

Biologie

Anomalies biologiques
Non spécifiques

Anomalies biologiques
Spécifiques
→ Immunologiques

Particularités
immunologiques du LE
cutané

En cas de LES

➤ **Manifestation hématologiques**: *peuvent concerner les 3 lignées*

- **Anémie**
 - Inflammatoire lors des poussées marquées
 - Hémolytique autoimmune (Test de Coombs direct positif de type IgG + complément)
- **Leucopénie** modérée, fréquente
 - résultant d'une lymphopénie T et parfois d'une neutropénie
- **Thrombopénie périphérique** *lors des poussées*
 - liée à la présence d'anticorps anti-plaquettes
- **Troubles de l'hémostase**
 - liés à la présence d'anticoagulant circulant type lupique

Anomalies biologiques
Non spécifiques

Anomalies biologiques
Spécifiques
→ Immunologiques

Particularités
immunologiques du LE
cutané

En cas de LES

➤ Biologie standard

- *Rare*: insuffisance rénale
- **Hypoalbuminémie**, avec **protéinurie** *si atteinte glomérulaire*
- **Hématurie**, leucocyturie aseptique

Anomalies biologiques
Non spécifiques

Anomalies biologiques
Spécifiques
→ Immunologiques

Particularités
immunologiques du LE
cutané

En cas de LES

➤ Protéines de l'inflammation

- *En poussée:*
 - **Elévation fibrinogène**
 - CRP restant peu élevée, sauf en cas de sérite ou d'infection concomitante
- *Si hémolyse: baisse de l'haptoglobine*
- **Elévation VS**
 - d'origine non univoque
 - anémie, inflammation et/ou hypergammaglobulinémie polyclonale

Anomalies biologiques
Non spécifiques

Anomalies biologiques
Spécifiques
→ Immunologiques

Particularités
immunologiques du LE
cutané

➤ **Anticorps anti-nucléaires** = Facteurs antinucléaires (AAN = ACAN = FAN)

- Dépistage par IFD sur cellules Hep2 (seuil positivité: titre $\geq 1/160$)
- **Présence quasi constante** en cas de LES (99 % des cas) ⁽¹⁾
- **Peu spécifique**
 - Retrouvées dans
 - d'autres connectivites
 - certaines hépatopathies ou hémopathies
 - chez certains sujets âgés
- Plusieurs aspects de fluorescence possible
 - *Homogène++*: le plus fréquent
 - *Périphérique*: rare, plus spécifique
 - *Moucheté*: lié à la présence d'anticorps dirigées contre 1 ou plusieurs antigènes nucléaires solubles
 - Non spécifique (retrouvé dans d'autres connectivites)
 - *Nucléolaire*: rare (plus fréquent dans la sclérodermie systémique)

Simple test d'orientation
→ Spécificité à préciser

Anomalies biologiques
Non spécifiques

Anomalies biologiques
Spécifiques
→ Immunologiques

Particularités
immunologiques du LE
cutané

➤ **Anticorps anti ADN natif = anti ADN bicaténaire**

- A distinguer des anticorps anti-ADN dénaturé (simple brin), non spécifiques
- Positifs dans 60% des LES ⁽¹⁾, surtout pendant les phases actives de la maladie
- Très spécifiques du lupus en particulier s'ils sont à taux élevés

Anomalies biologiques
Non spécifiques

Anomalies biologiques
Spécifiques
→ Immunologiques

Particularités
immunologiques du LE
cutané

- **Anticorps anti antigènes nucléaires solubles**
 - = ENA (extractable nuclear antigen)
 - = ECT (extract of calf thymus - extrait de thymus de veau)
- **Anticorps anti-Sm**: très spécifiques
 - décrits exclusivement dans le lupus, mais présents dans < 20 % des cas ⁽¹⁾
- **Anticorps anti-Ro/SS-A et/ou anti-La/SS-B**
 - décrits dans 30 à 70 % des lupus, plus particulièrement quand il existe des lésions cutanées (LE subaigu++) ⁽¹⁾
 - non spécifiques
 - observés dans 40 à 70 % des syndromes de Gougerot-Sjögren primaires
- **Anticorps anti-ribonucléoprotéines anti-RNP**:
 - présents dans 30 % des lupus ⁽¹⁾
 - constants dans le syndrome de Sharp (connectivite mixte)
 - parfois présents dans le syndrome de Gougerot-Sjögren

Anomalies biologiques
Non spécifiques

Anomalies biologiques
Spécifiques
→ Immunologiques

Particularités
immunologiques du LE
cutané

➤ **Autres auto-anticorps:**

- **Facteur rhumatoïde** (FR) IgM: 25% des cas ⁽²⁾
- **Anticorps anti hématies, anti-plaquettes, anti-lymphocytes, anti-polynucléaires**
- **Hypocomplémentémie**, fréquente
 - Soit par consommation par activation de la voie classique du complément par les complexes immuns circulants ou tissulaires
→ Poussées = chute CH50, C3, C4
 - Et/ou par déficit constitutionnel de l'une des protéines de la voie classique du complément (C2, C4, C1q, C1r ou C1s)
- **Anticorps antiphospholipides**
 - anticoagulants circulants
 - anticorps anti-cardiolipine
 - anticorps anti- β 2-glycoprotéine
 - anti-phosphatidyléthanolamine
→ peuvent exister isolément ou se compliquer de thromboses veineuses et/ou artérielles ou d'avortements à répétition, définissant alors le syndrome des antiphospholipides

Anomalies biologiques
Non spécifiques

Anomalies biologiques
Spécifiques
→ Immunologiques

Particularités
immunologiques du LE
cutané

Facteur rhumatoïde

AAN

Anticorps
anti hématies
anti-plaquettes,
anti-lymphocytes
anti-polynucléaires

Anti-ADN natif

Anti-ENA

APL
- ACC
- Anti CL
- Anti B2GP1
- Anti PE

Hypocomplémentémie

Anti Sm
Anti Ro/SS-A
Anti-La/SS-B
Anti-RNP

Anomalies biologiques
Non spécifiques

Anomalies biologiques
Spécifiques
→ Immunologiques

Particularités
immunologiques du LE
cutané⁽³⁻⁵⁾

	LE aigu	LE subaigu	LE chronique			
	<i>En % de cas</i>		Discoïde	Engelure	Tumidus	Panniculite
ACAN	95% ➡	70% ➡	50%	50% ➡	1/3 ➡	< 1/3
Anticorps anti ADN	60-80 % ➡	5%	4-18 %	➡	3 %	
Anticorps anti Ro-SSA		70 à 90%				

Anomalies biologiques
Non spécifiques

Anomalies biologiques
Spécifiques
→ Immunologiques

Particularités
immunologiques du LE
cutané

Formes rares

Jessner Kanof

Bilan auto-immun et infectieux négatif

Lupus bulleux

Anticorps anticollagène de type VII

Lupus-Lyell

En rapport avec une poussée lupique
→ Pancytopénie, consommation du complément

Syndrome de Rowell

- AAN de type moucheté
- Anticorps anti-Ro/SSA ou anti-La/SSB
- Facteur rhumatoïde positif

Pustulose amicrobienne des plis

- Eliminer une hypocalcémie (diagnostic différentiel)
- Anticorps du LES si associée à un LES

Bibliographie

- (1) Collège des enseignants de médecine Interne (CEMI), Luc Mouthon, Société Nationale Française de Médecine Interne (SNFMI). Référentiel collège de Médecine interne. Med-Line, 2019, 434p
- (2) Fedrigo A, Dos Santos T a. FG, Nisihara R, Skare T. The lupus patient with positive rheumatoid factor. Lupus. 2018 ;27:1368–73
- (3)Tebbe B, Mansmann U, Wollina U, Auer-Grumbach P, Licht-Mbalyohere A, Arensmeier M, et al. Markers in cutaneous lupus erythematosus indicating systemic involvement. A multicenter study on 296 patients. Acta Derm Venereol. 1997;77:305–8
- (4) Biazar C, Sigges J, Patsinakidis N, et al. Cutaneous lupus erythematosus: first multicenter database analysis of 1002 patients from the European Society of Cutaneous Lupus Erythematosus (EUSCLE). Autoimmun Rev. 2013;12:444-454
- (5) Hedrich CM, Fiebig B, Hauck FH et al. Chilblain lupus erythematosus – a review of literature. Clin Rheumatol. 2008;27:949–54
- (6) Cervera R, Khamashta MA, Font J, Sebastiani GD, Gil A, Lavilla P, et al. Systemic lupus erythematosus: clinical and immunologic patterns of disease expression in a cohort of 1,000 patients. The European Working Party on Systemic Lupus Erythematosus. Medicine (Baltimore). 1993;72:113–24