

filière de santé  
maladies rares

fai2r

Les Hôpitaux  
Universitaires  
de STRASBOURG

Centre de Référence  
des maladies systémiques  
et auto-immunes rares  
Est Sud-Ouest

RESO

Inserm

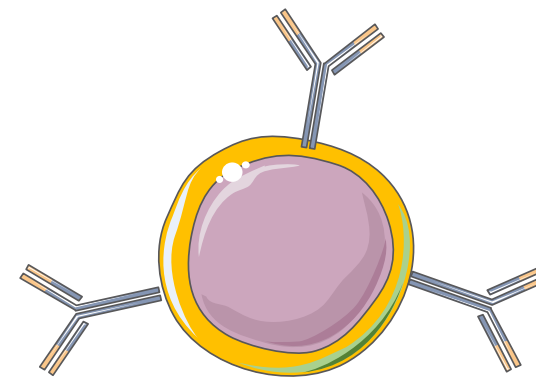
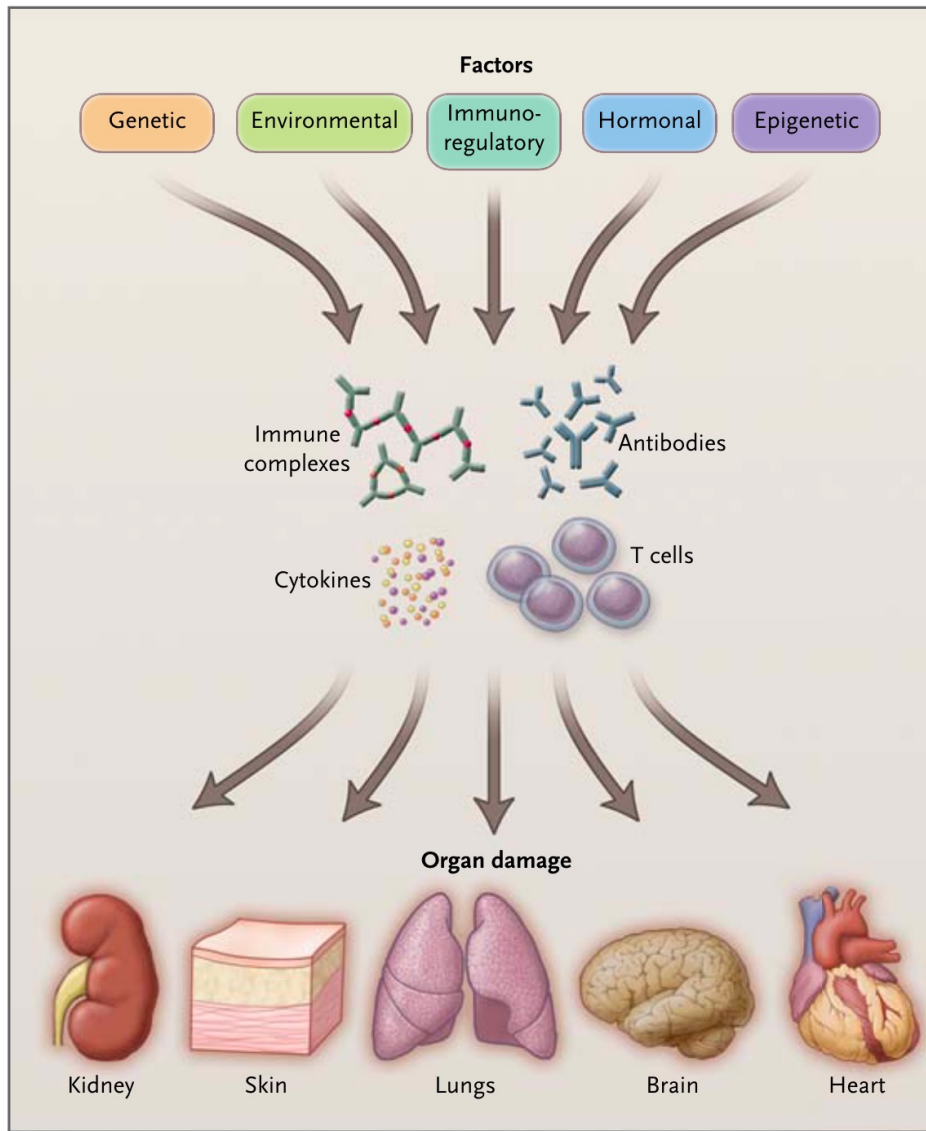
# Le bilan immunologique en immuno-rhumatologie

Marc Scherlinger  
Service de rhumatologie de Strasbourg

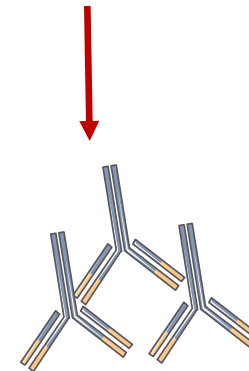
# Liens d'intérêts

- Consultant : Abbvie, Amgen, AstraZeneca, Biogen, BMS, Fresenius, Galapagos, GSK, Innate Pharma, Nordic Pharma, Novartis, Roche, Sandoz.

# Maladies auto-immunes systémiques

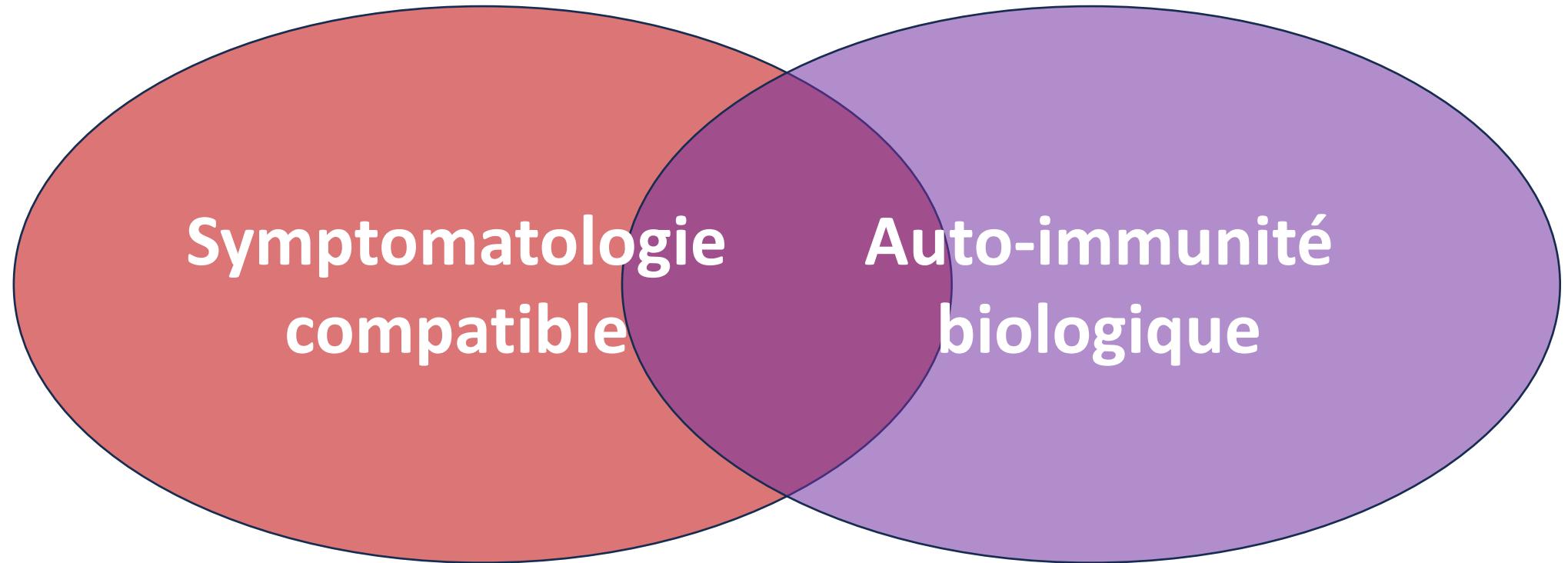


**Lymphocyte B  
auto-réactif**



- ➔ Diagnostic
- ➔ Pronostique
- ➔ Thérapeutique

# Comment diagnostiquer une maladie auto-immune



# Quand évoquer une maladie auto-immune ?



**Eruption cutanée  
Raynaud tardif/atypique**



**Arthralgies/arthrites  
Myalgies**



**Péricardite/pleurésie**



**Cytopénies**



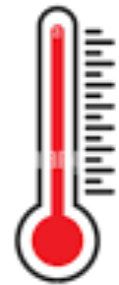
**Photosensibilité**



**Ulcération buccale**

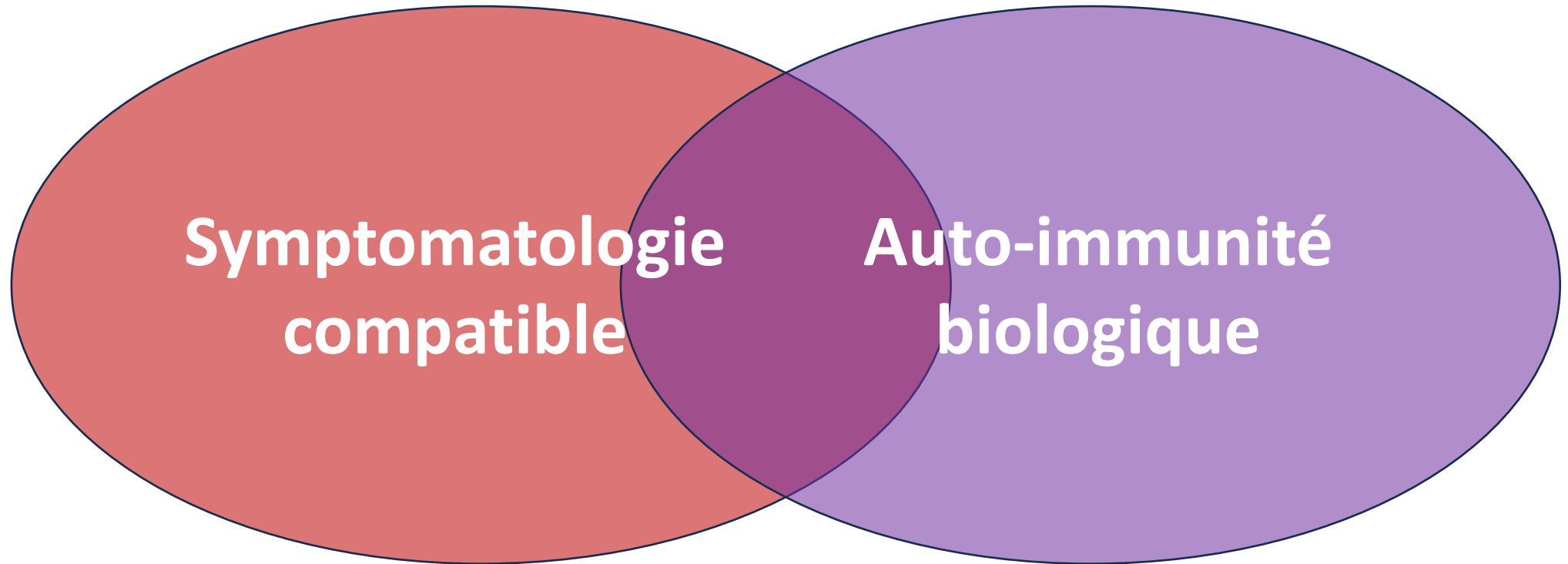


**Protéinurie/hématurie**



**Fièvre**

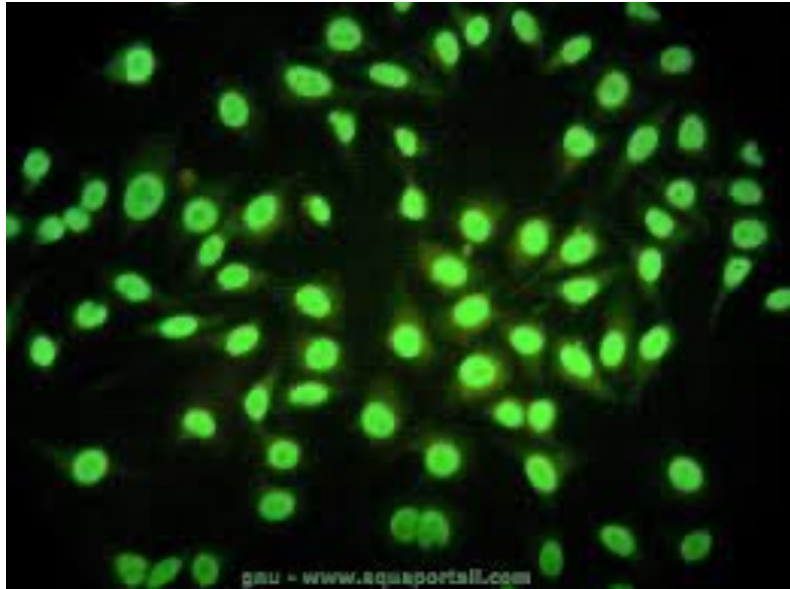
# Comment diagnostiquer un lupus systémique



# Authentifier une dysimmunité biologique

Test de dépistage :  
Anticorps anti-nucléaires

**AAN = ACAN = FAN = ANA**



Positifs si  $\geq 1/320$   
 $1/160$  chez l'enfant



Recherche  
d'auto-anticorps  
spécifiques

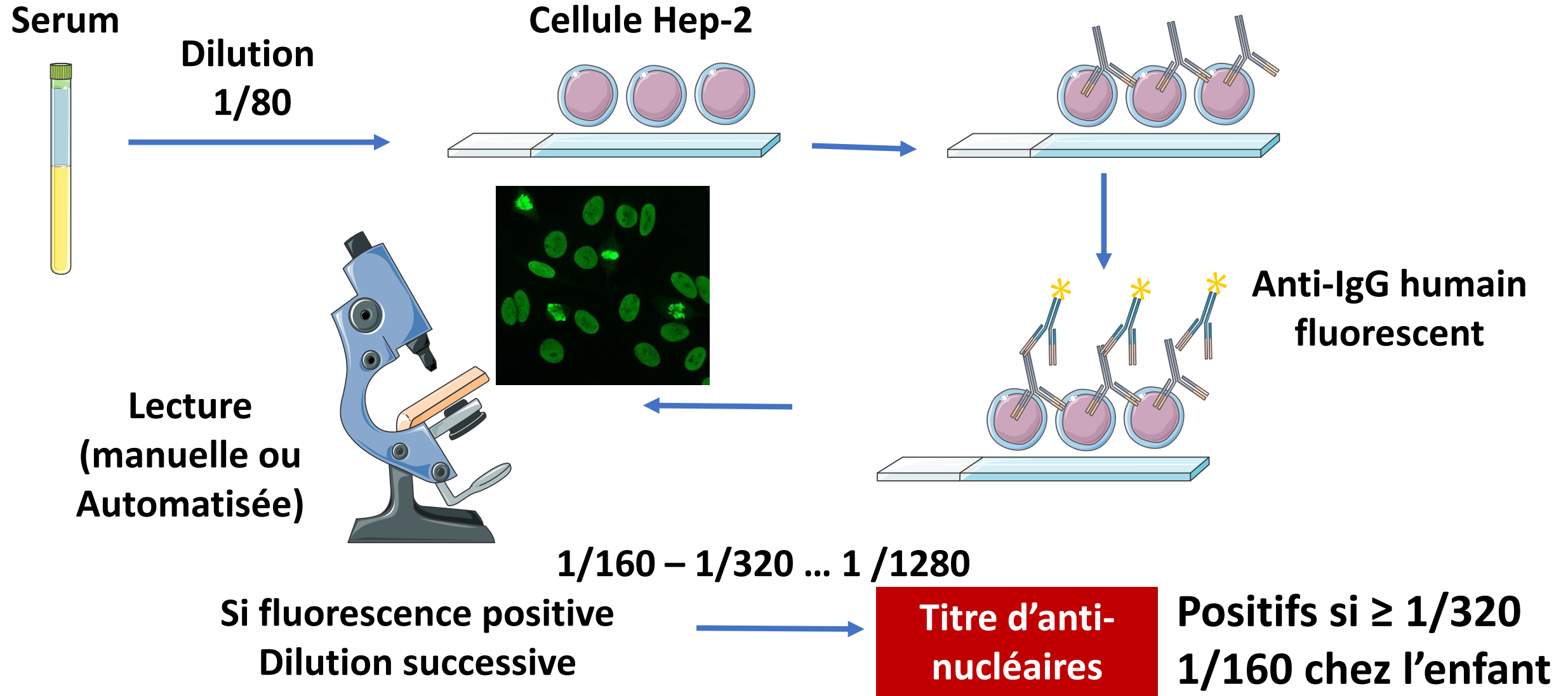
Présents dans (presque) toutes les connectivites\*

**B40 : 10,80€**

*\*Absents dans la polyarthrite rhumatoïde*

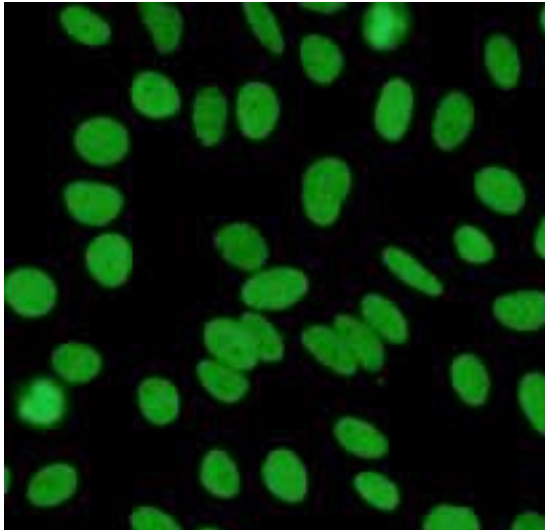


# Detection des ANA par immunofluorescence indirecte

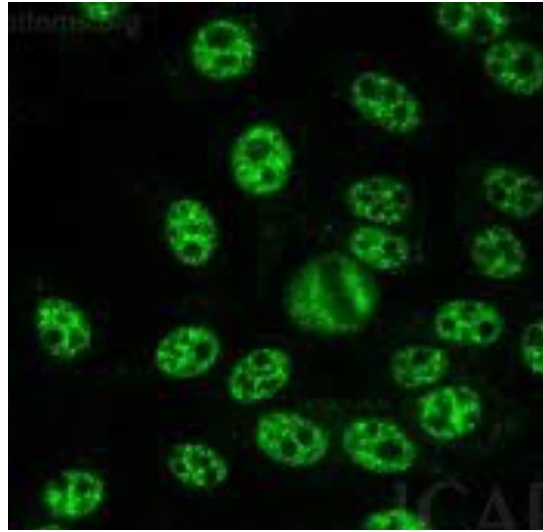




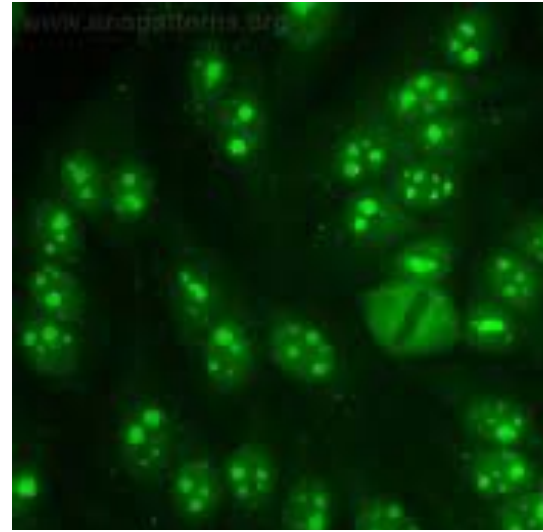
# Différents aspects de fluorescence



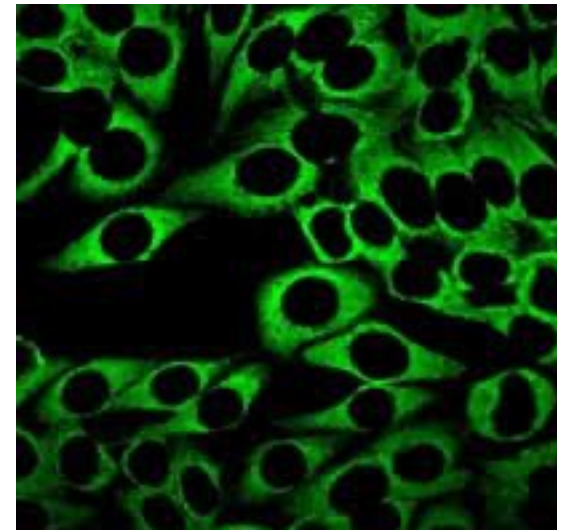
**Homogène**



**Moucheté**

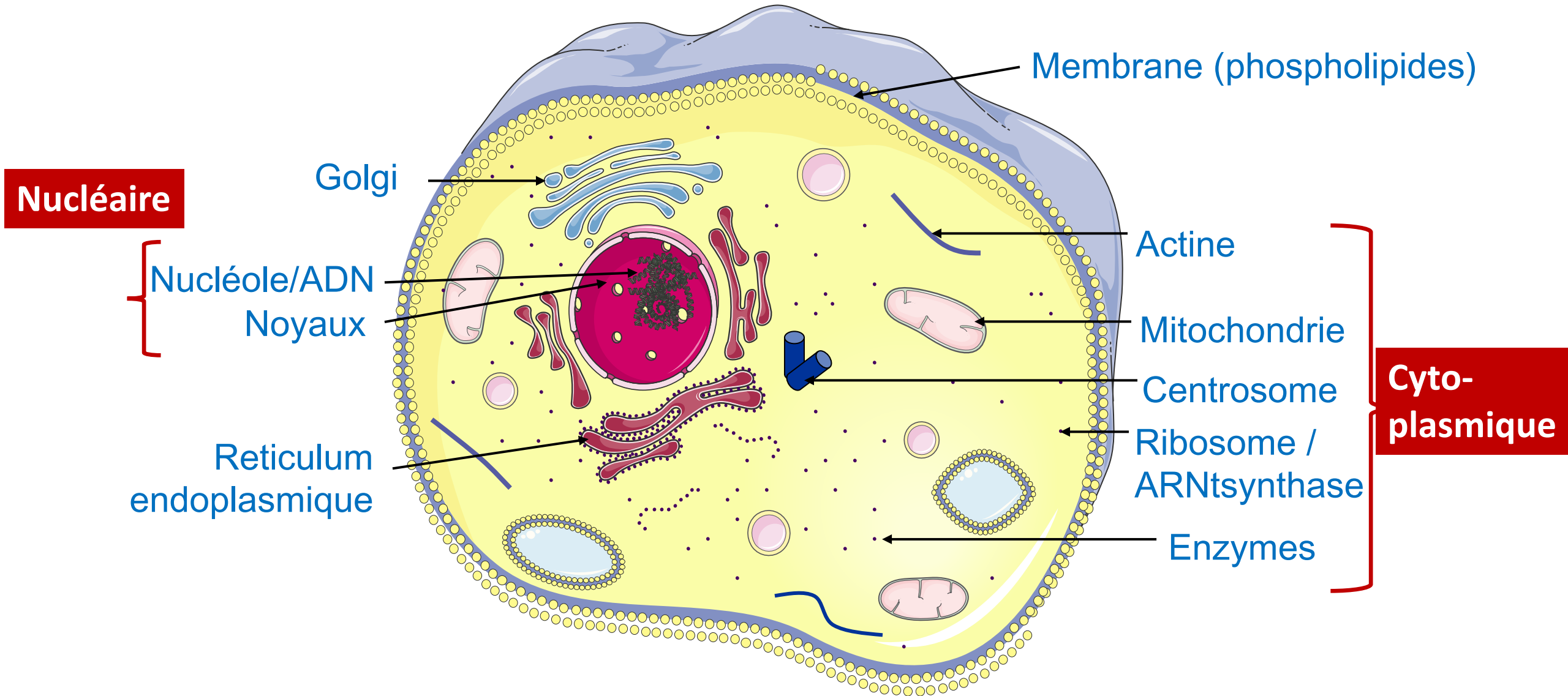


**Nucléolaire**

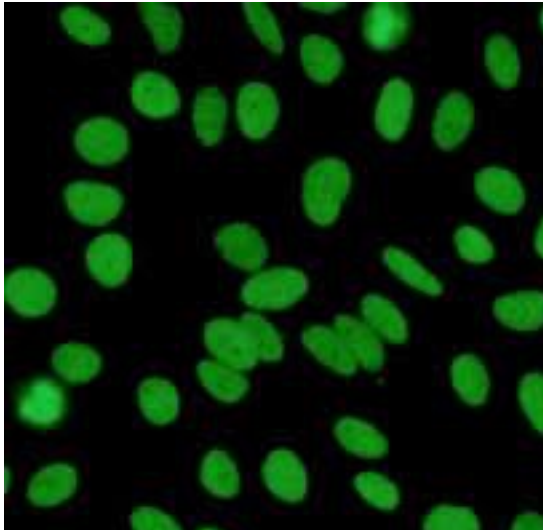


**Cytoplasmique**

# Les auto-anticorps ciblent les composants cellulaires



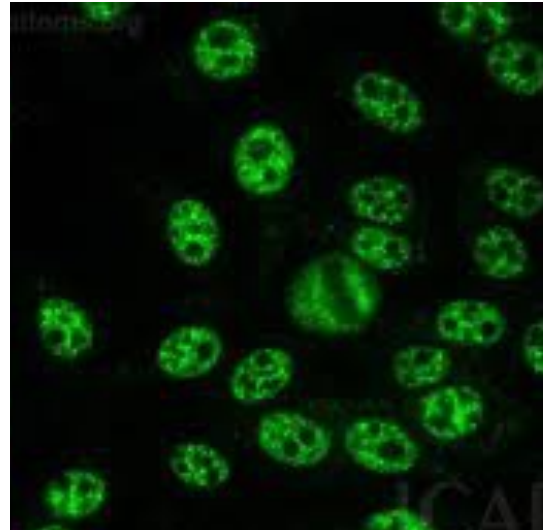
# Différents aspects de fluorescence



**Homogène**

Anti-ADN

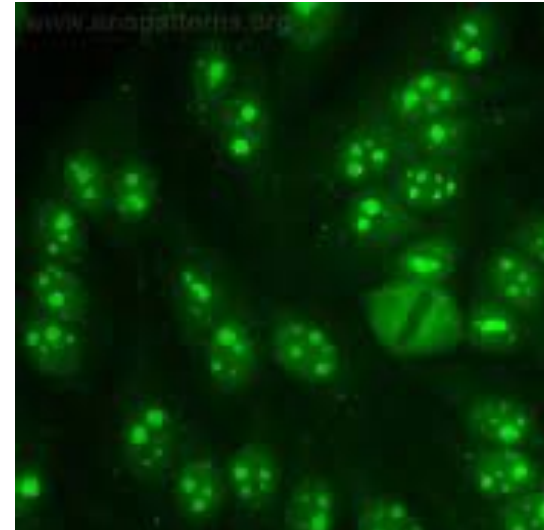
**Lupus  
Systémique**



**Moucheté**

Anti-SSA/SSB  
Anti-U1RNP  
Anti-Sm

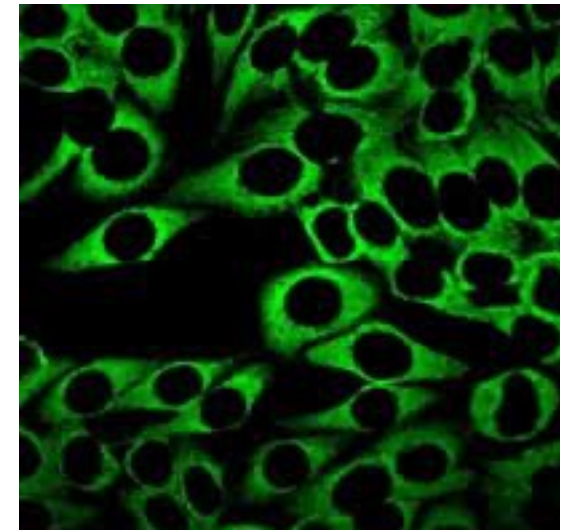
**Gougerot/Sharp  
/lupus/myosite..**



**Nucléolaire**

PmScl  
Scl70  
ThTO

**Sclérodermie  
Myosite**



**Cytoplasmique**

Anti-synthétase  
Anti-ribosome  
Anti-actine

**Myosites  
Hépatite AI**

# Cas particuliers : la polyarthrite rhumatoïde



**Taux d'antinucléaires = population générale**

- Anticorps anti-CCP (spécifiques +++)
- Et facteurs rhumatoïdes

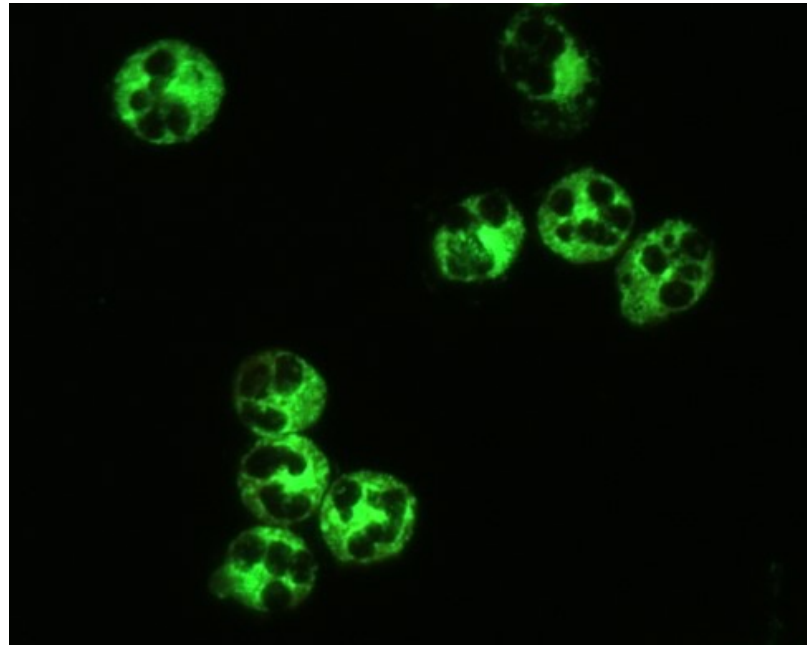
*Présents chez environ 2/3 des malades*



# Cas particuliers : les vascularites

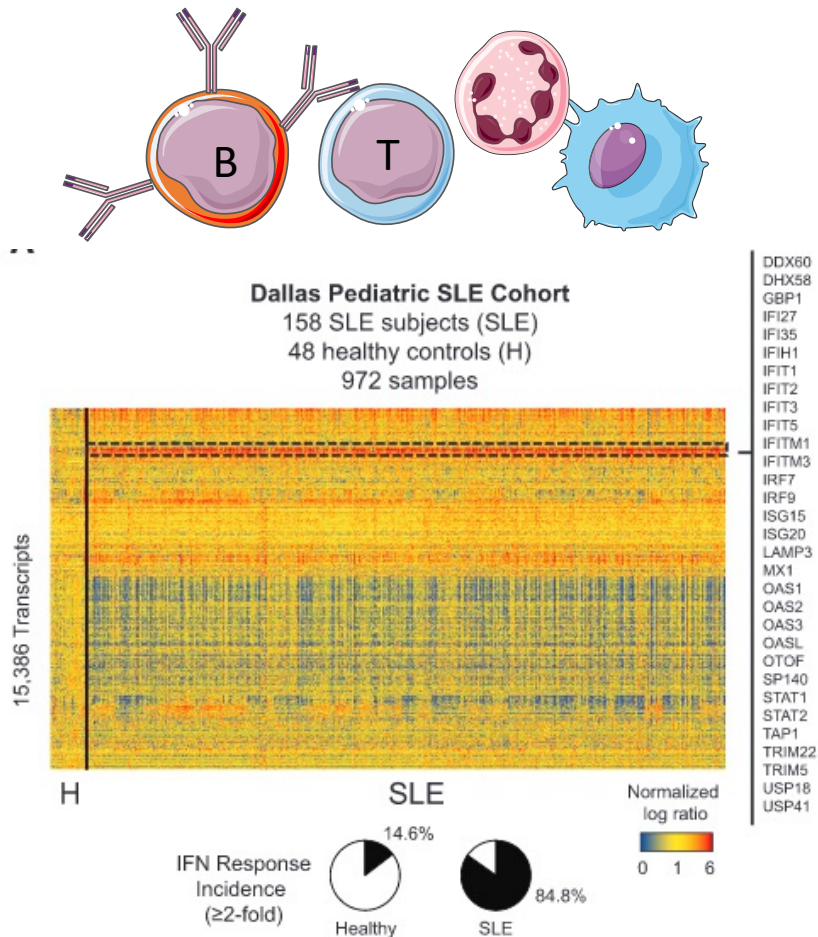
**La majorité des entités sont immunonégatives**

**ANCA**



# La detection de l'IFN-I : un outil supplémentaire

## « Signature » IFN-I



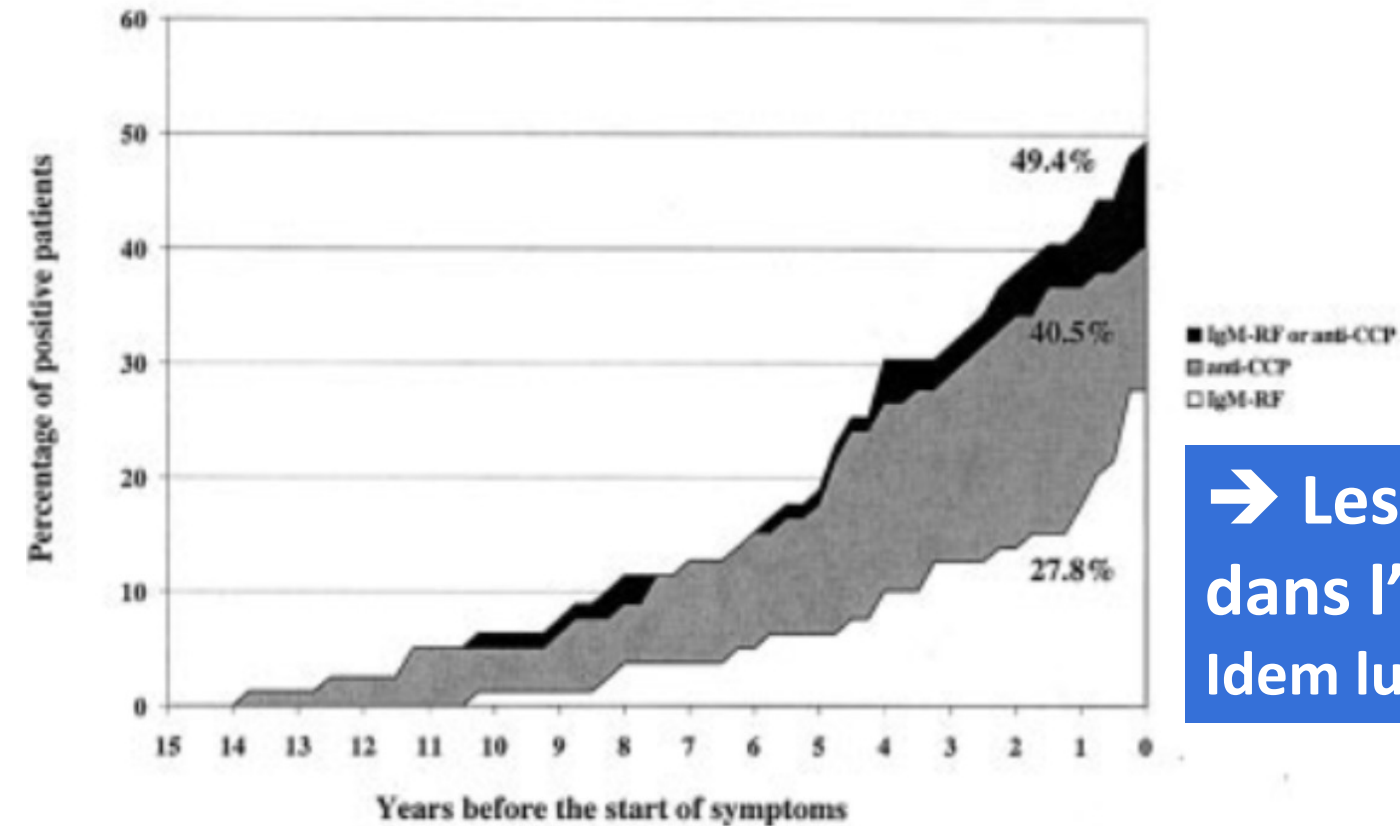
### Intérêts:

- Diagnostic
- Pronostic
- Thérapeutique

# Foire aux questions du bilan immuno ...



# Faut-il répéter le bilan immunologique ?



→ Les anticorps anti-CCP/FR pré-existent dans l'immense majorité des cas. Idem lupus, sclérodémie, Gougerot ...

→ Non, sauf si nouveau symptôme



# Bilan immunologique anormal : je suis malade Dr ?



**Prévalence des anti-CCP dans une population saine (donneurs de sang) : 1 à 2%**

**Prévalence de la polyarthrite rhumatoïde : 0,5%**

**→ Avis spécialisé souhaitable, suivi clinique**

# En pratique ?



# Outil d'aide à la prescription\*

## Prescription de bilan d'immunologie et renseignements cliniques :

### Atteinte cutanée (ANA, anti-ADN, ENA) :

- Érythème cutané
- Photosensibilité
- Purpura (ANCA )
- Sclérose cutanée
- Ulcération buccale
- Syndrome de Raynaud
- Syndrome sec oculaire ou buccal
- Ulcères digitaux

### Atteinte musculosquelettique (ANA, anti-ADN, ENA, FR, CCP)

- Arthralgies
- Myalgies (CPK )
- Arthrites

### Atteinte cardiopulmonaire (ANA, anti-ADN, ENA, FR, CCP)

- Péricardite
- Pleurésie
- Pneumopathie interstitielle (PID)

### Atteinte hématologique (ANA, ENA, anti-cardiolipine/betaGP1/ACC)

- Thrombopénie
- Leuco-neutropénie
- Hypergammaglobulinémie polyclonale (FR )
- Hémolyse (Coombs direct )
- Thrombose veineuse ou artérielle

### Atteinte obstétricales (ANA, anti-SSA, anti-cardiolipine/beta2GP1/ACC)

- Fausse couche répétées
- Prééclampsie/Éclampsie
- Retard croissance intra-utérin

### Atteinte rénale (ANA, anti-ADN, ANCA)

- Protéinurie  $\geq 0,5\text{gr}/24\text{h}$
- Insuffisance rénale inexpliquée
- Hématurie microscopique

### Atteinte générale (ANA, anti-ADN, ENA)

- Fièvre inexpliquée

"Autres bilans à réaliser : \_\_\_\_\_"

## Deux objectifs :

- Aider à la prescription du bilan auto-immun
- Renseignement clinique pour le biologiste

\*Ne se substitue pas à l'avis spécialisé, si nécessaire

# Que faire en cas de question patient ?



# Que faire en cas de doute ?

omnidoc

REQUIS

Mes avis

Hôpitaux Universitaires de St...


HUS - RCP 1

REQUÉRANT

Mes demandes

Mes contacts 1

Annuaire

M. Scherlinger 

Hôpitaux Universitaires de Strasbourg

Expert

Parta

Demandes Informations Requéants Planning Paramètres

Réseau de téléexpertise

## Hôpitaux Universitaires de Strasbourg

Les Hôpitaux Universitaires de Strasbourg mettent à disposition des médecins du territoire cette solution de téléexpertise afin qu'ils puissent facilement faire parvenir leurs demandes d'avis. Ces avis pourront amener à une prise en charge rapide à l'hôpital le cas échéant. Vous pouvez retrouver le détail des services disponibles et de leurs projets médicaux respectifs ci-dessous.

Si besoin, voici un [tutoriel vidéo](#) à destination des requérants.



Nouvelle ligne d'avis :  
"Parcours lupus et  
maladie auto-immune"

Toutes les catégories 23

Rechercher

CRC : Maladies Hémorragiques  
Constitutionnelles

Centre de vaccinations  
internationales et centre  
antirabique

Chirurgie Pédiatrique Orthopédique

Avis gériatrique (PANDA)

Nouvelle demande

Appui territorial gériatrique

Afin de favoriser l'accès à des avis spécialisés en gériatrie sur le territoire de l'Eurometropole

# Merci de votre attention



***Marc.scherlinger@chru-strasbourg.fr***



**Patient de 44 ans atteints de lupus systémique sévère**

- **Début pédiatrique (12 ans) avec néphropathie lupique traité ENDOXAN**
  - **Péricardite et pleurésie récidivante depuis 2010**
  - **Multiplés lignes d'immunosuppresseurs.**
- 
- **Adressé de Mulhouse pour pleurésie bilatérale réfractaire**
  - **Dyspnée grade III, ponction pleurale de 2L / 2-3 semaines**
  - **Malgré deux talcages chirurgicaux**
  - **Plusieurs lignes d'immunosuppresseurs**



## Traitement par CAR-T cell dans le cadre d'un essai thérapeutique

- Hospitalisé 10 jours à l'ICANS pour traitement
- Sortie à J10 en rhumatologie
- Amélioration de l'état général
- Arrêt des corticoïdes (1ère fois depuis ses 12 ans).

