

Lupus néonatal

Résulte du passage transplacentaire d'autoanticorps maternels d'isotype IgG

- Habituellement dirigés contre le **Ro/SSA** (95 %) ⁽¹⁾
- Plus rarement contre le **La/SSB** ⁽¹⁾
- Encore plus rarement **anti-U1-RNP** ⁽²⁾

Ro/SSA >> La/SSB > U1-RNP

- Au cours du LES:
 - Prévalence anticorps anti-SSA/Ro = 25 à 30 % ⁽³⁾
 - Prévalence anticorps anti-SSB/La = 5 à 15 % ⁽³⁾
 - Anticorps anti-SSB/La associés aux anticorps anti-SSA/Ro dans 99 % des cas
 - Mais anticorps anti-SSA/Ro souvent isolés
-
- Mères avec anticorps anti-SSA/Ro:
 - Risque d'environ **2 %** d'avoir un bébé avec lupus néonatal ^(4, 5)
 - Risque augmentant à **20 %** si un premier enfant a été atteint ⁽⁴⁾

Manifestation les plus fréquentes: cutanées et cardiaques

Atteinte cutanée:

- Concerne la **moitié des enfants**
- Sexe ratio F/H de 3/1
- **Isolée dans 1/3 des cas**
- Concernant la mère:
 - **> 50% des cas: mères asymptomatiques** lors de la découverte de la maladie chez leur enfant ⁽⁶⁾
 - En cas de connectivite maternelle préalablement connue
 - Le plus souvent **connectivite indifférenciée ++**
 - Plus rarement: lupus ou syndrome de gougerot-Sjögren primitif
 - La majorité développeront les signes d'une connectivite (lupus, syndrome de Gougerot-Sjögren, connectivite mixte) dans les années suivantes, parfois plusieurs décennies plus tard

Atteinte cardiaque:

- Concerne la **moitié des enfants**
- **Isolée dans la moitié des cas**

Atteinte cutanée + cardiaque:

- 10 % des enfants

Plus rarement: atteintes

- **Hématologiques**: thrombopénie, leuconeutropénie
- **Hépatiques**: cholestase
- **Neurologiques**: parésies spastiques, méningites lymphocytaires
- **Néphrologiques**

Lupus cutané néonatal

- Lésions rarement présentes dès la naissance
- Apparition dans les premières semaines de vie
→ généralement dans les **6 semaines après la naissance**
- Favorisée par l'exposition solaire
- **Visage**: Erythème rouge vif congestif en lunettes
- **Visage et tronc**: Plaques érythémato-squameuses, annulaires et polycycliques
→ *Similaires aux lésions de lupus subaigu de l'adulte*
- Lésions fréquemment hypopigmentées notamment sur peau noire



Autres manifestations décrites :

- Lupus discoïde sans hyperkératose folliculaire marquée ni atrophie
- Erosions buccales
- Alopécie
- Eruption érythémato-squameuse
- Eruption purpurique
- Eruption bulleuse
- Eruption papuleuse angiomateuse ou non
- Lésions télangiectasiques
- Lésions livédoïdes
- Panniculite

Atteinte cardiaque

➤ **BAV congénital (BAVc) définitif**

- Le plus souvent **BAV complet**
- Apparaissant au **deuxième trimestre de la grossesse**
→ considéré comme une probable séquelle d'une myocardite anténatale
- **Mortalité jusqu'à 20%** ⁽⁷⁾
- Nécessité d'**appareillage (pacemaker) définitif dans 50% des cas** ⁽⁷⁾

NB: Lupus néonatal associé aux anticorps anti-U1-RNP: pas de risque de BAV

➤ *Plus rarement:* **Péricardite**

Lupus cutané néonatal

- **Plusieurs poussées successives** évoluant sur des semaines ou mois
- Puis **disparition spontanée autour du 6^{ème} mois**
→ Involution parallèle à la décroissance spontanée des anticorps maternels transmis à l'enfant
- Risque de séquelles:
 - **Souvent: Atrophie cicatricielle**
 - Parfois:
 - Télangiectasies
 - Troubles pigmentaires séquellaires
- Risque de développer ultérieurement un lupus: non connu
→ probablement plus élevé qu'en l'absence de lupus néonatal
- Pouvant survenir dans l'enfance ou l'adolescence

Physio
Pathologie

Epidémiologie

Clinique

Evolution

Paraclinique

Suivi

Traitement

Quand suspecter un lupus néonatal ?

1. Élément clinique évocateur d'un lupus néonatal
2. Enfant dont l'aîné avait développé un lupus néonatal
3. Enfant de mère connue pour une affection associée à la présence d'anticorps anti-SSA

Physio
Pathologie

Epidémiologie

Clinique

Evolution

Paraclinique

Suivi

Traitement

Bilan paraclinique à réaliser en cas de suspicion de lupus néonatal

➤ **Biologie:**

- Hémogramme, plaquettes
- Bilan hépatique
- Bilan rénal, protéinurie
- Anticorps antinucléaires, complément
- Anticorps anti-SSA, anti-SSB, anti-U1-RNP
- TCA, anticorps antiphospholipides

➤ **ECG + ETT**

➤ **Biopsie cutanée:** peu utile

En l'absence de BAV

- Pas de consensus sur le suivi
- Conseillé:
 - Suivi régulier durant les neuf premiers mois
 - Mensuel pendant le premier trimestre

➤ **Examen clinique complet**

➤ **Bilan biologique** minimal:

- NFS, plaquettes
- Bilan hépatique
- Protéinurie sur BU

+ Contrôle de la décroissance et de la disparition des anticorps anti-SSA (ou anti-SSB et anti-U1-RNP)

- vers l'âge de 3 mois
- puis à l'âge de 9 mois
- Peu utile au delà

En présence d'un BAV

- Surveillance prolongée
- En **cardiologie pédiatrique**
- Fonction de la sévérité du BAV et de la nécessité d'un appareillage

Objectif: Limiter le risque cicatriciel++
en minimisant les phénomènes inflammatoires locaux à la phase aiguë
de la maladie

- **Photoprotection++**

- En privilégiant les moyens physiques
+/- emploi d'antisolaire (en particulier minéraux) en complément

- Formes très inflammatoires:

- **Dermocorticoïdes:** *Pas d'études thérapeutiques réalisées dans ce domaine*

Atteinte systémique: hépatique, hématologique ou rénale

- Cholestase modérée
- Anémie isolée bien tolérée

Pas de traitement systématique
Surveillance étroite

→ réévaluation régulière de la nécessité d'un traitement systémique

- Autres cas

➤ **Corticothérapie générale:** prednisolone (en bolus) ou prednisolone (2 mg/kg/j) ⁽⁹⁾

- Pendant 4 à 6 semaines à dose optimale
→ puis diminution progressive en fonction des paramètres cliniques et biologiques

Prise en charge en milieu spécialisé

- Indication d'un **appareillage définitif par pacemaker**: > 50% des cas ⁽⁷⁾

- Absence de traitement curatif en cas de BAVc constitué

Corticothérapie générale anténatale non recommandée ⁽⁸⁾

- Aucun effet sur la survie fœtale ou néonatale
- Majoration des complications maternofoetales

- Intérêt du dépistage chez les femmes porteuses d'anticorps anti Ro-SSA
- Suivi et naissance en milieu cardiologique pédiatrique hautement spécialisé++

Bibliographie

- (1) Buyon J.P. Autoantibodies reactive with Ro(SSA) and La(SSB) and pregnancy J Rheumatol 1997 ; 24 : 12-16
- (2) Reichlin M., Brucato A., Frank M.B., Maddison P.J., McCubbin V.R., Wolfson-Reichlin M., et al. Concentration of autoantibodies to native 60-kd Ro/SS-A and denatured 52-kd Ro/SS-A in eluates from the heart of a child who died with congenital complete heart block Arthritis Rheum 1994 ; 37 : 1698-1703
- (3) Meyer O., Kahn M.F. Lupus érythémateux systémique Maladies et syndromes systémiques : Médecine-Sciences Flammarion (2000). 131-368
- (4) Morel N, Georgin-Lavialle S, Levesque K et al. Neonatal lupus syndrome: Literature review. Rev Med Int. 2015; 36: 159-166
- (5) Vanoni F, Lava S, Fossali E et al. Neonatal Systemic Lupus Erythematosus Syndrome: a Comprehensive Review. Clin Rev Allergy Immunol. 2017;53:469-476
- (6) Lee LA. Neonatal lupus: clinical features and management. Paediatr Drugs. 2004;6:71–8
- (7) Izmirly P.M., Saxena A., Kim M.Y., Wang D., Sahl S.K., Llanos C., et al. Maternal and fetal factors associated with mortality and morbidity in a multi-racial/ethnic registry of anti-SSA/Ro-associated cardiac neonatal lupus. Circulation. 2011 ; 124 : 1927-1935
- (8) Michael A, Radwan AA, Ali AK, Abd-Elkariem AY, Shazly SA. Use of antenatal fluorinated corticosteroids in management of congenital heart block: Systematic review and meta-analysis. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 2019; 4: 100072