

## Connectivites (LES, SGS, Sclérodémie) et PR

	<b>Lupus érythémateux systémique</b>	<b>Polyarthrite rhumatoïde</b>	<b>Syndrome Gougerout-Sjögren</b>	<b>Sclérodémie</b>
<b>Terrain</b>	Femme 10-40 ans	Femme 40-60 ans	Femme > 40 ans	Femme > 40 ans
<b>Manifestations</b>	SG Rhumato Cutané-muqueuses Rénales Cardio-vasculaires Pleuro-pulmonaires Neuro-psychiatriques Autres : digestives, musculaires, lymphog, ophtalmologiques	Articulaire Abarticulaire Extra-articulaire : PR érosive, ancienne Risque de <u>lymphome</u>	SG Glandes exocrines : destruction Œil : Xérophtalmie Bouche : Xérostomie Risque de <u>Lymphome</u> NH Articulaire Trachéo-bronchique Cutané-muqueuse(vagin) Rénale Cardio-pulmonaire Thyroïdienne	Cutanées Ostéo-articulaire Digestives Rénales, pulmonaire ⇒ mauvais pc Cardiaques Autres : - glandes salivaires, musculaire
<b>SG</b>	Asthénie amaigrissement anorexie	Fébricule AAA	Asthénie	
<b>Articulaire</b>	Arthralgies ou arthrites/polyarthrites aiguës ++ bilatérales symétriques Non destructrices	Polyarthrite  Symétrique Petites articulat° IPP, MCP, poignet, MTP C1-C2 Epargne : IPD, sacro-iliaque Destructrice	Arthralgies ou polyarthrites chroniques Asymétrique, petites articulat° Non destructrices Mais si association à PR ⇒ symétrique, érosive	Arthralgies, arthrites Non destructrice : - parfois résorption des houppes phalangiennes
<b>MSK</b>	Ostéonécrose aseptique (CTC, antiphospholip) Luxation des tendons des doigts (Rhumatisme de Jacob) Myosite : myalgies, ↑ enzymes musculaires	Tendons, ligaments : - ténosynovite 'rupture tendineuse' - <b>déformations</b> Sd canal carpien Kyste de Baker (≈ TVP)	Parfois	Myalgies, myosite
<b>Cutané-muqueuse</b>	Déclenchées ou aggravées par l'exposition solaire - Visage : vespertilio - Main, face dorsale, lésion semblable respectant les articulations - Photosensibilité - Lupus chronique : lésions discoïdes - Sd de Raynaud - Panniculite - Vasculaites : purpura, pétéchies, macules palmaire, livedo, nodules sous cutanées Alopécie en plaque ou diffuse Ulcérations muqueuses : buco-pharyngées	Nodules rhumatoïdes (vasculaites/ tissu granulat°) - occiput - olécrane - tendon d'Achille Indolores, mobiles, arrondis ou polylobés MTX ⇒ poussée des nodules	Sécheresse cutanée Sécheresse vaginale (dyspareunie)	Calcinose ou calcification sous cutanées. Phénomène de Raynaud (95%). Peau atrophique, indurée, rétractée, difficile à plisser. - <b>Visage</b> : effacement des rides et des plis, limitation de l'ouverture buccale. - <b>Mains</b> ⇒ sclérodactylie : infiltration scléreuse des doigts d'aspect boudinés ± ulcérations pulpaire. Télangiectasie (dilatation capillaire), face, mains, tronc.

<b>Neurologiques</b>	Céphalées, migraines, crises comitiales Manifestations déficitaires cérébrales : - hémiplégie, monoplégie, paraplégie Syndrome méningé Neuropathie périphérique Atteinte des nerfs crâniens, Chorée, aphasie : rares Psychiatriques : Dépression Délire (prise de CTC)	Neuropathie périphérique	Centrale et périphérique	Névralgie de trijumeau
<b>Œil</b>	Episclérite, Sclérite Kératoconjonctivite sicca Rétinite, Nodules cotonneux (dysoriques) Névrite optique, atteinte des oculomoteurs	Episclérite, sclérite	Xérophtalmie : - sensation de corps étranger (sable) - dlr oculaire – flou visuel (kératoconjonctivite)	
<b>VAS</b>			Xérorhinie Difficultés dans la parole Toux sèche chronique	
<b>Poumons</b>	Pleurésie +++ Fibrose interstitielle (rare) Hémorragies intra alvéolaires (rares)	Pleurésie rhumatoïde : - exsudat, lymphocytaire - sensible aux CTC Nodules, pneumoconiose (Sd de Caplan)	Pleurésie, pneumopathie interstitielle diffuse → fibrose pulmonaire	Pneumopathie interstitielle ⇔ fibrose ⇔ HTAP Mauvais pronostic
<b>Bouche</b>		Bronchite infectieuse sur terrain immunodéprimé	Xérostomie : - polydipsie secondaire - agueusie - langue dépapillée - caries dentaires - chéilite	
<b>T.tube digestif</b>	Lésions de vascularites : - péritonite –hémorragie – perforation - pancréatite Hépatite		Dysphagie	Œsophage: - Dysphagie - RGO Grêle et colon: - malabsorption, - Sd sub occlusif.
<b>Cœur</b>	Péricardite +++ latentes, échoCoeur Myocardite : ECG (T. rythme / conduction) Endocardite Libman-Sacks : échoCoeur - végétations aseptiques	Péricardite ++ (CTC) Maladies coronarienne	Péricardite Myocardite	Myocardite++: T de conduction, rythme, IC. Péricardite (rare), IVD suite à l'atteinte pulmonaire
<b>Vaiss-eaux</b>	HTA Vascularite Sd anti-phospholipides : thromboses veineuses ou artérielles	Athérosclérose précoce Vascularite leucocytoclisique	Purpura vasculaire des membres inférieurs	
<b>Rein</b>	Glomérulo-néphrite, 1 <sup>ères</sup> années Protéinurie, hématurie, leucocyturie, Syndrome néphrotique IR +/- HTA	Amyloïdose	Tubulopathie distale pouvant entrainer acidose tubulaire	Crise rénale sclérodermique : HTA maligne+ IR grave
<b>Lymph</b>	ADP cervicales	ADP, SPMG	ADP, risque de lymphome (5%)	

<b>a-tique</b>	SPMG	RA+SPMG+ ↓PNN = Sd de Felty (↓ PNN : infections)		
<b>Glandes exo</b>			Parotide, lacrymale - destructive	Sd sec lié à la fibrose des glandes salivaires
<b>Glandes endo</b>		Thyroïdite de Hashimoto Hypothyroïdie	Thyroïdite auto-immune	
<b>Biologie</b>	VS ↑, CRP peu ↑ sauf si infection ↓ GR, ↓ GB (Lym, PNN), ↓ Plq Sd d'Evans : anémie hémolytique + ↓ Plq	VS ↑, CRP ↑ ↓ GR (inflammatoire mais sous AINS ! Hgie digestive ? ↑ GB (PNN), ↑ Plq	↑VS Hypergammaglobulinémie Leucopénie ou thrombopénie, anémie inflammatoire	Syndrome inflammatoire
<b>Immunologie</b>	AAN (sensible), Anti-Ag nucléaires solubles Anti ADN natif, Anti Sm (+ spécifiques) Anti RNP Anti Ro/SS-A, Anti-La/SS-B Autres : - FR - Anti-histone Anti-phospholipides : - anti-coagulants circulants - anti-cardiolipines - anti-β 2 GP 1 Hypocomplémentémie	FR Anti CCP	FR fortement + Ac anti CCP+ AAN: anti SS-A+++ anti SS-B	AAN+ : anti-Scl 70 (anti topo-isomérase I) ⇒ forme diffuse anti-centromères ⇒ F. limitée CREST ⇒ F. diffuse - svt Ac anti-nucléolaires.
<b>Autres</b>	Biopsie cutanée en peau saine IF : - dépôts de complexes immuns et complément à la jonction dermo-hypodermique Biopsie rénale ECG, Echocoeur ...		Test de Schirmer Test au rose Bengal Biopsie des glandes salivaires : ⇒ <b>focus score</b>	Vidéo-capillaroscopie
<b>Critères diagnostics</b>	SLCC 4 critères dont 1 clinique + 1 immuno Ou Gloméruléphrite lupique + AAN		<b>Œil</b> : - SF - SP <b>Bouche</b> : - SF - atteinte salivaire <b>Ac</b> : anti-SS-A, anti-SS-B <b>Biopsie salivaire</b> : Focus ≥ 1 sialoadénite infiltrat lympho-plasmocytaire - 4/6 dont Ac ou histo - ou 3 critères objectifs	ACR/EULAR Score > 9

<b>Traitement</b>	<p>Bénigne : anti-palu + AINS +/- CTC  Gravité moyenne : anti-palu ou AZA + CTC (0,5-1)  Sévère : AZA ou Cyclophosphamide + CTC (1-2)  Rénale sévère : acide mycophénolique  Sd antiphospholipide :  - anti-coagulant au long court  - anti-agrégant si pas de thrombose  Traitements locaux : corticoïdes  - locaux ⇒ lésions cutanées  - infiltration intra articulaire : arthrite persistante</p>	<p><b>Symptomatique :</b>  Antalgiques, AINS, CTC  <b>DMARDs classiques :</b>  Méthotrexate  Leflunomide  Antipaludéens de synthèse  Sulfasalazine  <b>Biothérapie : Anti-</b>  - IL1 ⇒ Anakinra  - IL6 ⇒ Tocilizumab  - Lym B CD 20 ⇒ Rituximab  - Lym T CD4 ⇒ Abatacept  - TNF alpha  ⇒ Certoli pegol  ⇒ Adalimumab  ⇒ Golimumab  ⇒ Etanercept  <b>Trt local :</b> infiltration CTC  <b>Rééducation fonctionnelle</b>  <b>Chirurgie :</b>  - correction des déformations  - prothèse</p>	<p><b>Larmes artificiels,</b> colyre antiseptique, ATB  <b>Salive artificiel,</b> bonbons acidulés  Sialogogue : Bromhexine    <b>Douleur/Fatigue :</b>  Antalgiques AINS, CTC  <b>Articulaire :</b> : Immuno-sup  Plauénil &gt; MTX &gt; leflunamide    <b>Rituximab :</b> si échec</p>	<p>Pas de traitement spécifique  Calcinose, Raynaud ⇒ inhibiteur Ca  Digestifs ⇒ IPP, prokinétiques  Cutanées ⇒ Colchicine, D-pénicilamide  Pulmonaire ⇒ Cyclophosphamide  Rénale ⇒ IEC  Articulaire, musculaire :  ⇒ CTC &lt; 15 mg  ⇒ kinésithérapie</p>
<b>Commentaires</b>	<p>Poussée :  - C3, C4 ↓ -anti ADN natif ↑ (et suivi)  - CTC et cytotoxiques en IV  Grossesse :  - avortements spontanés  - lupus néo-natal (BAV 3° + rash chez le nné) si mère anti-Ro /SS-A (+)</p>	<p>Association avec Gougerout-Sjögren</p>	<p>Risque de lupus néonatal (anti-SS-A (+))  Association avec PR, LES</p>	

**Biopsie des glandes salivaires : focus score:** présence d'au moins un agglomérat de plus de 50 lymphocytes sur une surface glandulaire de 4mm<sup>2</sup> ou selon le **score de**

**Chisholm et Masson:**

grade1: discret infiltrat inflammatoire;

grade 2:infiltrat modéré ou < 1 focus;

grade 3: un focus(moins de 50 lymp) /4mm<sup>2</sup>;

grade 4: au moins 2 foci pour 4mm<sup>2</sup>