

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Lupus Systémique de l'adulte et de l'enfant

Janvier 2024

Sous l'égide de :

**Centre de référence du lupus, syndrome des anticorps anti-phospholipides et autres
maladies auto-immunes rares**

Et du

**Centre de référence des rhumatismes inflammatoires et maladies auto-immunes
systémiques rares de l'enfant RAISE**

Et de la

Filière des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares FAI²R

Sommaire

Synthèse à destination du médecin traitant	3
1. Evaluation initiale	3
2. Prise en charge thérapeutique	4
3. Traitement médicamenteux	5
4. Suivi	5
5. Informations utiles	6
Liste des liens utiles pour les professionnels de santé et pour les patients	6
Informations destinées aux professionnels de santé	6

Synthèse à destination du médecin traitant

Cette synthèse a été élaborée à partir du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) disponible sur le site www.has-sante.fr.

Le premier Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) pour le Lupus érythémateux systémique a été élaboré en 2010 par le centre de référence labellisé avec le soutien méthodologique de la Haute Autorité de Santé (HAS), en application des dispositions du Plan national maladies rares 2005-2008.

Cette version a été réactualisée en janvier 2017 puis en décembre 2023 selon le guide méthodologique HAS 2012.

Le lupus systémique (LS) est une maladie systémique, protéiforme, grave en l'absence de traitement, qui touche avec prédilection la femme en période d'activité ovulatoire (sex-ratio 9 femmes pour 1 homme). Elle est rare chez l'enfant, et plus grave que chez l'adulte, notamment du fait de la plus grande fréquence de l'atteinte rénale.

Elle est caractérisée sur le plan biologique par la production d'anticorps antinucléaires dirigés en particulier contre l'ADN double brin. Le LS s'associe parfois au syndrome des anticorps anti-phospholipides (SAPL) ([Cf PNDS SAPL](#)) défini par l'association de thromboses ou d'évènements obstétricaux et d'anticorps anti-phospholipides (aPL).

Le pronostic vital dépend :

- De la présence de certaines atteintes viscérales sévères, notamment rénale,
- Du risque infectieux,
- Des complications cardio-vasculaires.

1. Evaluation initiale

En raison de l'extrême polymorphisme de la maladie, tout médecin généraliste peut être confronté à un LS débutant. La première étape est la confirmation du diagnostic. La prise en charge initiale du patient atteint de LS pourra donc être assurée par le médecin généraliste. Compte tenu de la rareté de la maladie et de l'impact pronostique de la précocité de la prise en charge, il est préférable de faire confirmer le diagnostic par un médecin ayant l'expérience du LS (centres de référence, centres de compétences et leurs réseaux de correspondants). Une fois le diagnostic du LS établi, il faut :

- Lister les atteintes présentes (extension de la maladie, notamment rénale par la recherche d'une protéinurie) ;
- Evaluer l'activité et la sévérité de la maladie ;
- Anticiper ses menaces potentielles ;
- Rechercher d'éventuelles maladies associées ;

- Situer le malade dans son environnement familial, socio-professionnel, scolaire et projet de parentalité ;
- Déterminer son degré d'information et le rassurer ;
- Apprécier son attitude psychologique vis-à-vis du LS ;
- Etablir un premier pronostic ;
- Poser les indications thérapeutiques.

La gravité des atteintes viscérales justifie leur recherche systématique par un interrogatoire dirigé, un examen clinique et des examens complémentaires, y compris en l'absence de symptômes évocateurs : leur prise en charge précoce est un facteur déterminant pour la survie des patients.

2. Prise en charge thérapeutique

L'éducation thérapeutique est un élément clé de la prise en charge. Elle portera en particulier sur les points suivants :

- Connaissance des symptômes de la maladie, en précisant les signes d'alarme qui doivent conduire à une consultation. Toute modification ou aggravation de la symptomatologie doit motiver une consultation.
- Profil évolutif du LS qui doit être expliqué au patient et les objectifs thérapeutiques qui en découlent. Le patient doit pouvoir reconnaître seul les signes cliniques avant-coureurs de la poussée évolutive et consulter.
- Planification des examens de routine.
- Effets indésirables possibles des traitements prescrits, risques de l'arrêt intempestif du traitement.
- Sensibilisation au respect du calendrier vaccinal, place de la vaccination anti-COVID, vaccination spécifique en lien avec les éventuels traitements immunosuppresseurs ou immunomodulateurs.
- Nocivité du tabac : facteur de risque cardiovasculaire, interférence avec l'efficacité de l'hydroxychloroquine et augmentation de l'activité du LS.
- Mise en garde vis-à-vis des risques d'une exposition au soleil. Protection vestimentaire. Nécessité d'une photoprotection passive (éviter l'exposition solaire directe ou indirecte) et active (application toutes les 2 heures d'un écran solaire d'indice très élevé sur les régions découvertes, *a fortiori* lors de la période estivale).
- Précision des règles de maniement et de surveillance d'un éventuel traitement par antivitamine K.
- Information diététique personnalisée : régime adapté en cas de corticothérapie, notion d'équilibre alimentaire.
- Encouragement quant à l'activité physique d'entretien.
- La grossesse devant être programmée, une contraception efficace sera évoquée dès la première consultation. Elle est absolument indispensable quand un traitement tératogène est administré (mycophénolate mofétil, acide mycophénolique, cyclophosphamide, méthotrexate, thalidomide).
- Nécessité du dépistage des cancers gynécologiques, en particulier liés à l'infection par l'HPV.

Un cadre associatif dédié est souvent utile, en particulier pour aider certains malades à sortir de leur isolement.

3. Traitement médicamenteux

Le traitement de fond à proposer à tous les patients sauf contre-indication, repose sur l'hydroxychloroquine, parfois associée à un immunosuppresseur et/ou une corticothérapie à très faible dose (≤ 5 mg/j d'équivalent prednisone).

Le traitement des poussées doit être adapté à leur gravité. Le plus souvent, le traitement repose sur l'HCQ (voire la CQ mais qui n'est plus commercialisée depuis septembre 2022 ; Cf partie traitement des atteintes cutanées), les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), non photosensibilisants (à l'exception de l'ibuprofène contre-indiqué par le risque de méningite aseptique), plus rarement l'acide acétylsalicylique, et si besoin, une corticothérapie à faible dose. Afin de diminuer les complications iatrogéniques, l'épargne cortisonique doit être favorisée aussi souvent que possible.

Le traitement des poussées sévères repose sur la corticothérapie seule ou associée aux immunosuppresseurs et parfois aux biothérapies (en plus de l'HCQ).

En l'absence de traitement curatif, la prise en charge a plusieurs objectifs :

- À court terme : assurer le confort quotidien, préserver les fonctions vitales dans les poussées graves ;
- À moyen terme : s'opposer à l'évolution prévisible des atteintes viscérales, prévenir les poussées, prévenir les thromboses, préserver le cursus scolaire, les études et l'insertion socioprofessionnelle, préserver la fertilité ;
- À long terme : limiter les séquelles du LS et les effets délétères des traitements.

4. Suivi

La fréquence des consultations varie en fonction de la sévérité initiale, du type d'atteinte viscérale et/ou de la survenue d'événements intercurrents.

Une évaluation clinique spécialisée est nécessaire à chaque modification de traitement.

De manière générale, la fréquence recommandée de l'examen clinique est tous les 3 (notamment chez l'enfant) à 6 mois en période de quiescence, plus rapprochée, mensuelle, en cas de lupus évolutif, notamment en cas d'atteinte viscérale grave.

L'examen clinique de suivi est identique à celui réalisé lors de l'évaluation initiale.

Un bilan clinique et biologique des complications, des atteintes viscérales et de l'activité immunologique du LS est réalisé à chaque consultation (recherche de protéinurie par bandelette urinaire au minimum à chaque consultation, et à long terme tous les 3 mois).

5. Informations utiles

Liste des liens utiles pour les professionnels de santé et pour les patients

- Informations destinées aux professionnels de santé

	Centre de référence du lupus, syndrome des anticorps anti-phospholipides et autres maladies auto-immunes rares	www.pitiesalpetriere.aphp.fr/lupus/
	Centre de référence des rhumatismes inflammatoires et maladies auto-immunes systémiques rares de l'enfant RAISE	www.maladiesrares-necker.aphp.fr
	Liste des Centres de référence et de compétences de la filière FAI ² R	Annexe 1
	FAI ² R, Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares	www.fai2r.org
	Orphanet	www.orpha.net

- Informations destinées aux patients

	Association Française du Lupus et autres maladies auto-immunes	http://www.lupusplus.com/
	Association Lupus France	http://www.lupusfrance.com/
	Alliance Maladies Rares	www.alliance-maladies-rares.org
	EURORDIS - Fédération d'associations de malades et d'individus actifs dans le domaine des maladies rares	www.eurordis.org
	FAI ² R – Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares	www.fai2r.org
	FMO – Fédération des maladies orphelines	www.maladies-orphelines.fr

	Maladies Rares Info Services	www.maladiesraresinfo.org
	Annuaire ETP (Éducation Thérapeutique du Patient)	https://etpmaladiesrares.com/
	Cortisone Infos	http://www.cortisone-info.fr/
	France Assos Santé	https://www.france-assos-sante.org/
	Ligne Santé Infos Droits	01 53 62 40 30