

Synthèse à destination du médecin traitant

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Lupus érythémateux systémique

Sommaire

Synthèse à destination du médecin traitant	3
1. Évaluation initiale	3
2. Prise en charge thérapeutique	4
2.1 L'éducation thérapeutique	4
2.2 Traitement médicamenteux	4
3. Suivi	5
4. Informations utiles	5

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 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 caractérisée sur le plan biologique par la production d'anticorps antinucléaires dirigés en particulier contre l'ADN natif. Le LS s'associe parfois au syndrome des anticorps anti-phospholipides (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. Évaluation 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) ;
- Mesurer 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 et scolaire ;
- 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

2.1 L'éducation thérapeutique

C'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.
- 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 de 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.
- Encouragement quant à l'activité physique d'entretien.
- La grossesse devant être programmée, une contraception efficace est nécessaire et sera évoquée dès la première consultation. Elle est strictement indispensable quand un traitement tératogène est administré (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.

2.2 Traitement médicamenteux

Le traitement de fond à proposer à tous les patients sauf contre-indication, repose sur l'hydroxychloroquine, plus rarement la chloroquine.

Le traitement des poussées doit être adapté à leur gravité. Le plus souvent, le traitement des formes mineures repose sur l'HCQ voire la CQ, 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 cardiovasculaires, l'épargne cortisonique doit être favorisée aussi souvent que possible.

Le traitement des formes sévères repose sur la corticothérapie seule ou associée aux immunosuppresseurs (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, empêcher les récurrences thrombotiques, préserver l'insertion socioprofessionnelle, préserver la fertilité ;
- À long terme : limiter les séquelles du LS et les effets délétères des traitements.

3. Suivi

La fréquence des consultations variera 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 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. La fréquence des consultations est adaptée à l'évolutivité clinique.

Un bilan des complications et des atteintes viscérales est réalisé à chaque consultation (recherche de protéinurie par bandelette urinaire au minimum à chaque consultation, et à long terme tous les 3 mois).

4. Informations utiles

- PNDS disponible sur le site de la Haute Autorité de Santé, <http://www.has-sante.fr>, rubrique ALD.
- Filière des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires (FAI²R), www.fai2r.org
- Centre de Référence pour le lupus, le SAPL et les autres maladies auto-immunes rares : www.lupus-reference.info
- Informations générales : <http://www.orphanet.net>, rubrique lupus [terme générique]
- Associations de patients :
 - Association lupus France : <http://lupusfrance.fr>
 - Association française du lupus et autres maladies auto-immunes : <http://www.lupusplus.com>