

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

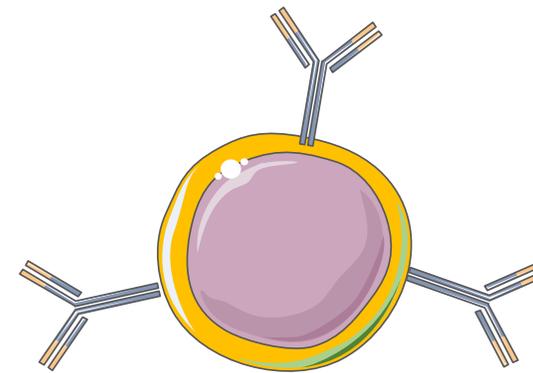
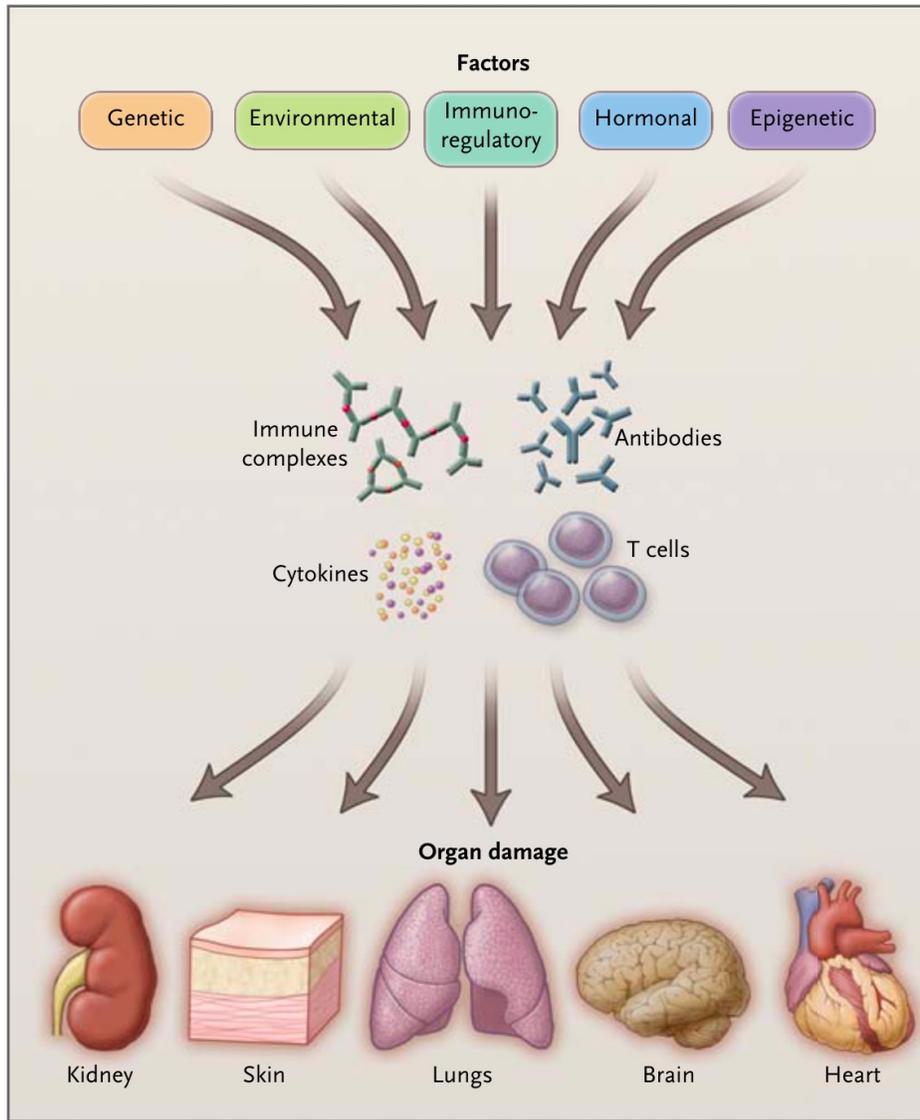
Le bilan immunologique en immuno-rhumatologie

Marc Scherlinger
Service de rhumatologie de Strasbourg

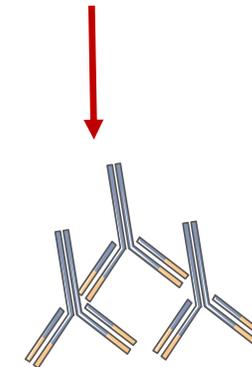
Liens d'intérêts

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

Maladies auto-immunes systémiques

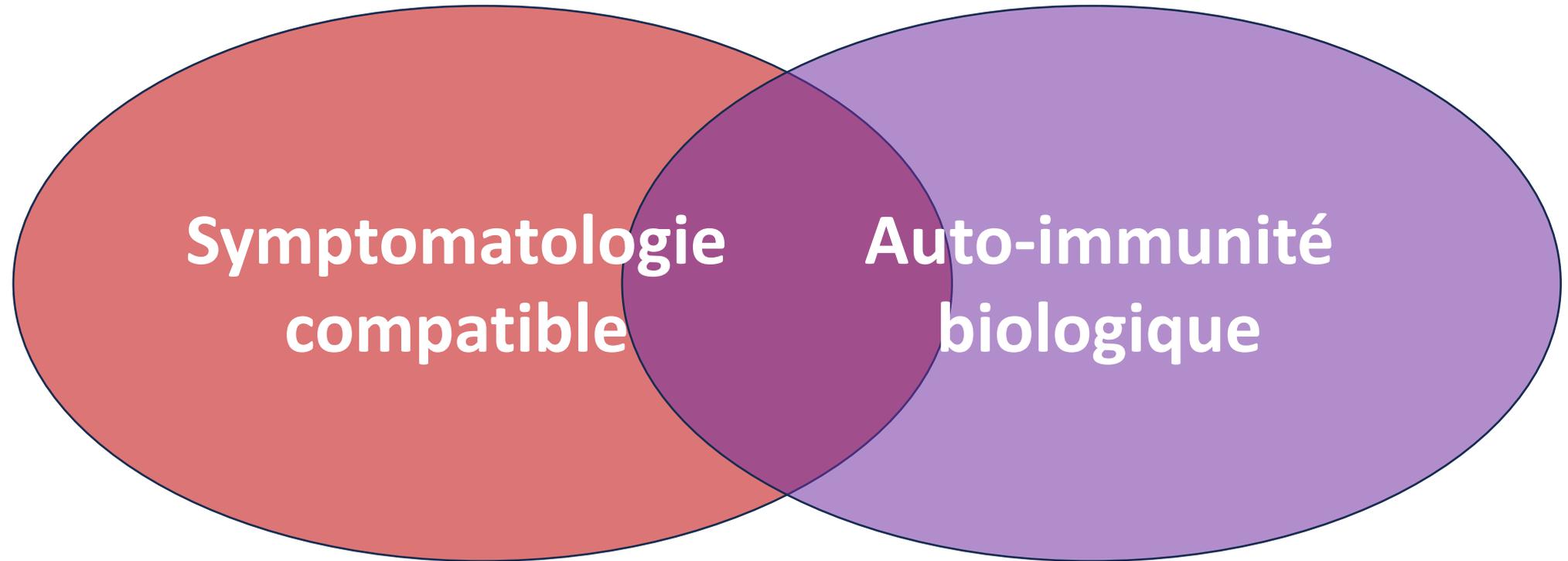


**Lymphocyte B
auto-réactif**



→ Diagnostic
→ Pronostique
→ Thérapeutique

Comment diagnostiquer une maladie auto-immune



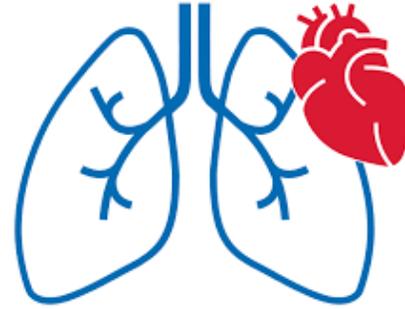
Quand évoquer une maladie auto-immune ?



**Eruption cutanée
Raynaud tardif/atypique**



**Arthralgies/arthrites
Myalgies**



Péricardite/pleurésie



Cytopénies



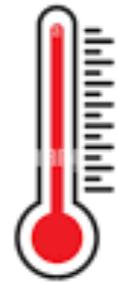
Photosensibilité



Ulcération buccale

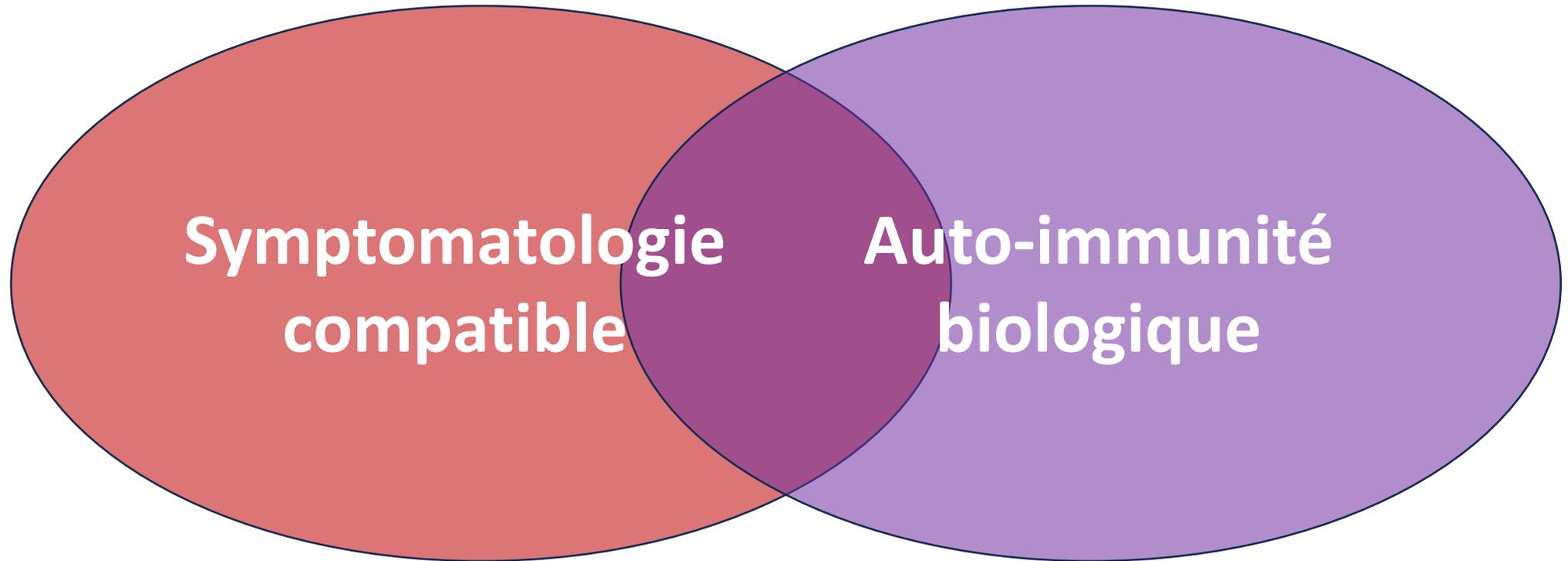


Protéinurie/hématurie



Fièvre

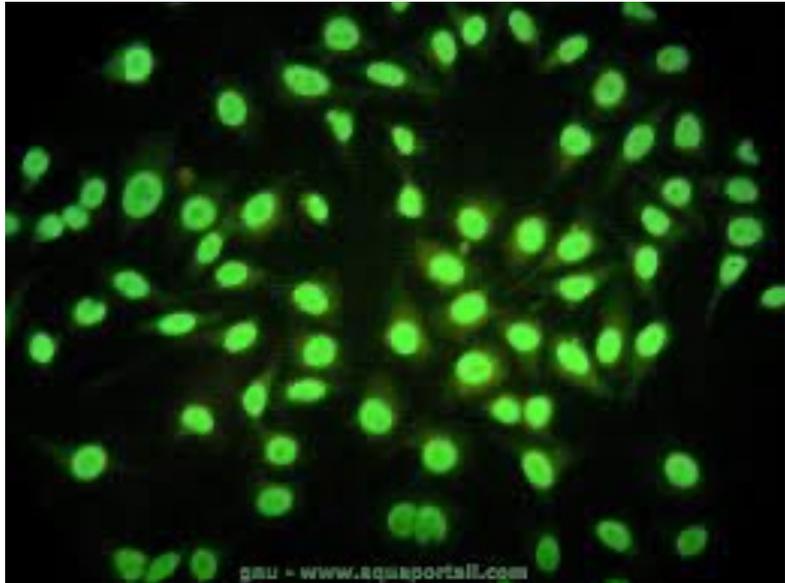
Comment diagnostiquer un lupus systémique



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

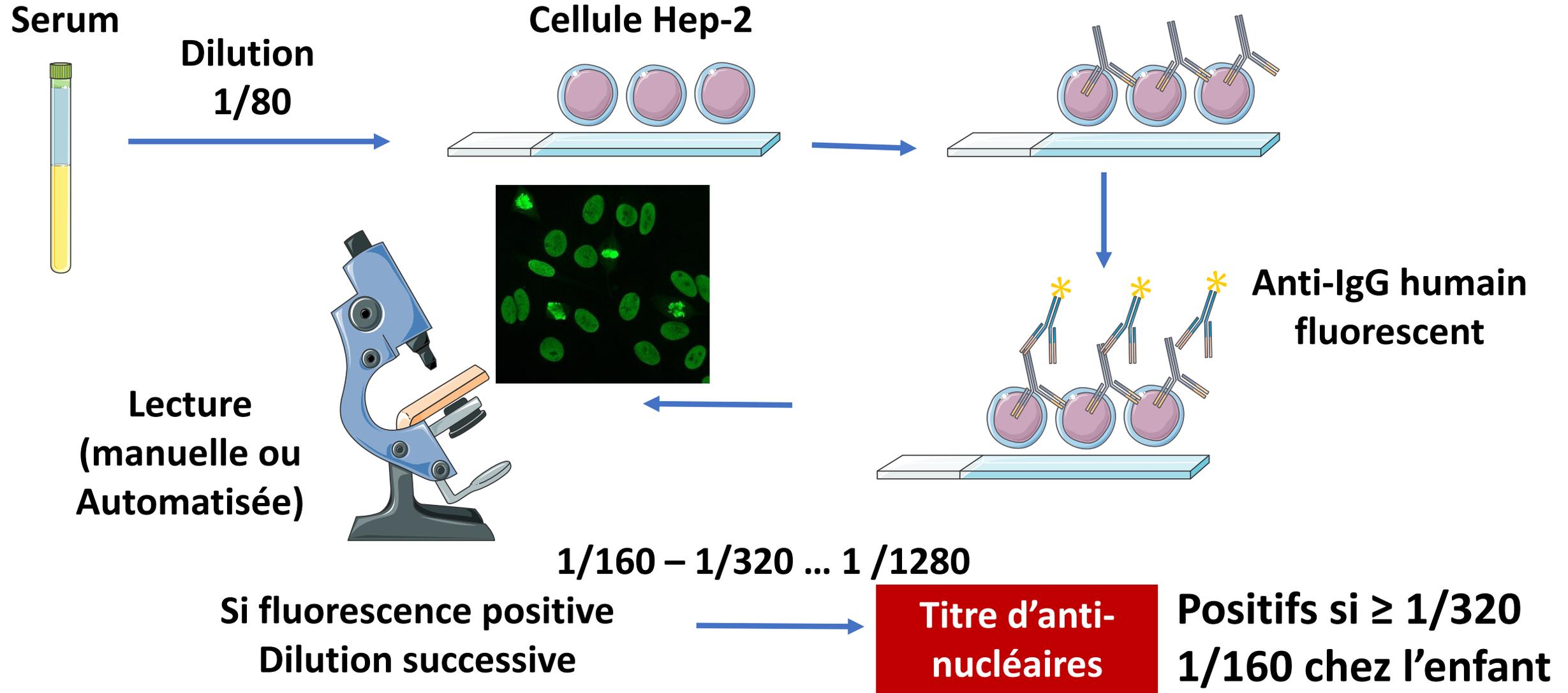
Présents dans (presque) toutes les connectivites*

B40 : 10,80€

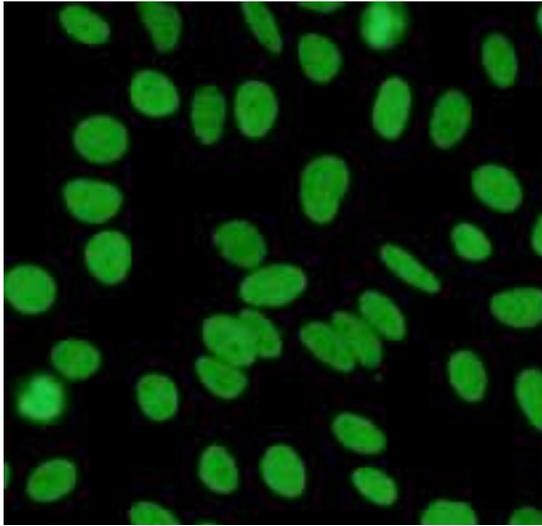
**Absents dans la polyarthrite rhumatoïde*



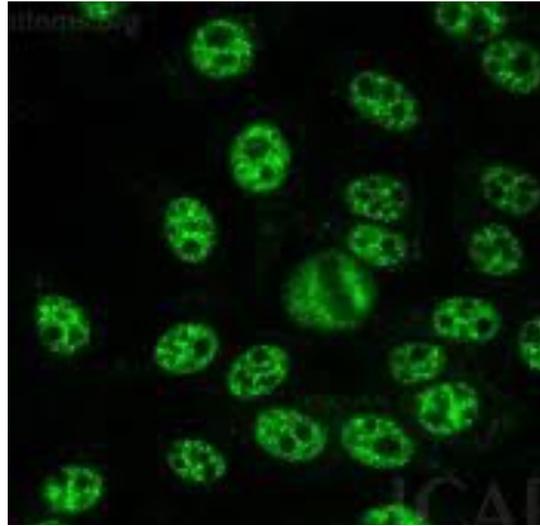
Detection des ANA par immunofluorescence indirecte



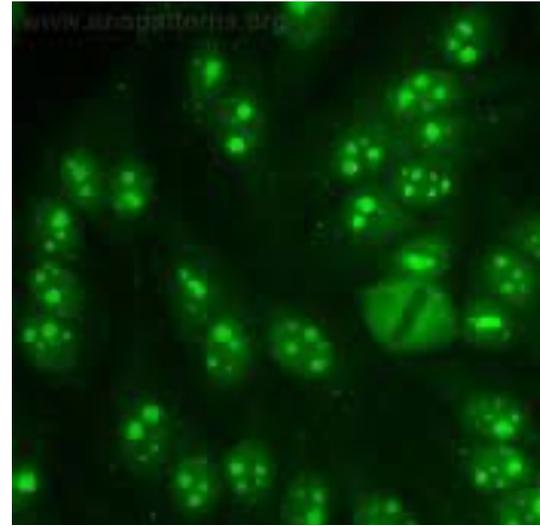
Différents aspects de fluorescence



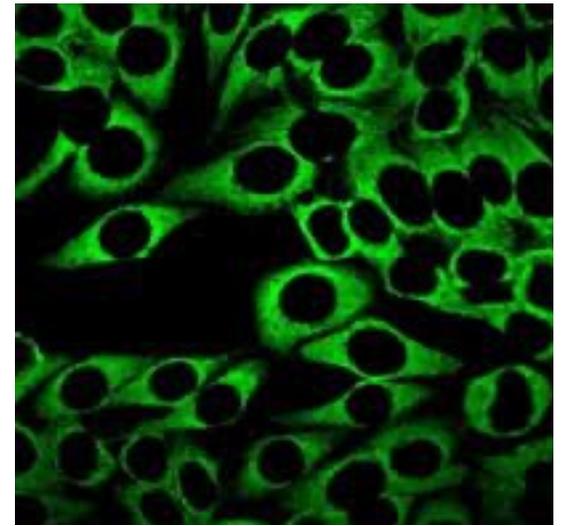
Homogène



Moucheté

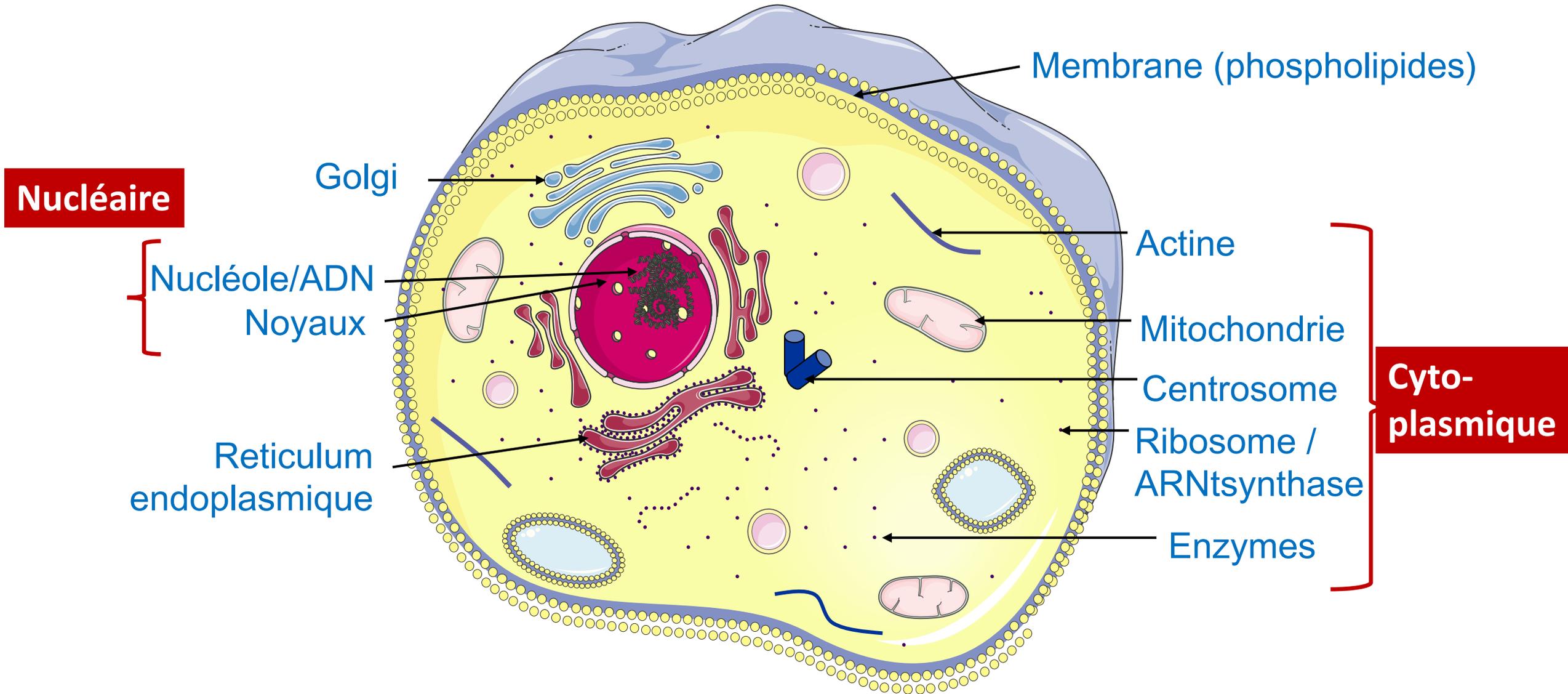


Nucléolaire

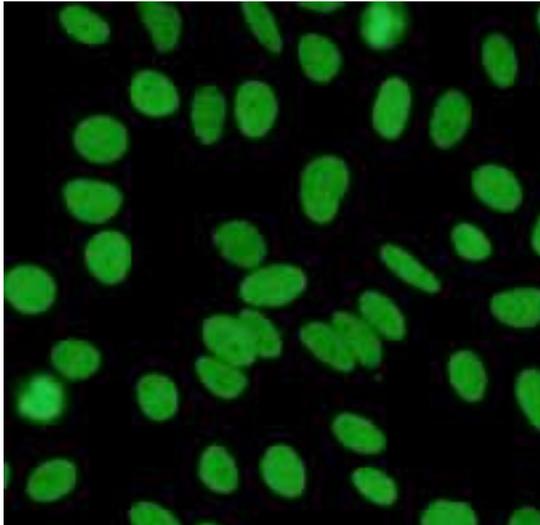


Cytoplasmique

Les auto-anticorps ciblent les composants cellulaires



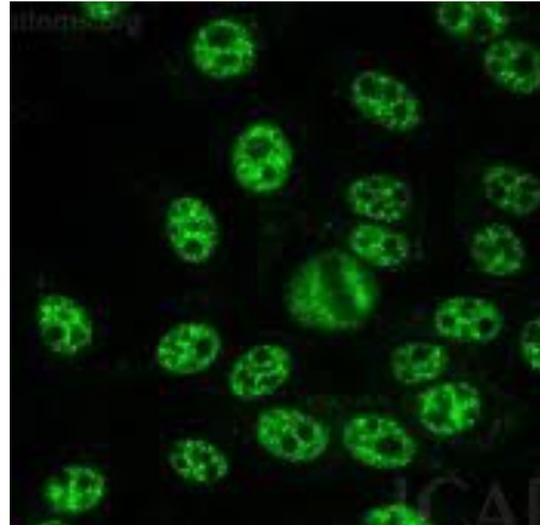
Différents aspects de fluorescence



Homogène

Anti-ADN

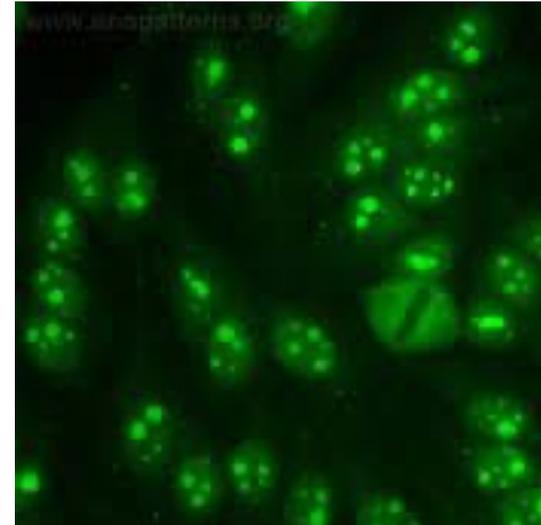
**Lupus
Systémique**



Moucheté

Anti-SSA/SSB
Anti-U1RNP
Anti-Sm

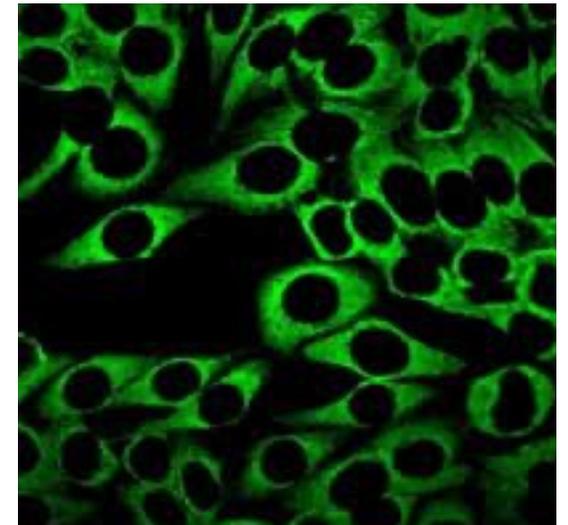
**Gougerot/Sharp
/lupus/myosite..**



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

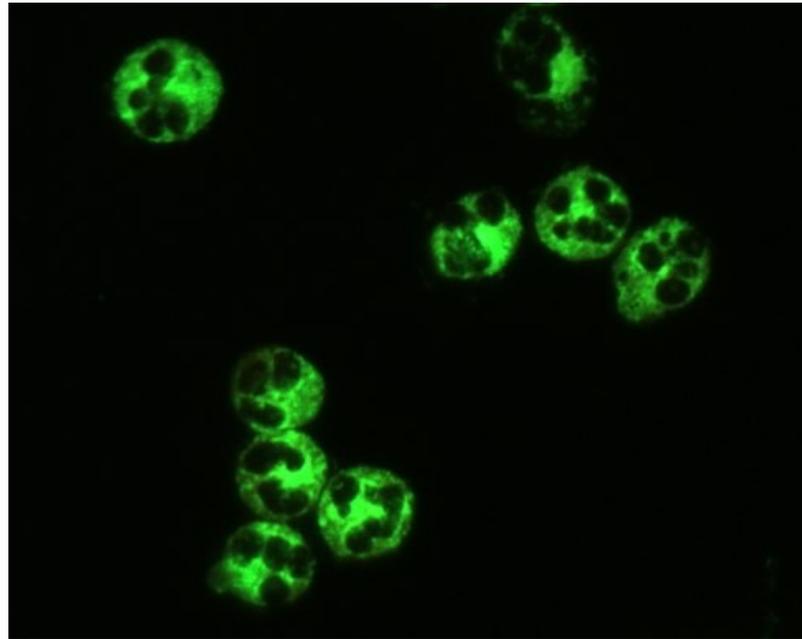
- Anticorps anti-CCP (spécifiques +++)
- Et facteurs rhumatoïdes

Présents chez environ 2/3 des malades

Cas particuliers : les vascularites

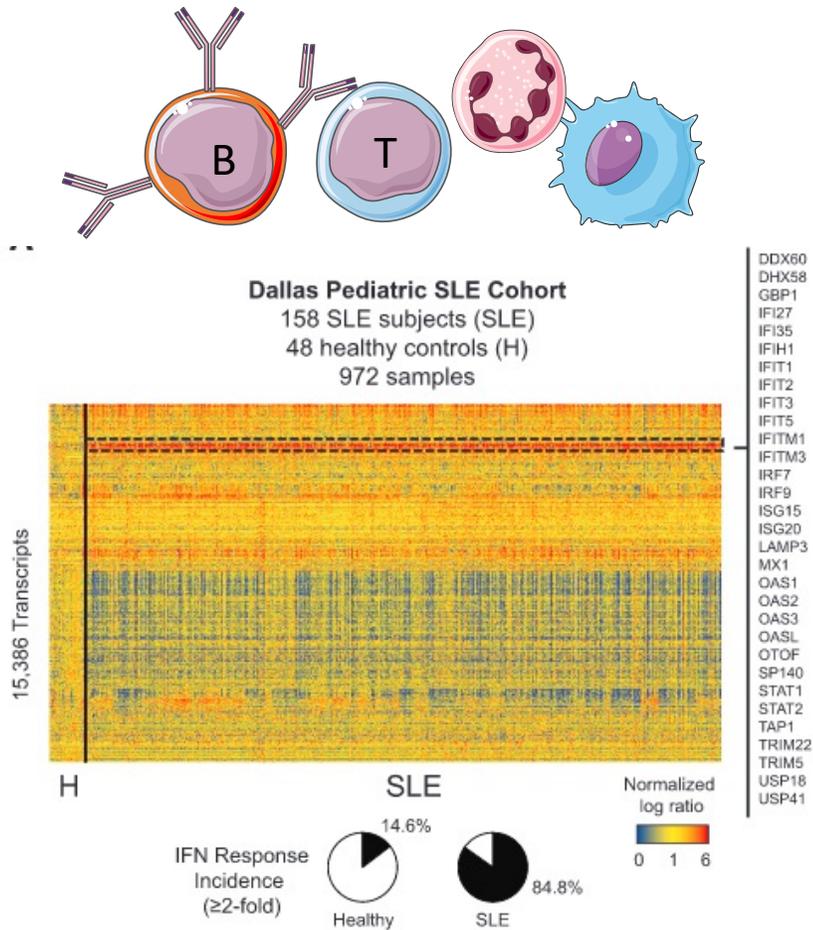
La majorité des entités sont immunonégatives

ANCA



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

« Signature » IFN-I



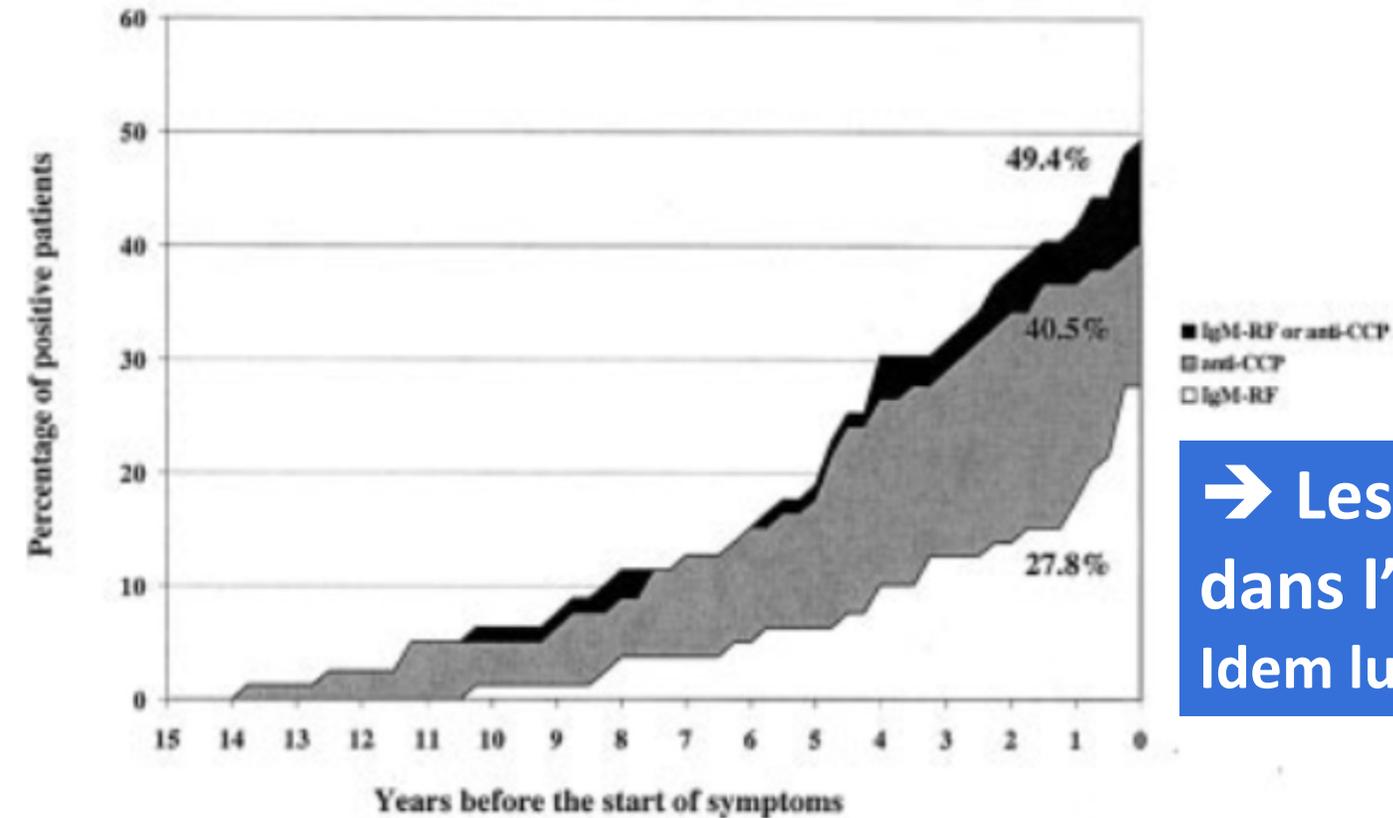
Intérêts:

- 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).

