

Maladies Systémiques et Rhumatismes Inflammatoires (Hors PR, SpA et arthropathies métaboliques)

Olivier Meyer

Service de Rhumatologie, CHU Bichat, 46, rue Henri Huchard, 75018 Paris, France

Résumer 20 ans de progrès en quelques pages relève de la gageure et délibérément nous limiterons l'exposé à 5 ou 6 chapitres tels que la définition de critères internationaux de classification, d'activité ou de chronicité, les nouveautés physiopathologiques, les méthodes d'exploration modernes, les essais thérapeutiques les plus significatifs passés au crible de la médecine basée sur les preuves. Nous laisserons de côté les perspectives futures pour un article destiné à célébrer le... 30^{ème} anniversaire !

Lupus systémique

Les critères de classification de l'ACR 1982 n'ont subi qu'un discret « toilettage » en 1997 avec la disparition des cellules LE et l'apparition des anticorps antiphospholipides, la fausse sérologie syphilitique étant désormais renforcée par l'anticoagulant circulant et les anticardiolipine [1]. Les manifestations psychiatriques ont fait l'objet d'une description exhaustive (Tableau 1) soulignant la diversité des signes cliniques et l'impor-

tance des troubles cognitifs [2]. Le caractère organique des troubles psychologiques et/ou psychiatriques est souvent difficile à affirmer malgré les différentes explorations complémentaires d'imagerie anatomiques ou fonctionnelles proposées pour l'affirmer : scintigraphie, SPECT, Tep Scan, Angio IRM (MRA), spectroscopie de résonance magnétique (MRS) imagerie de transfert de magnétisation (MTI).

Les marqueurs biologiques se sont montrés décevants, qu'il s'agisse des anticorps anti-ribosomes P, des anticorps antiphospholipides, et plus récemment des anticorps anti-récepteurs NR2 des glutamates (NMDA) (N-méthyl-D-aspartate).

Les complications cardiovasculaires liées au lupus lui-même et aux traitements corticoïdes ont fait l'objet de nombreuses publications dans la littérature nord-américaine avec une mortalité « tardive » élevée. Le dépistage d'un taux élevé de plaques d'athérome coronaire [3] et carotidiens [4] chez des femmes lupiques doit amener à renforcer les mesures préventives et un dépistage systématique des facteurs de risque classiques (tabac, cholestérol, diabète, obésité ...) et leur correction stricte.

Les atteintes rénales glomérulaires, longtemps classées selon les critères de l'OMS (1982), ont été revues en 2003 et une nouvelle classification a été adoptée selon des critères d'activité ou de chronicité par la Société Internationale de Néphrologie (ISN) et la Société de Pathologie Rénale (RPS) (Tableau 2) [5]. Par rapport à l'ancienne classification, la classe I disparaît. La classe III se définit comme une atteinte focale (atteinte de moins de 50 % des glomérules), la classe IV comme une atteinte de plus de 50 % des glomérules (Fig. 1). On distingue désormais deux classes IV différentes : IV-G (atteinte globale soit plus de 50 % du volume d'un glo-

Tableau 1 : Principaux syndromes neuropsychiatriques du LED définis par la nomenclature de l'ACR

Système nerveux central	Système nerveux périphérique
- Méningite aseptique	- Syndrome de Guillain-Barré
- Maladie cérébro-vasculaire	- Neuropathie végétative
- Syndrome démyélinisant	- Mononeuropathie
- Céphalées	- Myasthénie
- Mouvements anormaux	- Neuropathie des nerfs crâniens
- Myélite	- Plexopathie
- Épilepsies	- Polyneuropathie
- État confusionnel aigu	
- Anxiété	
- Dysfonction cognitive	
- Troubles de l'humeur	
- Psychose	

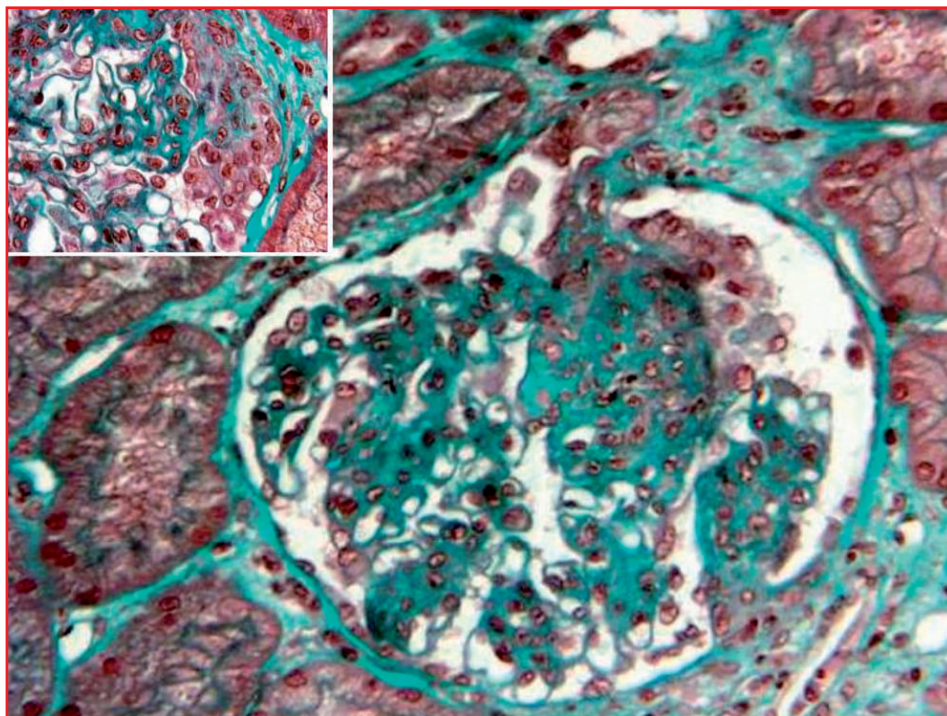
Mots clés : Lupus ; Sclérodermie ; Traitement ; Antiphospholipides ; Dermatomyosite ; Syndrome de Sjögren ; Vascularites

Correspondance.

Adresse e-mail : olivier.meyer@bch.aphp.fr

Tableau 2 : Classification des néphrites lupiques (ISN/RPS 2003)

Classe I	GN mésangiale minime
Classe II	GN proliférative mésangiale
Classe III	GN focale (<50% de l'ensemble des glomérules)
	III (A) lésions actives
	III (C) lésions chroniques inactives
	III (A/C) lésions actives et inactives
Classe IV	GN diffuse (>50% de l'ensemble des glomérules)
	IV-S (A) lésions actives segmentaires (<50% du volume des glomérules)
	IV-G (A) lésions actives globales (>50% du volume des glomérules)
	IV-S (A/C) lésions actives et chroniques segmentaires
	IV-G (A/C) lésions actives et chroniques globales
	IV-S (C) lésions chroniques inactives (cicatrisées) segmentaires
	IV-G (C) lésions chroniques inactives (cicatrisées) globales
Classe V	GN extramembraneuse
Classe VI	GN scléreuse (> 90% des glomérules sclérosés sans activité résiduelle)

**Fig. 1** : Glomérulonéphrite proliférative diffuse classe IV-G (A) (en cartouche : prolifération épithéliale en croissant.)

mérule donné) et IV-S (atteinte segmentaire : moins de 50 % du volume d'un glomérule donné). Les classes III, IV-G et IV-S sont catégorisées selon la nature active (A) ou chronique, c'est-à-dire scléreuse (C). La forme extra-membraneuse (classe V) peut être associée à des lésions de classe III ou IV. La classe VI est définie par la présence de plus de 90 % de glomérules scléreux. Par ailleurs, les lésions de sclérose interstitielle, d'atro-

phie tubulaire et les lésions vasculaires doivent être décrites en raison de leur importance diagnostique et thérapeutique.

Les méthodologistes ont élaboré des index d'activité qui aident le clinicien à suivre l'évolutivité du lupus à chaque consultation. Tous ces index sont corrélés entre eux (SLAM, SLEDAI et SLEDAI-2K, ECLAM, BILAG...) mais le plus pragmatique en terme de clinique, bien que assez complexe, semble être le BILAG qui vient d'être actualisé en 2004 mais nécessite un programme informatique onéreux pour être utilisé en routine. Le SLICC-ACR est le seul index de chronicité élaboré : sa valeur pronostique pour la survie des malades est très bonne.

La physiopathologie du lupus systémique a beaucoup progressé autour du concept de l'immunité innée, de l'IFN α et des complexes immuns faits de nucléosomes : ainsi il a été montré que l'agression cellulaire cutanée par exemple par les U.V. entraîne, par des phénomènes d'apoptose et de nécrose, une libération de quantités élevées de nucléosomes dont l'épuration plasmatique est déficiente au cours du lu-

pus. Liés ou non aux autoanticorps correspondants, les nucléosomes vont stimuler certains récepteurs TOLL intra-cellulaires, notamment ceux des cellules dendritiques plasmacytoïdes immatures et entraînent une maturation de ces cellules présentatrices d'antigènes ainsi qu'une production très élevée d'IFN α . L'augmentation des IFN α a pour conséquence une activation de nombreux gènes pour lesquels l'IFN α est un promoteur

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3389147>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3389147>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)