoïdites diverticulaires

Une sigmoïdite diverticulaire est une inflammation d'un ou plusieurs diverticules situés dans le colon sigmoïde. Les diverticules sont des petites poches, correspondant à une hernie de muqueuse à travers la paroi musculaire colique.

Splénectomie

La splénectomie, l'ablation de la rate, est une intervention relativement bénigne avec peu de risques immédiats. En revanche, elle a, à terme, deux conséquences importantes : d'une part, une augmentation transitoire du nombre de plaquettes dans le sang, d'autre part, une diminution de la résistance du système immunitaire à certaines infections, particulièrement celles à pneumocoques. Cela justifie la vaccination antipneumococcique systématiquement pratiquée avant l'intervention et le traitement vigoureux de tout début d'infection, chez les sujets qui n'ont plus de rate.

Système neuro-psycho-immunologique

La psycho-neuro-immunologie postule que des interrelations existent sur les plans psychologique, neurologique, immunologique et endocrinien. Elle étudie notamment l'impact de la psyché sur le système immunitaire et indirectement son impact sur le développement des maladies.

T

Thrombopénie

La thrombopénie est diminution du nombre de plaquettes au-dessous de 150 000 par mm³ dans le sang circulant. Composantes du sang, les plaquettes sont des petits sacs de dimensions plus importantes que des cellules, contenant des substances chimiques actives permettant le processus de la coagulation. Le contraire de la thrombopénie est la thrombocytose ou hyperplaquetose (nombre trop élevé de plaquettes dans le sang).

Thrombose

La thrombose veineuse est la formation d'un caillot de sang dans une veine. Elle survient généralement dans une veine des membres inférieurs, au niveau de la jambe ou de la hanche, rarement au niveau des membres supérieurs. La thrombose veineuse peut être superficielle lorsqu'elle touche une veine proche de la surface de la peau ou profonde lorsqu'elle est localisée à l'intérieur d'un muscle. Le plus souvent, la thrombose veineuse s'accompagne d'une phlébite, réaction inflammatoire de la veine lorsque le caillot grossit et adhère à la paroi. En pratique, on appelle généralement « phlébite » une thrombose veineuse profonde. L'évolution de la thrombose veineuse profonde peut être grave, voire fatale si le caillot se détache, circule dans le sang et vient boucher une artère au niveau du poumon provoquant une embolie pulmonaire.

Thyroïdite

Le terme thyroïdite désigne une inflammation de la glande thyroïde susceptible d'aboutir à sa destruction. Les mécanismes entraînant une thyroïdite sont le plus souvent d'origine auto-immune. Sur le plan biologique (si l'on pratique des analyses) la thyroïdite entraîne l'apparition d'anticorps antithyroïdiens à l'intérieur du sérum sanguin (partie liquide du sang).