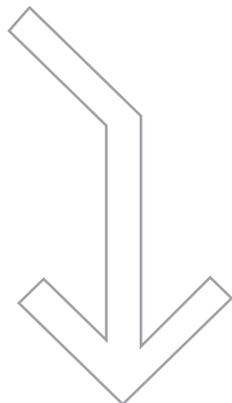


06 MAJBOOK



iECN

2^e édition actualisée

MAJBOOK

Toute la spécialité, par le Major

DERMATOLOGIE MALADIES INFECTIEUSES

Alexis Maillard
Lina Jeantin

Préface du Pr Claire Le Jeune
Professeur à l'Université Paris Descartes

MED-LINE
Editions

Éditions MED-LINE
74 Boulevard de l'Hôpital
75013 Paris
Tél. : 09 70 77 11 48
www.med-line.fr

*DERMATOLOGIE, MALADIES INFECTIEUSES (N°. 06) - MAJBOOK - TOUTE LA SPÉCIALITÉ, PAR LE MAJOR-
2 ÉDITION*

ISBN : 978-2-84678-290-6

© 2020 ÉDITIONS MED-LINE

Toute représentation ou reproduction, intégrale ou partielle, faite sans le consentement des auteurs, ou de leurs ayants droit ou ayants cause, est illicite (loi du 11 mars 1957, alinéa 1^{er} de l'article 40). Cette représentation ou reproduction, par quelque procédé que ce soit, constituerait une contrefaçon sanctionnée par les articles 425 et suivants du Code Pénal.



Préface du Pr Claire Le Jeunne

Publier les notes du major à l'Examen Classant National de médecine 2018, voilà une idée originale qui mérite tout notre intérêt.

Les notes qui deviennent fiches sont des documents uniques. Élaborées avec beaucoup de soin et de sens pratique, elles permettent de faire une révision d'un item en quelques dizaines de minutes.

Tout compte dans une fiche : la présentation, le jeu des couleurs, le choix des abréviations. C'est un énorme travail original fait à partir de sources différentes, des photocopiés, des manuels, le cours de l'enseignant, un article. Tout document jugé informatif peut contribuer à la touche finale de la fiche qui s'élabore et se complète petit à petit pour devenir définitive en général la dernière année.

En l'occurrence une fiche concerne un item du programme du 2^e cycle des études médicales sachant qu'il y en a 362 au total.

Cette méthodologie des fiches a traversé les temps, j'ai moi-même travaillé avec cette technique pour préparer le concours de 1977 et ce n'est que récemment que j'ai accepté l'idée de m'en séparer, tant l'énergie mise pour les préparer et le travail que cela symbolise sont considérables.

La taille de cet ouvrage de 1900 pages nous montre bien la somme des connaissances que nous demandons à nos étudiants de métaboliser. Chaque année davantage, car la médecine – et les connaissances scientifiques qui s'y rattachent – progresse à pas de géant et doit se spécialiser.

Il faut donc trouver des moyens pour pouvoir assimiler un programme aussi important sachant qu'en médecine, il n'y a pas d'impasse possible. C'est bien ce que nous montrent Alexis Maillard, Major aux iECN 2018, et Lina Jeantin, 71^e aux iECN 2018, dans ce recueil.

Ils abordent toutes les questions du programme sous forme de fiches présentées selon l'ordre du programme. Ils ont traité tous les items. Ils ont fait des fiches synthétiques brillantes qui leur ont permis d'avoir un classement exceptionnel.

Cet ouvrage permettra à ceux qui n'ont pas commencé le travail minutieux dès le début de DFASM de pouvoir rattraper le temps et de s'approprier les fiches ainsi élaborées.

Elles sont complémentaires de l'enseignement à la faculté qui se veut éminemment pratique et qui ne revendique pas l'exhaustivité surtout dans la dernière année des études.

Merci aux Éditions Med-Line d'avoir voulu valoriser ce travail et ainsi reconnaître son importance.

Nous lui souhaitons tout le succès qu'il mérite.

Pr Claire LE JEUNNE
Professeur de Thérapeutique à l'Université Paris Descartes
Ex vice doyen à la pédagogie

Remerciements

Nos remerciements tous particuliers aux auteurs et aux éditeurs des livres suivants, qui nous ont autorisés à reproduire certaines iconographies de leurs ouvrages, au sein de notre livre, dans un souci d'aider le lecteur et de rendre l'ouvrage plus pédagogique.

- *Cancérologie*, Livre du Collège, Collège National des Enseignants en Cancérologie (CNEC), Ouvrage coordonné par le Pr Philippe Giraud et le Pr Jean Trédaniel, Editions Med-line
- *Dermatologie*, UE ECN en dossiers progressifs, Félix Pham, Guillaume Rougier, Editions VG
- *Dermatologie, vénérologie*, iKB, Pr Philippe Bahadoran, Alexandra Picard, Frédéric Mantoux, Emeline Castela, Editions VG
- *Chirurgie générale, viscérale et digestive*, Livre du Collège, Collège Français de Chirurgie générale, viscérale et digestive, Editions Med-line
- *Douleur, Soins palliatifs et accompagnement*, 3^e édition, Livres des Collèges : Société Française d'Étude et de Traitement de la Douleur (SFETD), la Société Française d'Accompagnement et de Soins Palliatifs (SFAP) et la Société Française d'Anesthésie et de Réanimation (SFAR)
- *Guide pratique d'Ophthalmologie*, Dr Patrice Vo Tan - Dr Yves Lachkar, Editions VG
- *Guide pratique de Pédiatrie*, Daniel Berdah, Marc Bellaïche, Editions VG
- *Gynécologie Obstétrique*, iKB, Pr Blandine Courbière, Pr Xavier Carcopino, Editions VG
- *Hépatologie, Gastrologie-entérologie, chirurgie viscérale*, iKB, Jean-David Zeitoun, Ariane Chryssostalis, Pr Jérémie Lefevre
- *Imagerie médicale*, KB, Mickaël Soussan, Editions VG
- *iECN+ Imagerie*, Pr Ivan Bricault, Raphaël Girard, Julien Frandon, Mehmet Sahin, Editions VG
- *Neurologie*, 12^e édition, Nicolas Danziger, Sonia Alamowitch, Editions Med-line
- *Orthopédie-Traumatologie*, 7^e édition, Guillaume Wavreille, Editions Med-Line
- *Ophthalmologie*, iKB, Allan Benarous, Tich Ludovic Le, Editions VG
- *Orthopédie-Traumatologie*, iKB, Sylvain Bodard, Grégory Edgard-Rosa, Arié Azuelos, Claude Aharoni, Editions VG
- *Parasitoses et mycoses*, L'entraînement IECN, Pr Patrice Bourée, Editions Med-Line
- *Parasitoses et mycologie en poche*, Pr Patrice Bourée, Editions Med-Line
- *Pédiatrie*, iKB, Marc Bellaïche, Editions VG
- *Radiologie-Imagerie*, 2^e édition, sous la direction du Pr Nathalie Boutry, Editions Med-Line
- *Radiodiagnostic, Imagerie médicale et médecine nucléaire*, 116 dossiers à interpréter, Michaël Soussan, Ingrid Faouzzi, Editions Med-Line
- *Rhumatologie*, iKB, Pierre Khalifa, Editions VG



Introduction par les auteurs

Majbook Dermatologie, Maladies infectieuses

La préparation de l'iECN est une épreuve complexe et de longue haleine par la masse considérable des connaissances nécessaires et par la ténacité dont il faut faire preuve. Et cette épreuve est rendue d'autant plus ardue que les supports de connaissances sont disparates, souvent peu synthétiques et de qualité inégale.

Avec cet ouvrage, constitué de la somme revue et actualisée de nos fiches pour la préparation au concours, nous proposons un support homogène, synthétique et complet pour la préparation des iECN. Le Majbook paru en un seul volume (avec tous les items de l'iECN) est désormais également décliné par spécialités pour ceux d'entre vous qui préfèrent réviser de cette façon. Au total 10 volumes qui traitent de la Pédiatrie (volume 1), de la Cardiologie-Pneumologie (volume 2), de la Neurologie, Psychiatrie et addictologie (volume 3), de la Santé publique, médecine légale, médecine du travail, pharmacologie (Volume 4), de la Gynécologie, obstétrique, urologie, néphrologie (Volume 5), de la Dermatologie, maladies infectieuses (Volume 6), de l'Hépto-gastro-entérologie, Endocrinologie, diabétologie, nutrition (Volume 7), de la Cancérologie, hématologie, Douleur, Soins palliatifs, Gériatrie, MPR (Volume 8), de la Médecine interne, immunologie, Rhumatologie, Orthopédie (Volume 9), de Urgences Réanimation, anesthésie, Ophtalmologie, ORL et Chirurgie maxillo-faciale (Volume 10).

Ces fiches nous ont accompagnés tout au long de notre externat. Elles ont été créées et enrichies à partir de nos cours, de nos stages, de nos conférences, et de toute la bibliographie utile tout au long de notre préparation. Elles donnent, pour chaque item, un contenu organisé et adapté à la réponse aux questions à choix multiples. Elles ne font pas l'impasse sur la compréhension qui est, de notre point de vue, le ciment de la mémorisation.

La présentation utilise des couleurs pour faciliter la lisibilité. Les points essentiels sont mis en valeur afin de hiérarchiser les connaissances et rendre l'apprentissage à la fois plus agréable et plus efficace. Des schémas et tableaux de synthèses viennent encore consolider les points importants du texte.

Enfin, nous avons souhaité intégrer à cet ouvrage une iconographie en couleurs (photographies, imagerie radiologique, schémas explicatifs, etc.) afin de fixer les concepts et image-clés qu'il est nécessaire d'avoir en tête le jour J.

Nous espérons que ces fiches vous aideront autant qu'elles nous ont aidés pour la préparation des iECN et vous permettront d'atteindre la spécialité dont vous rêvez.

Bon courage à tous !

Alexis Maillard, Major aux iECN 2018

Lina Jeantin, 71^e aux iECN 2018



Les auteurs

Alexis Maillard est arrivé Major à l'iECN 2018. Il a débuté ses études de médecine à la faculté de médecine de Grenoble. Après un master 2 en neurosciences intégratives à l'École Normale Supérieure, il a poursuivi son externat à Paris Descartes. Il choisit la spécialité de Maladies infectieuses et tropicales en Ile de France.

Lina Jeantin est classée 71^e à l'iECN 2018. Elle intègre la promotion 2013 de l'école de l'Inserm, où elle poursuit un double cursus médecine-sciences. Elle est également interne en Maladies infectieuses et tropicales en Ile de France et souhaite allier une activité de recherche fondamentale à sa pratique clinique.

Ouvrage coordonné par le **Dr Sylvain Bodard**, classé 7^e à l'ECN 2013, Conférencier d'Internat.

Sommaire

PARTIE 1 : DERMATOLOGIE

UE 4 : Perception - Système nerveux - Revêtement cutané

Item 109	Dermatoses faciales : acné, rosacée, dermatite séborrhéique.....	17
Item 110	Dermatose bulleuse auto-immunes.....	24
Item 111	Hémangiomes et malformations vasculaires cutanées.....	30
Item 112	Exanthème et érythrodermie de l'adulte et de l'enfant.....	35
Item 113	Prurit.....	40
Item 114	Psoriasis	43

UE 6 : Maladies transmissibles - Risques sanitaires - Santé au travail

Item 152	Infections cutanéomuqueuses et des phanères, bactériennes et mycosiques de l'adulte et de l'enfant.....	51
Item 160	Exanthèmes fébriles de l'enfant	64
Item 167	Gale et pédiculose	71

UE 7 : Inflammation - Immunopathologie - Poumon - Sang

Item 183	Hypersensibilités et allergies cutanéomuqueuses chez l'enfant et l'adulte. Urticaire, dermatites atopique et de contact.....	77
Item 190	Lupus érythémateux disséminé et syndrome des anti-phospholipides.....	89
Item 211	Purpura chez l'enfant et l'adulte.....	99

UE 8 : Circulation - Métabolismes

Item 226	Ulcère de jambe	109
----------	-----------------------	-----

UE 9 : Cancérologie - Onco-hématologie

Item 299	Tumeurs cutanées, épithéliales et mélaniques.....	115
Item 316	Lymphomes malins	123

UE 11 : Urgences et défaillances viscérales aiguës

Item 345	Grosse jambe rouge aiguë	135
----------	--------------------------------	-----

Les items suivants sont traités dans d'autres volumes de la Collection :

- Item 207 : Sarcoidose dans le volume de Médecine interne
- Item 237 : Acrosyndrome dans le volume de Médecine interne

PARTIE 2 : MALADIES INFECTIEUSES

➤ UE 1 : Apprentissage de l'exercice médical

Item 4	La sécurité du patient. La gestion des risques. Les événements indésirables associés aux soins (EIAS).....	141
--------	--	-----

➤ UE 6 : Maladies transmissibles - Risques sanitaires - Santé au travail

Item 143	Vaccinations	149
Item 144	Fièvre aiguë chez l'enfant et l'adulte	157
Item 145	Infections naso-sinusiennes de l'adulte et de l'enfant.....	161
Item 146	Angines de l'adulte et de l'enfant et rhinopharyngites de l'enfant.....	166
Item 147	Otitites infectieuses de l'adulte et de l'enfant	175
Item 148	Méningites, méningoencéphalites chez l'adulte et l'enfant	183
Item 149	Endocardite infectieuse	195
Item 151-1	Infections broncho-pulmonaires communautaires.....	200
Item 151-2	Bronchiolite aiguë du nourrisson	212
Item 153	Infections ostéo articulaires (IOA) de l'enfant et de l'adulte	215
Item 154	Septicémie/Bactériémie/Fongémie de l'adulte et de l'enfant	224
Item 155	Tuberculose de l'adulte et de l'enfant	229
Item 156	Tétanos	239
Item 157	Infections urinaires de l'enfant et de l'adulte	240
Item 158	Infections sexuellement transmissibles (IST)	251
Item 159	Coqueluche	261
Item 161	Oreillons	264
Item 162	Grippe	265
Item 163-1	Hépatites virales	268
Item 163-2	Conduite à tenir devant des anomalies isolées du bilan hépato-cellulaire.....	277
Item 164	Infections à herpès virus du sujet immunocompétent.....	279
Item 165	Infections à VIH	288
Item 166	Paludisme	301
Item 168	Parasitoses digestives : giardiose, amoebiose, téniasis, ascaridiose, oxyurose.....	309
Item 169	Zoonoses	316
Item 170	Pathologie infectieuse chez les migrants adultes et enfants.....	330
Item 171	Voyage en pays tropical de l'adulte et de l'enfant : conseils avant le départ, pathologies du retour : fièvre, diarrhée, manifestations cutanées	333
Item 172	Diarrhées infectieuses de l'adulte et de l'enfant	342
Item 173-1	Prescription et surveillance des antibiotiques	347
Item 173-2	Antifongiques	360
Item 173-3	Antiparasitaires	364
Item 173-4	Prescription et surveillance des antiviraux	366
Item 174	Risques émergents, bioterrorisme	370

➤ UE 7 : Inflammation - Immunopathologie - Poumon - Sang

Item 186	Fièvre prolongée	375
Item 187	Fièvre chez un patient immunodéprimé.....	378
Item 213	Syndrome mononucléosique	386

➤ UE 11 : Urgences et défaillances viscérales aiguës

Item 362	Exposition accidentelle aux liquides biologiques : conduite à tenir	391
----------	---	-----

Les items suivants sont traités dans d'autres volumes de la Collection :

Item 216 : Adénopathie superficielle dans le volume de Cancérologie Hématologie

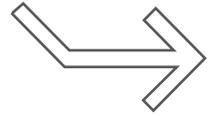
Item 352 : Péritonite dans le volume d'hépatogastro-entérologie

Abréviations

AA	Air ambiant	CIM	Classification internationale des maladies
AAH	Allocation adulte handicapé	CIVD	Coagulation intravasculaire disséminée
AAN	Anticorps anti-nucléaires (= FAN)	CI	Chlore
AAP	Anti-agrégant plaquettaire	CMUc	Couverture universelle maladie complémentaire
Ac	Anticorps	CMV	Cytomégalovirus
ACH	Acétyl-Choline	CPDPN	Centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal
ACR	Arrêt cardiorespiratoire	CPK	Créatine phospho-kinase
AD	Antidépresseur	CRIP	Cellule de recueil des informations préoccupantes
ADH	Anti-diurétique hormone (hormone anti-diurétique)	CTCG	Crise tonico-clonique généralisée
ADK	Adénocarcinome	CV	Cordes vocales, cardiovasculaire, champ visuel
ADP	Adénopathies	D	Droit, droite
ADT	Antidépresseur tricyclique	DA	Dopamine
AEEH	Allocation d'éducation enfant handicapé	DALA	Déficit androgénique lié à l'âge
AG	Anesthésie générale	DDB	Dilatation des bronches
AIT	Accident ischémique transitoire	DLCO	Diffusion Libre du CO
AL	Anesthésie locale	DMLA	Dégénérescence maculaire liée à l'âge
ALR	Anesthésie loco-régionale	DR	Décollement de rétine
AMM	Autorisation de mise sur le marché	DSM	Diagnostic and Statistical Manual of Mental disorders
AMS	Atrophie multi-systématisée	DT	Douleur thoracique, Delirium tremens
AOMI	Artérite oblitérante des membres inférieurs	DT1, DT2	Diabète de type 1, 2
APA	Allocation personnalisée d'autonomie	EAL	Examen d'une anomalie lipidique
ARM	Angiographie par résonance magnétique	EBV	Epstein-Barr virus
ARS	Agence régionale de santé	EDC	Épisode dépressif caractérisé
ASE	Aide sociale à l'enfance	EDTSA	Écho-doppler des troncs supra-aortiques
ATB	Antibiotique, antibiothérapie	EEG	Électro-encéphalogramme
ATCD	Antécédents	EER	Épuration extra-rénale
ATIII	Antithrombine III	EG	État général
AV	Acuité visuelle	EI	Effet indésirable
AVC	Accident vasculaire cérébral	EMG	Électromyogramme
AVF	Algie vasculaire de la face	ENMG	Électro-neuromyogramme
AVK	Anti-vitamine K	EP	Embolie pulmonaire
AVP	Accident de la voie publique	EPP	Électrophorèse des protéines plasmatiques
AVS	Auxiliaire de vie scolaire	ES	Effet secondaire
BAT	Biopsie de l'artère temporale	ETO	Échographie trans-oesophagienne
BAV	Bloc atrio-ventriculaire ou Baisse de l'acuité visuelle	ETT	Échographie trans-thoracique
BB-	Bêta bloquants	F	Fille, femme
BGN	Bacille Gram Négatif	FAN	Facteur anti-nucléaire (= AAN)
BK	Bacille de Koch, par extension tuberculose	FCS	Fausse couche spontanée
BPCO	Bronchopneumopathie chronique obstructive	FdR	Facteur de risque
BU	Bandelette urinaire	FN	Faux négatifs
BZD	Benzodiazépines	FO	Fond d'oeil
C2G, C3G	Céphalosporine de 2 ^e , de 3 ^e génération	FP	Faux positifs
Ca	Calcium	G	Gauche, Garçon
CAE	Conduit auditif externe	GDS	Gaz du sang
CAI	Conduit auditif interne	GDS en AA	Gaz du sang en air ambiant
CAT	Conduite à tenir	GEM	Glomérulonéphrite extra-membraneuse
CBH	Claude-Bernard-Horner	GEPA	Granulomatose éosinophile et polyangéite
CBP	Cancer broncho-pulmonaire	GEU	Grossesse extra-utérine
CCR	Cancer colorectal	GGT ou γGT	Gamma-glutamyl-transférase
CDAPH	Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées	GNMP	Glomérulonéphrite membrano-proliférative
CE	Corps étranger	GNRP	Glomérulonéphrite rapidement progressive
CHC	Carcinome hépato-cellulaire	GPA	Granulomatose avec poly-angéite
CI	Contre-indication	GPAO	Glaucome primitif à angle ouvert

GR	Globule rouge	LP	Libération prolongée
H	Homme	M	Mois (3M = 3 mois)
H1	Récepteurs histaminergiques de type 1	MAF	Mouvements actifs foetaux
HBP	Hypertrophie bénigne de prostate	MAP	Menace d'accouchement prématurée
HBPM	Héparine de bas poids moléculaire	MAV	Malformation artério-veineuse
HDJ	Hôpital de jour	MCV	Maladie cardio-vasculaire
HED	Hématome extra-dural	MDPH	Maison départementale des personnes handicapées
HELLP	Hemolysis, Elevated liver enzymes, Low platelets	MG	Médecin généraliste
HIA	Hémorragie intra-alvéolaire	MHD	Mesures hygiéno-diététiques
HIV	Hémorragie intra-vitréenne	MI	Membre inférieur
HMG	Hépatomégalie	MID	Membre inférieur droit
HNF	Héparine non fractionnée	MIG	Membre inférieur gauche
HPN	Hydrocéphalie à pression normale	MIN	Mort inattendue du nourrisson
HPN	Hémoglobinurie paroxystique nocturne	MPP	Mal perforant plantaire
HPV	Human papilloma virus	MS	Membre supérieur
HRP	Hématome rétro-placentaire	MSD	Membre supérieur droit
HSA	Hémorragie sous arachnoïdienne (= hémorragie méningée)	MSG	Membre supérieur gauche
HSD	Hématome sous dural	MT	Médecin traitant
HSM, HSMG	Hépatosplénomégalie	MTX	Méthotrexate
HSV	Herpes Simplex virus	N	Normal
HTA	Hypertension artérielle	NA	Noradrénaline
HTAP	Hypertension artérielle pulmonaire, par définition HTP de type 1	Na	Sodium
HTIC	Hypertension intracrânienne	NFS-P	Numération Formule sanguine - Plaquettes
HTP	Hypertension pulmonaire	NGC	Noyaux gris centraux
HTS	hormonothérapie substitutive	NL	Neuroleptiques
HU	Hauteur utérine	NN	Nouveau-né
HyperTG	Hypertriglycéridémie	NOIA (ou NOIAA)	Neuropathie optique ischémique antérieure (aigue)
HypoTA	Hypotension artérielle	NORB	Neuropathie optique rétrobulbaire
IC	Insuffisance cardiaque	NRS	Nourrisson
ICG	Insuffisance cardiaque gauche	OACR	Occlusion de l'artère centrale de la rétine
ICoro	Insuffisance coronarienne	OAP	Œdème aigu du poumon
ID	Immunodépression	OATF	Ostéonécrose aseptique de la tête fémorale
IDM	Infarctus du myocarde	OBACR	Occlusion d'une branche de l'artère centrale de la rétine
IDR	Intra-dermo réaction	OBVCR	Occlusion d'une branche de la veine centrale de la rétine
IHC	Insuffisance hépato-cellulaire	OCT	Tomographie par cohérence optique
IMG	Interruption médicale de grossesse	OEAP	Oto-émissions acoustiques provoquées
INF	Interféron	OG / OD	Oreille gauche / droite
IOA	Infection ostéo-articulaire	OGE	Organes génitaux externes
IOT	Intubation oro-trachéale	OH	Alcool, alcoolisme
IR	Insuffisance rénale (IRC = chronique, IRA = aigue)	OM	Oreille moyenne
IRA	Insuffisance rénale aiguë	OMA	Otite moyenne aigue
IRespC	Insuffisance respiratoire chronique	OMC	Oedème maculaire cystoïde
IRSNA	Inhibiteurs de la recapture de la sérotonine et de la noradrénaline	OMC	Otite moyenne chronique
ISRS	Inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine	OMI	Oedèmes des membres inférieurs
IST	Infection sexuellement transmissible	OMS	Organisation Mondiale de la Santé
IU	Infection urinaire	OPP	Ordonnance de placement provisoire
IV	Intraveineux	OSM	Otite séro-muqueuse
IVG	Interruption volontaire de grossesse	OVCR	Occlusion de la veine centrale de la rétine
JPDC	Jusqu'à preuve du contraire	PA	Pression artérielle
K ou K+	Potassium	PAN	Péri-artérite noueuse
KT	Cathéter, cathétérisme	PAP	Pression artérielle pulmonaire
LAF	Lampe à fente	PC	Perte de connaissance, Périmètre crânien
LBA	Liquide broncho-alvéolaire	PCR	Polymerase Chain Reaction
LCR	Liquide céphalo-rachidien	PdC	Produit de contraste
LCS	Liquide cérébro-spinal	PEA	Potentiels évoqués auditifs
LED	Lupus érythémateux disséminé	PEC	Prise en charge
LGM	Lésions glomérulaires minimes		

PIO	Pression intra oculaire	TDM TAP	Tomodensitométrie Toraco-Abdomino-Pelvienne
PMI	Protection maternelle et infantile	TDM Tx	Tomodensitométrie du thorax
PNA	Pyélonéphrite aiguë	TdR	Trouble du rythme
PO	Per os	TED	Troubles envahissant du développement
POM	Paralysie oculomotrice	TFI	Troubles fonctionnels intestinaux
POP	Pillule oestro-progestative	THM	Traitement hormonal substitutif
PP	Post-partum	THM	Traitement hormonal de la ménopause
PPR	Photocoagulation pan-rétinienne	TJ	Turgescence jugulaire
PPS	Projet personnalisé de soins	TO	Tonus oculaire
PR	Polyarthrite rhumatoïde	TP	Taux de prothrombine
PSP	Paralysie supra-nucléaire progressive	TR	Toucher rectal
PTx	Pneumothorax	TS	Tentative de suicide
PUMA	Protection universelle maladie	TSA	Troncs supra aortiques
QI	Quotient intellectuel	TV	Tachycardie ventriculaire
RAA	Rhumatisme articulaire aigu	TVC	Thrombose veineuse cérébrale
RCIU	Retard de croissance intra-utérin	TVO	Trouble ventilatoire obstructif
RCV	Risque cardio-vasculaire	TVR	Trouble ventilatoire restrictif
RD	Rétinopathie diabétique	Tx	Thorax
RGO	Reflux gastro-oesophagien	TXA2	Thromboxane A2
RHJ	Reflux hépato-jugulaire	UGD	Ulcère gastro-duodéal
RM	Rétrécissement mitral	VADS	Voies aérodigestives supérieures
RPCA	Résistance à la protéine C activée (= déficit en facteur V)	VB	Voies biliaires
RPM	Réflexe photomoteur	VHA (VHB, C, D, E)	Virus de l'hépatite A (B, C, D, E)
RPM	Rupture prématurée des membranes	VIH	Virus de l'immunodéficience humaine
RSA	Revenu de solidarité active	VitD	Vitamine D
RTx	Radio de thorax		
S	Semaine (3S = 3 semaines)		
SA	Semaines d'aménorrhée (36SA = 36 semaines d'aménorrhée)		
SAOS	Syndrome d'apnée obstructive du sommeil		
SAPL	Syndrome des antiphospholipides		
SAT-VAT	Sérologie antitétanique - Vaccination antitétanique		
SAU	Service d'accueil des urgences		
SB	Substance blanche (cérébrale)		
SC	Sous-cutané		
Sd	Syndrome		
SdG	Signe de gravité		
SEP	Sclérose en plaques		
SG	Substance grise (cérébrale)		
SGS	Syndrome de Goujerot-Sjögren		
SMG	Splénomégalie		
SN	Syndrome néphrotique		
SNG	Sonde naso-gastrique		
SpA	Spondylarthrite		
SpO2	Saturation en oxygène de l'hémoglobine		
SRAA	Système rénine angiotensine aldostérone		
ssi	Si et seulement si		
SSR	Soins de suite et de réadaptation		
Staph	Staphylocoque		
TA	Tension artérielle		
TA	Troubles de d'adaptation		
TAG	Trouble anxieux généralisé		
TC	Tronc cérébral, Trauma crânien		
TCA	Trouble du comportement alimentaire		
TCA	Temps de Céphaline activée (équivalent du TCK)		
TCC	Thérapie Cognitivo-comportementale		
TCK	Temps de Céphaline Kaolin (équivalent du TCA)		
TDAH	Trouble déficitaire de l'attention avec hyperactivité		
TDM AP	TDM abdomino-pelvien		



Partie 1

DERMATOLOGIE



Perception

Systeme nerveux

Revêtement cutané

ITEM 109 Dermatoses faciales : acné, rosacée, dermatite séborrhéique

ITEM 110 Dermatose bulleuse auto-immunes

ITEM 111 Hémangiomes et malformations vasculaires cutanées

ITEM 112 Exanthème et érythrodermie de l'adulte et de l'enfant

ITEM 113 Prurit

ITEM 114 Psoriasis

Dermatoses faciales : acné, rosacée, dermatite séborrhéique

OBJECTIFS CNCI :

- Diagnostiquer l'acné, la rosacée, la dermatite séborrhéique.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

I. Acné

1. Diagnostic

- **Examen clinique**
 - 3 facteurs responsables de l'acné +++
 - **Hyperséborrhée** : **Principalement par la DHT** (5- α réductase dans cellules sébacées) \pm insuline (IGF-R)
 - **Kératinisation infundibulaire follicule pilo-sébacé** : Multiplication et anomalie différenciation \rightarrow obstruction
 - Accumulation du sébum \rightarrow dilatation du canal = « point blanc » (comédon fermé)
 - Puis pigmentation par mélanine de la kératine = « point noir » (comédon ouvert)
 - **Propionibacterium acnes** (intra-cellulaire) : sécréteurs de médiateurs **inflammatoires**
 - \Rightarrow **!! Effet inflammatoire \neq selon les souches** \rightarrow souches sujet sain \neq sujet acnéique
 - **Lésions élémentaires** :
 - **Séborrhée ++**
 - **Lésions rétentionnelles** : comédons fermés et ouverts = **indispensable** au diagnostic
 - **Comédons fermés = Microkystes** (points blancs) : Petites papules (2-3 mm) révélées par traction peau
 - **Comédons ouverts** : points noirs
 - **Lésions inflammatoires**
 - **Superficielles**
 - **Papules (< 10 mm)** : Elevation rouge / ferme / \pm douloureuse
 - **Pustules** : papules avec apparition d'un contenu purulent au sommet (PNN)
 - **Profondes = nodules** (lésions > 10 mm atteignant le derme) : signe de gravité +++
 - \Rightarrow Si rupture dans le derme \rightarrow **sinus** = nodules allongées très douloureux
 - **Lésions cicatricielles** : atrophiques ou hypertrophiques / pigmentées
 - **Topographie** : « zone en T » (front / nez / pourtour buccal) et partie supérieure du tronc
 - **Formes cliniques**
 - **Acné mixte (polymorphe) juvénile (= « acné vulgaire »)** : acné minime ou modérée de l'adolescent
 - Lésions rétentionnelles et inflammatoires en proportion variable
 - **!! Pas de nodules** (sinon acné sévère)
 - **Acné rétentionnelle (+++)** : si lésions rétentionnelles prédominantes (microkystes et comédons ouverts)
 - **Acné papulo-pustuleuse** : si lésions inflammatoires prédominantes
 - **Formes sévères d'acné**
 - **Acné nodulaire (= acné conglobata)** : homme jeune +++
 - Nodules inflammatoires et sinus / Atteinte **diffuse**
 - Evolution chronique et **cicatricielle** / souvent résistant au traitement
 - **Acné fulminans** = acné nodulaire aiguë fébrile et ulcéreuse / **Plus souvent** chez le garçon ++
 - Début brutal avec **AEG +++** et **fièvre élevée**
 - Nodules inflammatoires et suppurés évoluant vers ulcérations nécrotiques et hémorragiques
 - **!! Peut compliquer un traitement par isotrétinoïne** si \uparrow posologique trop rapide
 - **Traitement = corticothérapie PO** en urgence
 - **Autres formes cliniques**
 - **Acné néonatale** : Acné transitoire de régression spontanée en quelques semaines
 - **Acné pré-pubertaire** : Débute avant la puberté
 - **Acnés exogènes** = « boutons d'huile » des cuisses et des bras (garagistes, mécaniciens, fraiseurs...)
 - Lésions rétentionnelles (comédons ouverts) prédominantes
 - Après contact prolongé d'huiles minérales

- **Acné de la femme adulte** (> 25 ans) : Acné juvénile se prolongeant (++) ou débutant à l'âge adulte
- **Acné révélant une endocrinopathie** : Acné féminine (adulte ++) grave et résistant aux traitements
 - ± signes d'**hyperandrogénie** : hirsutisme + alopecie + troubles des règles
 - **Explorations hormonales** : dosage testostérone libre / 17OH-progestérone / SDHA / Δ4-androstènedione
 - **Echographie abdomino-pelvienne**
 - **Etiologies** : **SOPK** +++ / tumeur surrénalienne / bloc enzymatique / Cushing
- **Examens complémentaires** : AUCUN
- **Diagnostics différentiels**
 - **!! Absence de lésions rétentionnelles** (comédons et microkystes) **élimine le diagnostic d'acné**
 - **Folliculites infectieuses** : **bactérienne ++** / *Demodex* / *Candida*
 - **Folliculites médicamenteuses** :
 - **Lésions monomorphes** : papulo-pustules sans comédons +++
 - **Evolution** : début brutal et régression à l'arrêt du médicament responsable
 - **Médicaments fréquemment en cause** :
 - **Androgènes** (sportifs, culturistes) / progestatifs de synthèse / **œstroprogestatifs**
 - **Corticostéroïdes** / antiépileptiques / antituberculeux
 - **Immunosuppresseurs** : azathioprine / ciclosporine
 - **Thérapies ciblées anticancéreuses** : anticorps monoclonaux et anti-kinases (cf anti-EGF)
 - **Autres** : VitB12 / halogènes / sels de **lithium**
 - **Rosacée** : papulo-pustuleuse ou granulomateuse
 - **Syphilides acnéiformes**
 - **Sarcoïdose**
 - **Acné excoriée** : forme presque exclusivement féminine avec parfois **difficultés psychologiques**
 - ⇒ lésions provoquées par des manipulations excessives de la peau du visage → érosions
 - **!!** Devant une lésion pustuleuse du visage → rechercher comédon pour poser le diagnostic d'acné ++

2. Traitement

- **Traitements locaux** : Doivent être appliqués le soir (détruits par les UV)
 - **Rétinoïdes topiques** (trétinoïne / isotrétinoïne / adapalène = 2^{ème} génération) : action kératolytique ++
 - **Indications** : lésions **rétentionnelle** prédominantes ++
 - **ES** : **irritation** +++ = **facteur limitant** → adaptation de posologie et espacement applications (cf passer à 1x/2j)
 - **Peroxyde de Benzoyle** : antibactérien (sans résistance)
 - **Indications** : Si lésions **inflammatoires** prédominantes ++
 - **ES** : irritation et **Phototoxicité / décoloration des vêtements**
 - **Antibiothérapie topique** (efficacité très modeste) : **érythromycine** ou clindamycine
 - **Action** : anti-infectieux et action anti-inflammatoire non spécifique
 - **Modalités** :
 - **Jamais seule** : en association au peroxyde de benzoyle ou rétinolide topique
 - **!!** Jamais plus de **4 semaines** ++ (cf résistances)
 - **Indications** : lésions inflammatoires de faible importance
 - **Traitements combinés** : rétinolide + ATB ou peroxyde de benzoyle disponibles
- **Traitements généraux** : **!!** Doivent **systématiquement** être associé à un **traitement local** de l'acné +++
 - **Antibiothérapie par voie générale = cyclines**
 - **Molécules** :
 - **Cycline** : **Doxycycline / Lymécycline** (Minocycline en dernier recours)
 - **Macrolides** (érythromycine / roxithromycine...) : ssi cyclines CI (femme enceinte, jeune enfant)
 - **Durée** ≈ **4 mois** : amélioration seulement après ≥ **1 mois** / risque de résistance si prolongée
 - **EI** :
 - **!!** Photosensibilisant = exposition au soleil CI (doxycycline ++)
 - Candidoses
 - **!!** Jamais associé à ATB topique
 - **Gluconate de Zinc** : effet inférieur aux cyclines
 - ⇒ si CI aux cyclines → acné pré-pubertaire / grossesse / pendant l'été (non photosensibilisant)

- **Rétinoïdes par voie générale = isotrétinoïne** (9-12M de traitement en moyenne)
 - = le plus puissant des anti-acnéique → **seul capable d'induire guérison** (autres = purement suspensifs)
 - **Indications = limitées +++** : Acné résistante au traitement local **et ATB** par voie générale
 - **Modalités : !!** Jamais prescrit d'emblée: d'abord contraception puis Cs à +1 mois
 - **Contraception efficace : 1 mois** avant début traitement → 1 mois après arrêt
 - **Consentement signée** par la patiente ou représentant légale si mineure
 - **Test grossesse négatif** réalisé dans les **3 jours** précédant première prescription
 - **!!** Réglementation spéciale concernant prescription et délivrance ++ (renouvelée tous les mois)
 - **!! Effets secondaires : à connaître +++**
 - **Tératogène**
 - **Sécheresse cutanéomuqueuse** dose-dépendante : chéilite / xérose / conjonctivite (port de lentille proscrit) / rhinite sèche pouvant donner des épistaxis
 - **!! Exacerbation aiguë** acné les 4 premières semaines de traitement (évacuation des lésions rétentionnelles avant instauration isotrétinoïne ↓ risque de poussée inflammatoire)
 - **!!** Risque **HTIC si association aux cyclines** (CI ++)
 - **Cytolyse hépatique / hyperlipidémie**
 - Douleurs ligamentaires
 - **Troubles de l'humeur** : évaluation du risque de dépression recommandée (échelle)
 - **Surveillance :**
 - **β-HCG : 1x/M** (dans 3 jours avant prescription) la **dernière 5S** après arrêt traitement
 - **ASAT-ALAT / Cholestérol total + TG** : avant traitement puis 1x/3M pendant traitement
- **Hormonothérapie anti-androgène : !!** En absence de besoin contraceptif COP non recommandée dans l'acné
 - **COP à visée contraceptive chez une femme présentant de l'acné :**
 - **1^{ère} intention : lévonorgestrel** (2^{ème} génération)
 - **2^{nde} intention : norgestimate** (3^{ème} génération assimilé 2^{nde} génération)
 - **Association acétate de cyprotérone - éthinylœstradiol** : peut être proposé (**!!** risque thrombo-embolique)
 - ⇒ Ne doit pas être proposée si association avec isotrétinoïne (efficacité contraceptive insuffisante)
- **Stratégie thérapeutique** : Traitement d'attaque prescrit **3M** pour juger de son efficacité
 - Après rémission, traitement d'entretien à poursuivre **aussi longtemps que nécessaire**
 - Sévérité de l'acné appréciée par **échelle GEA** = 6 stades de 0 (pas de lésion) à 5 (acné très sévère)

Acné grade 1	Acné grade 2	Acné grade 3	Acné grade 4	Acné grade 5
Quasi pas de lésion Rare comédons ouverts ou fermés dispersés	Facilement identifiable Moins de la moitié du visage Quelques comédons et papulo-pustules	Plus de la moitié du visage Nombreuses papulo-pustules et comédons ± 1 nodule	Toute le visage atteint Nombreuses papulo-pustules et comédons Rares nodules	Acné inflammatoire ++ recouvrant le visage Nodules ++
TRAITEMENT D'ATTAQUE				
Peroxyde de Benzoyle OU Rétinoïdes locaux	Peroxyde de Benzoyle + Rétinoïdes locaux	Peroxyde de Benzoyle + Rétinoïdes locaux OU Cyclines PO ET Peroxyde de Benzoyle + Rétinoïdes locaux	Cyclines PO ET Peroxyde de Benzoyle + Rétinoïdes locaux	Isotrétinoïne PO
Si échec à 3 mois				
Peroxyde de Benzoyle + Rétinoïdes locaux	Intensification du traitement de 1 ^{ère} intention OU Topique par ATB + rétinoïde ou ac. azélaïque OU Cyclines PO ET Peroxyde de Benzoyle + Rétinoïdes locaux	Isotrétinoïne PO	Isotrétinoïne PO (± avant 3 mois si échec du traitement de 1 ^{ère} intention et risque cicatriciel ++)	
TRAITEMENT D'ENTRETIEN : Pas de lésion = Grade 0				
Adapalène (1x/1-2 jours) (le trétinoïne peut être utilisé à la place de l'adapalène) OU Adapalène + Peroxyde de Benzoyle (1x/j)				

II. Rosacée

1. Diagnostic

- **Examen clinique = stades cliniques de la rosacée +++**
 - Diverses formes / !! Passage non obligatoire par les stades successifs
 - **Terrain typique** : Femme entre **40 et 50 ans** / yeux et peau claire (« malédiction des celtes »)
 - **Forme vasculaire** :
 - **1. Bouffées vasomotrices (« flushes »)** = phénomène vasculaire paroxystique
 - Crises de quelques minutes puis retour à la normale
 - **Déclenchées par** : chaleur (**changement T°**) / **stress** / émotion / aliments / alcool
 - **2. Rosacée érythémato-télangiectasique (« couperose »)** = phénomène vasculaires permanent
 - **Erythrose faciale permanente** : joues / nez / menton / partie médiane du front
 - **± Télangiectasies** (couperose) : prédominantes aux joues et ailes du nez
 - **Signes associés** :
 - **Hypersensibilité faciale** constante : sensations de brûlures et inconfort cutané
 - **Intolérance subjective** à de nombreux topique (≠ allergique)
 - **3. Rosacée papulo-pustuleuse (« phase d'état »)** :
 - Papules inflammatoires et pustules sur érythème permanent ± télangiectasique
 - **Topographie** : ± très étendu mais **respect pourtour bouche et yeux**
 - **Signes négatifs** : pas de comédons ni cicatrices
 - **4. Forme hypertrophique = le Rhinophyma = Eléphantiasis facial (« phase tardive »)**
 - **!! Homme +++ (95%)** en général vers 50 ans
 - Nez épais et rouge avec orifices folliculaires dilatés et peau fibreuse → « trogne »



Stade II ou rosacée érythémato-télangiectasique



Stade III ou rosacée papulo-pustuleuse



Stade IV ou Stade de l'éléphantiasis facial

Source : IKB Dermatologie

- **Examens complémentaires** : **AUCUN** (biopsie cutanée si doute notamment avec LES)
- **Diagnostics différentiels**
 - **Lupus érythémateux** : pas de bouffées / pas de pustule / atrophie et hyperkératose (≠ rosacée)
 - **Acné** : Composante rétentionnelle et séborrhée / Pas de bouffées vasomotrices
 - **Dermatite séborrhéique** : parsemé de **squames grasses**
 - ⇒ **!! Signes combinés rosacée + dermatite séborrhéique possibles** → « dermatose mixte du visage »

2. Evolution

- **Histoire naturelle**
 - Début après acné, le plus souvent chez adulte d'âge moyen / !! peut débuter d'emblée à un stade 2 ou 3
 - **Facteurs favorisant déclenchement maladie** :
 - Climat continental (fortes amplitudes T° été-hivers) / Travaux à la chaleur
 - **Exposition solaire** ↑ le plus souvent les signes fonctionnels et la rougeur
 - Evolution **chronique paroxystique** : par poussées de papules et pustules sans facteurs déclenchant
 - **Si rhinophyma** : plus de régression possible / pas de sensibilité pour aucun traitement médical
- **Complications**
 - Dermatose bénigne = gêne esthétique essentiellement
 - **!! Complications oculaires +++** : 30-50% ont des signes fonctionnels → examen ophtalmologique
 - ⇒ Blépharites / conjonctivite / syndrome sec / kératite...

3. Traitement

- **Traitement selon le stade : !! Uniquement suspensif** (La majorité des patients va récidiver à l'arrêt)
 - 1. **Flush** : pas de traitement
 - 2. **Erythème et couperose** :
 - **Erythro**se (dilatations non fixées) :
 - **Tartrate de brimonidine** (α_2 -mimétique) en gel : ↓ rougeur plusieurs heures
 - ± Laser vasculaire améliore érythro
 - **Couperose** (dilatations fixées) : Laser vasculaire ou électro-coagulation (thermocoagulation des vaisseaux)
 - 3. **Rosacée papulo-pustuleuse** :
 - **Forme mineure : traitement topique** (2x/j sur 3M)
 - ⇒ **Métronidazole** (gels ou crèmes) ou acide azélaïque en gel 15% ou ivermectine locale 1%
 - **Forme diffuse : Traitement systémique** (± topique) sur 3M
 - ⇒ **Doxycycline** PO (active sur signes oculaires) ± association avec métronidazole en topique
 - 4. **Rhinophyma** : chirurgie ou laser CO₂
- **Mesures associées** :
 - **Hygiène locale** : Eviter topiques gras / Toilette à l'eau tiède avec émoullient fluide
 - **Si blépharite** : soins des paupières ++
 - **Si sécheresse oculaire** : larmes artificielles
 - **Eviter les récurrences** :
 - Applications de **photoprotecteurs**
 - **Traitement d'entretien après rémission par doxycycline** : métronidazole en topique quotidien
 - **!! Dermocorticoïdes sont CI ++ (MZ)**

III. Dermatite séborrhéique

- **Définition**
 - Dermatose de la face touchant les **zones séborrhéiques**
 - **Prolifération levure** : *Malassezia spp.* (saprophyte lipophile)
 - **!! Pas de corrélation** entre densité de la levure et signe clinique

1. Diagnostic

- **Examen clinique**
 - **Dermatite séborrhéique de l'adulte**
 - **Terrain** : homme adulte ++ (18 - 40 ans)
 - ↑ par stress émotionnel / ↓ en été
 - **Forme typique = dermatite séborrhéique du visage** : localisation la plus fréquente
 - Plaques **érythémato-squameuses** mal limitées avec petites **squames grasses** non adhérentes
 - **Topographie = zones séborrhéiques du visage**
 - **Sillons nasogéniens** (++) / lisère du cuir chevelu / menton / sourcils / glabella
 - Zones de la barbe et moustache chez l'homme
 - **Si forme étendue** : atteinte possible menton et bord ciliaire paupière (**blépharite séborrhéique**)
 - Evolution **chronique paroxystique** (poussées déclenchées par stress ++)
 - Amélioration pendant l'été / **aggravation en hiver**

- **Dermatite séborrhéique du cuir chevelu +++** : peut être isolée (sans atteinte faciale)
 - Cuir chevelu recouvert de petites squames non adhérentes → état pelliculaire ou **pityriasis capitis**
 - **Formes sévères** : aspect de casque engainant des touffes de cheveux = **pityriasis amiantacé**
- **Dermatite séborrhéique du tronc**
 - Plaques annulaire ou circinées / polycycliques / bordure squameuse
 - Prédominante dans les zones **médiothoraciques pileuses** (pré-sternales)
- **Dermatite séborrhéique du nouveau-né et nourrisson** : Débute après la 2^{ème} semaine de vie
 - Lésions croûteuses / jaunes / face et cuir chevelu (« croûtes de lait »)
 - **Autres atteintes possibles** : dermatite du siège / squames des plis axillaires
 - Possible érythrodermie (= érythrodermie de **Leiner-Moussous**)



Dermatite séborrhéique du nourrisson
Source : *IKB Dermatologie*

- **Dermatite séborrhéique sévère et étendue** :
 - **Terrains favorisants** :
 - Sd **parkinsonien** / **neuroleptiques** (Sd extrapyramidal iatrogène)
 - **OH chronique**
 - **Carcinome des VADS**
 - **!! VIH** (40% chez séropositifs) : Dermatite séborrhéique grave ou chronique → **chercher infection VIH**
- **Examens complémentaires**
 - Pour diagnostic positif : **AUCUN**
 - **!! Si forme profuse ou résistante** : Sérologie **VIH** (avec accord du patient)
- **Diagnostics différentiels**
 - **Psoriasis des régions séborrhéiques = sébopsoriasis**
 - ⇒ Cf psoriasis du cuir chevelu ≈ dermatite séborrhéique → Rechercher localisations extra-faciales et ATCD +++
 - **Dermatite atopique** :
 - **Nourrisson** : érythrodermie de Leiner-Moussous
 - **Adulte** : déborde largement les localisations séborrhéiques typiques

2. Traitement

- **Traitements : locaux**
 - Toilette avec base **lavande douce**
 - **Antifongiques topiques +++** : **Kétoconazole** ou **ciclopiroxolamine** en crème ou moussant sur visage ± cuir chevelu
 - **Autres traitements locaux**
 - **Gluconate de lithium**
 - **Shampooing** : au kétoconazole ou au pyrithione de zinc ou au sulfure de sélénium pour DS du cuir chevelu
 - **En cas de poussée importante** : dermocorticoïdes classes 2 (**!!** Très transitoires) en début traitement

- **Indications** : !! Traitement **suspensif et non curatif** (rémission et non guérison) → récurrences quasi constantes à l'arrêt
 - **Etats pelliculaires simples** : shampooings
 - **Dermatite séborrhéique de la face et du tronc** :
 - **Formes habituelles** :
 - **Traitement d'attaque** : antifongiques locaux ou gluconate de lithium 2 à 4 semaines
 - **± Traitement d'entretien séquentiel** : si besoin au décours
 - **Formes très inflammatoires** :
 - **Corticoïdes locaux** d'activité modérée quelques jours
 - Relais par traitement non corticoïde
 - **Erythrodermie de Leiner-Moussous** : **kétoconazole topique**



Maladies transmissibles - Risques sanitaires - Santé au travail

ITEM 152 Infections cutané-muqueuses et des phanères, bactériennes et mycosiques de l'adulte et de l'enfant

ITEM 160 Exanthèmes fébriles de l'enfant

ITEM 167 Gale et pédiculose

Exanthèmes fébriles de l'enfant

OBJECTIFS CNCI :

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Diagnostiquer une rougeole, une rubéole, un mégalérythème épidémique, un exanthème subit, une mononucléose infectieuse, une scarlatine, un syndrome de Kawasaki.
- Connaître les principes de la thérapeutique et du suivi du patient.
- Connaître la conduite à tenir vis-à-vis de l'entourage autour d'un diagnostic de rougeole, rubéole, scarlatine, et les risques chez la femme enceinte.

I. Exanthèmes roséoliformes

1. Exanthème subit (6^{ème} maladie = roséole infantile)

- **Généralités** : infection virale à HHV 6 (human herpes virus) / parfois HHV 7
 - **Transmission** : directe **voie aérienne** (excrétion salivaire intermittente asymptomatique)
 - **Incubation** : 5-15 jours / surtout entre **6-24M** +++ (rare après 4 ans)
 - Nouveau-né protégé par **Ac maternels jusqu'à l'âge de 6 mois** / Immunité protectrice à vie
- **Diagnostic** : La plupart du temps inapparente ou peu marquée / présentation très évocatrice si symptômes
 - **Examen clinique**
 - **Invasion** (3-4 jours) : **Fièvre élevée** (39-40°) **isolée** brutale et bien tolérée / **↓ brutale** à l'éruption
 - **Phase éruptive** : 1-7 jours après début de la fièvre
 - **Exanthème maculo-papuleux** : Visage → tronc / **dure ≈ 24h** (fugace++)
 - **Apyrexie contemporaine caractéristique** +++
 - ± ADP cervicales (rare) / leuconéutropénie / parfois papules du palais
 - **Examens complémentaires** : **AUCUN** +++ (PCR HHV6 (HHV7) dans le sang)
- **Traitement** : en ambulatoire
 - **Traitement symptomatique**: **antipyrétiques** et mesures physiques
 - **Pas d'éviction scolaire obligatoire**



Eruption roséoliforme

Source : IKB Pédiatrie

2. Rubéole (= 3^{ème} maladie)

- **Généralités** : infection à **Togavirus** (virus ARN) : *Rubivirus*
 - Maladie bénigne du jeune enfant / Risque embryofœtopathie si contagé < **18 SA**
 - **Transmission** : **directe (aérienne)** interhumaine
 - **Incubation** : 15-21 jours / **contagiosité** : - **7 et + 14 j**
 - Nouveau-nés protégés par les **Ac maternels jusqu'à 6 mois** / maladie = immunité durable
- **Diagnostic**
 - **Examen clinique**
 - **Phase d'invasion** (1 semaine) : **Fièvre** (38.5°C) / EG conservé / absence de cathare
 - **Phase éruptive = Exanthème maculo-papuleux** (non prurigineux)
 - ⇒ 1 seule poussée sur 72h / **face puis extension au thorax**
 - **± Signes associés** : fièvre modérée / **ADP** cervicales occipitales post. / **SMG** inconstante
 - **Examens complémentaires** : Maintenant systématique car **DÉCLARATION OBLIGATOIRE** depuis Mai 2018 !!
 - **Sérologie** : IgM en phase aiguë (sur 2M) / ↑ IgG (x4) sur 2 prélèvements à 15-21j intervalle
 - Si IgM négatives après le 4^e jour de l'éruption : diagnostic de rubéole exclu !
 - **RT-PCR dans le nasopharynx**
 - **Prélèvement de liquide buccal** (kit salivaire) proposés par ARS / à adresser au CNR
 - **Complications**:
 - **Enfant** (rares) : arthralgies / purpura thrombopénique post-éruptif / encéphalite ou MGE (exceptionnelle)
 - **Femme enceinte +++** : **embryofœtopathie / rubéole congénitale**
- **Traitement**
 - **Prévention = vaccination : ROR**
 - Recommandé à M12 puis M16-18 et en post-partum si sérologie (-)
 - **Devenu obligatoire pour tous les enfants nés à partir du 1^{er} janvier 2018**
 - **Traitement symptomatique / pas d'éviction** mais **proscrire contact avec une femme enceinte +++**

3. Autres

- **Autres infections** :
 - **primo-infection VIH** : associé à Sd pseudogrippal / énanthème
 - **Typhoïde** : éruption lenticulaire fugace du tronc
 - **Syphilis** : première floraison syphilis secondaire (6 semaines après chancre initial)
 - **infections à virus West Nile** : associé à encéphalite fébrile en période estivale
- **Maladie de Still** = forme inaugurale de l'arthrite chronique juvénile
 - **Clinique** : jeune enfant **asthénique**
 - **Eruptions fébriles : roséoliforme** fugace récurrente / épisodes fébriles et ↓ brutale T° < **37 °C**
 - **± Sérites / SMG / Arthrites** souvent retardées
 - **Biologie** : **Sd inflammatoire** / HyperPNN (> 20G/L) / ↑↑ **ferritinémie** et ↓ % ferritine glycosylée (N > 20 %)

II. Exanthème morbilliforme

1. Rougeole

- **Généralités** : infection virale à un **paramyxovirus** (virus ARN) = *Morbillivirus*
 - **Transmission** : **directe par voie aérienne inter humaine ++++**
 - **incubation** : **10-12j** / **contagiosité** : J-5 à J+5 de l'éruption
 - Nouveau-nés **protégés jusqu'à 6 mois** par les Ac maternels / immunité durable
 - **Plus graves** : < **1 an** / femme enceinte / adulte / ID
 - Vaccination devenue obligatoire pour tous les enfants nés après le 1^e Janvier 2018
- **Diagnostic**
 - **Examen clinique**
 - **1. Phase d'invasion (2-4 jours)** : phase catarrhale ou pré-éruptive
 - **Catarrhe oculo-respiratoire / Fièvre élevé** (>39°C) / AEG
 - **± Enanthème : signe de Köplick** (pathognomonique)
 - **2. Phase d'état : exanthème** = 2 semaines après le contagé
 - **Exanthème morbilliforme : non prurigineuses**
 - ⇒ Visage et derrière oreilles → tronc et membres (en 24-48h) / **1 seule poussée** / régresse en 5-6j
 - **Signes associés : catarrhe** avec conjonctivite / **toux** / Fièvre décroissante à l'éruption
 - **Examens complémentaires** : **!! Confirmation paraclinique indispensable**: cf **déclaration obligatoire**
 - **Diagnostic direct** : **PCR** sur salive ou sérum
 - **Diagnostic indirect** :
 - Recherche d'IgM spécifiques sur salive ou sérum
 - Dosage IgG sur 2 prélèvements : séroconversion (x4) en absence de vaccination dans les 2M

- **Complications**
 - **Infectieuses** (évoquer si réascension thermique):
 - **Surinfections bactériennes: OMA +++** / pneumopathies
 - **Diffusion virale respiratoire** : bronchite / pneumopathie ± digestive (diarrhées, hépatite, pancréatite)
 - **Complication neurologique** (exceptionnelle) :
 - **Encéphalite aigue morbilleuse** précoce post-éruptive (1/1000)
 - **Pan-encéphalite sclérosante subaiguë de von Bogart** (PESS) : 5-6 ans après la rougeole
 - **Cécité** (PVD ++) / **Décès: !!** une des **1^{ères} causes de mortalité évitable-cécité dans les PVD**
 - **Grossesse** : **pneumopathie** sévère / occlusion des artères placentaires / pas de risque malformatif
- **Traitement**
 - **Vaccination** :
 - **ROR** recommandé à M12 et M16-18 / **Obligatoire pour tous les enfants nés à partir du 1^{er} janvier 2018**
 - **Traitement curatif** : Symptomatique
 - **Mesures préventives** :
 - **!! Maladie à déclaration obligatoire à l'ARS** : **signalement sans délais** puis notification (à visée épidémiologique)
 - **!! Eviction scolaire / Arrêt de travail** jusqu'à **5 jours** après le début de l'éruption

- **Gestion des sujets contacts**
 - **Sujets contacts** : personne en **contact proche** (famille, crèche) depuis la **veille fièvre jusqu'à 5 jours** après le début de l'éruption
 - **Mesures préventives pour sujet contact** :
 - **Nourrisson < 6M** :
 - **Si mère immunisée** (ATCD ou vaccination 2 doses) : aucune (± sérologie maternelle si besoin)
 - **Si mère non immunisée** : **Ig polyvalentes IV** (efficaces dans les 6 jours après contage)
 - **Nourrisson 6-11M**
 - 1 dose de vaccin monovalent (rougeole) dans les **72h** post-contage
 - Puis 2 doses de ROR selon le calendrier habituel
 - **Sujet > 1 an** :
 - **Non vacciné** : mise à jour 2 doses ROR (à ≥ 1M d'intervalle)
 - **Déjà vacciné** : aucune
 - **Terrains particuliers**
 - **Sujet immunodéprimé** : **Ig polyvalentes IV** (dans tous les cas)
 - **Femme enceinte non immunisée et sans ATCD** : **Ig polyvalente IV**

2. Mononucléose infectieuse

- **Généralités** :
 - Maladie confère immunité durable (réurrence uniquement chez ID)
 - **Transmission** : interhumaine **salivaire** directe ou indirecte (jouets sucés) / **Incubation** : longue (**30-50j**)
- **Diagnostic** :
 - **Examen clinique** :
 - **Symptomatologie habituelle (hors éruption)** :
 - **Fièvre** variable
 - **Asthénie** profonde ++
 - **Angine** érythémato-pultacée ou pseudomembraneuse (respect lchette) ± purpura voie ± œdème lchette
 - **ADP cervicales** bilatérales volumineuses / **Splénomégalie** (50%)
 - **Sémiologie dermatologique** : **Exanthème polymorphe** (5-10%) classiquement déclenchée par **ampicilline**
 - **Examens paracliniques** : **Confirmation obligatoire**
 - **Examens d'orientation** : ↑ transaminases modérée / **Sd mononucléosique**
 - **De confirmation**
 - **Sérologie EBV** :
 - **PI** : IgM anti-VCA (+) (Anti-Ag de capsid) et IgG anti-EBNA (-) (Anti-Ag nucléaire)
 - **Infection ancienne** : IgM anti-VCA (-) et IgG anti-EBNA (+) (en IgG anti-VCA +)
- **Evolution et Complications** :
 - **Formes typiques** : spontanément résolutive en plusieurs semaines
 - **Formes atypiques** → complications :
 - **Hépatique** : **hépatite cytolytique** (le plus souvent uniquement biologique)
 - **Hématologique** : **Anémie hémolytique** / **thrombopénie AI** / rupture splénique
 - **Neurologiques** : **méningite** lymphocytaire / MNE / polyradiculonévrite aigue
 - **ORL** : obstruction aigue des VAS (**hypertrophie amygdales**)
 - **Autres (rares)** : cardiologiques / pneumologiques / dermatologiques

- **Traitement :**
 - **Thérapeutique :**
 - Symptomatique +++
 - ± Corticothérapie : ssi complications (obstruction aigue VAS, purpura thrombopénique...)
 - **Prévention :** Eviction scolaire non obligatoire

3. Mégalérythème épidémique (5^{ème} maladie)

- **Généralités :** infection au Parvovirus B19
 - **Transmission :** directe (aérienne) interhumaine par voie respiratoire
 - **Incubation :** 1-2S / contagiosité phase d'invasion (10j avant éruption)
- **Diagnostic**
 - **Examen clinique :** 5-14 ans ++
 - **Invasion fébrile (48h) :** Fièvre modérée (38.5°) / EG conservé / Céphalées...
 - **Exanthème ± fébrile :** début 2S après contagage
 - **Exanthème maculo-papuleux :** Fluctuation sur 1 à 3S
 - **Erythème des joues** « aspect souffleté »
 - **Puis** extension tronc et extrémités (bords « en carte de géographie »)
 - **Signes associés** (inconstants) : purpura / arthrite distale / **lésions aphtoïdes**
 - **syndrome en « gant et chaussette » :** forme alternative
 - exanthème purpurique et légèrement prurigineux
 - touchant particulièrement (souvent asymétrique) les **extrémités** (mains, doigts, pieds)



Mégalérythème épidémique

Source : IKB Pédiatrie

- **Examens complémentaires :** **Diagnostic clinique** +++
 - **Indications:** contact avec **femme enceinte** / enfant avec anémie hémolytique
 - **Examens biologiques de confirmation :**
 - **PCR sanguine** parvovirus B19 / **IgM spécifique**
 - **Séroconversion :** ↑ significative des IgG sur 2 prélèvements à 15 jours d'intervalle
- **Evolution**
 - **Histoire naturelle:** disparition spontanée mais peut durer plusieurs semaines
 - **Complications**
 - **Chez l'enfant :** ssi anémie hémolytique chronique → **anémie érythroblastopénique**
 - **Femme enceinte :** **anasarque foeto-placentaire** / MFIU / ASP
 - **RECIDIVE ++** (à 1 mois) : rash maculopapuleux / prurit / ± arthralgie (notamment à chaleur ou effort)
- **Traitement**
 - Traitement symptomatique / transfusion si anémie mal tolérée
 - **Proscrire contact femme enceinte séronégative ou enfant avec anémie hémolytique+++**
 - Eviction scolaire non obligatoire
- **Autres causes infectieuses**
 - **Infections entérovirus :** < 3 ans / estivale / signes digestifs / ± énanthème / sans catarrhe oculo-nasale
 - **Infections à adénovirus :** Exanthème très transitoire / souvent limité à partie supérieure du corps
 - ⇒ ± pharyngite / conjonctivite / bronchopneumopathie voire bronchiolite / signes de GEA

- **Dengue** : Flavivirus transmis par moustiques *Aedes* / Incubation 2-7 jours
 - **Fièvre élevée** avec céphalées (myalgies, arthralgies, pharyngite)
 - Puis exanthème morbilliforme parfois franc
 - **Signes hémorragiques secondaires** (inconstant) : épistaxis / purpura pétéchial et ecchymotique
 - **Diagnostic = sérologie** (après apparition exanthème) / **!! Maladie à déclaration obligatoire**

III. Exanthème scarlatiniforme

1. Scarlatine

- **Généralités** : infection à (SGA)
 - **Scarlatine = « angine hyperthermique qui vomit » + glossite** / énanthème / exanthème
 - **Incubation : 3-5j / contagiosité** : période d'invasion + 2-3S post éruption ou **48h suivant ATB**
- **Diagnostic**
 - **Examen clinique : 5 et 10 ans**
 - **Invasion (24h) : Fièvre élevée (39-40°) / Angine érythémateuse** / ± vomissements / ADP
 - **Phase éruptive** :
 - **Enanthème : Amygdalite / Glossite** (dépapillation et desquamation en V → « langue framboise » à J6)
 - **Exanthème** :
 - **Scarlatiniforme** : Placards rouges confluents sans intervalle de peau saine / granité / peau rétracté
 - Débute **grands plis** → **thorax et abdomen** + extrémité (respect paume et plante) ± visage
 - **Evolution** : régression dès J6 / desquamation post-éruptive en « **doigt de gant** » des extrémités
 - **Examens complémentaires : TDR +++** (Angine à SGA)
 - **!! Diagnostics différentiels**
 - Epidermolyse **staphylococcique** / Choc toxinique staphylococcique / **Sd de Kawasaki**
 - **Scarlatine Staphylococcique** :
 - **Pas d'angine** / SG moins marqués / **Conjonctivite purulente** fréquente
 - **Eruption** : exanthème scarlatiniforme / prédominant aux plis
 - Evolution de l'énanthème plus rapide / Desquamation en doigt de gant dès J2-J3
 - **Topographie peut orienter** : cf si prédominance péri-buccale → probable portage ORL
- **Traitement** : idem angine
 - **Traitement symptomatique** / **éviction scolaire pendant 2 jours après début traitement**
 - **Antibiothérapie : Amoxicilline** 50mg/kg/j en 2 prises PO pendant 6 jours (idem angine)
 - **Antibioprophylaxie** : si et seulement si :
 - Epidémie familiale ou dans une collectivité fermée (Origine inconnue)
 - Ou sujet avec FdR d'infection invasive : âge > 65 ans / varicelle évolutive / lésions cutanées étendue (dont brûlure) / toxicomanie IV / corticothérapie prolongée / pathologie chronique (diabète, IC, IHC, VIH, ...)
 - **Suivi** : Pas de recherche d'hématurie ou de protéinurie à distance

2. Syndrome du choc toxique

- **Syndrome du choc toxique (SCT)** : « choc toxinique » staphylococcique ou streptococcique
 - **Clinique** : patient avec surinfection locale plaie ou d'une brûlure / infection ORL...
 - **Fièvre élevée brutale** / **exanthème** diffus d'installation très rapide
 - **Hypotension artérielle ± Rechercher signes défaillance viscérale**
 - **Examens complémentaires** : Hémocultures souvent négatives si staphylococciques
 - **PEC URGENCE : ATB bithérapie +++** → Augmentin® + **clindamycine** / **PEC choc**
 - **Diagnostic étiologique** : difficile
 - **SCT streptococcique** : moins bon pronostic / hémocultures positives dans 50% des cas
 - **SCT staphylococcique** : meilleur pronostic mais hémoculture le plus souvent négatives

IV. Maladie de Kawasaki

- **Généralités :**
 - **!! Toute fièvre isolée > 5J doit faire suspecter (et traiter) un Kawasaki**
 - **Epidémiologie :** plus fréquents asiatiques / < 5ans ++ (80%) et pic vers 1 an / G > F
- **Diagnostic**
 - Examen clinique

➤ Critères diagnostic : ≥ 5 critères majeurs sur 6

Critère majeur constant indispensable au diagnostic	Fièvre sans étiologie identifiée de durée ≥ 5 jours +++ / insensible ATB et antipyrétique / généralement > 39.5°C
ET ≥ 4 parmi les 5 autres critères majeurs	<ol style="list-style-type: none"> 1. Conjonctivite : bilatérale, non exsudative et indolore (!! surveiller lampe à fente → risque uvéite antérieur) 2. Atteinte buccale : chéilite / stomatite (langue framboisée) / pharyngite 3. Exanthème polymorphe : ± morbilliforme ± scarlatiniforme voire urticarien / desquamation précoce du siège à J5 4. Atteinte des extrémités : <ul style="list-style-type: none"> - Erythème palmo-plantaire - Œdème ferme et douloureux du dos des mains et pieds - Puis desquamation tardive après J10 d'abord péri-unguéal 5. Adénopathies cervicales : ≥ 1.5 cm

- **Autres signes cliniques :**
 - **Autres signes évocateurs :** **Hyperirritabilité** (quasi-constant) / **Réactivation** (induration) cicatrice **vaccination BCG** (assez précoce et spécifique)
 - **± Atteinte d'organe**
 - **Articulaires / Oculaire** (uvéite, rétinite) / **Digestives** (vomissements, diarrhée...)
 - **Hépatobiliaire :** hépatite cytolytique / **Hydrocholécyste** (caractéristique) / ictère
 - **Pulmonaire :** **nodules et infiltrats** / atteintes pleurales
 - **Neurologique :** agitation / trouble du comportement / **méningite lymphocytaire** / encéphalopathie avec convulsion / troubles conscience voire coma
 - **Autres :** **cystite aseptique** / péricardite / myalgies
 - **Signes généraux :** **AEG** parfois majeure
- **Formes incomplètes :** **Fièvre isolée** et élevée avec nombre limité critère majeur maladie
- **Formes avec manifestations habituellement secondaires au premier plan**
- **Examens complémentaires :**
 - **Diagnostic positif : Diagnostic avant tout clinique**
 - **NFS-CRP :** **Sd inflammatoire ++** constant / **thrombocytose progressive** (>1000 G/L) / **hyperPNN**
 - **↑ TG / Leucocyturie aseptique**
 - **Bilan infectieux :** **éliminer un diagnostic différentiel** (hémoculture, ECBU, PL)
 - **Diagnostic des complications :**
 - **ECG et ETT +++ :** pour rechercher un **anévrisme des coronaires** et **péricardite**
 - **Echographie abdominale et BHC :** à la recherche d'une hydrocholécystite / transaminase élevé
- **Evolution**
 - **Evolution naturelle :** résolution **sous traitement en 4 à 5S** / **pas de récurrence** en général
 - **Complications**
 - **cardiovasculaire :** Péricardite et myocardite / **anévrisme des coronaires +++**
 - **Abdominal :** **hydrocholécyste**
- **Traitement (!! consensuel) : Hospitalisation initiale systématique**
 - **Traitement curatif**
 - **Immunoglobulines :** **Ig polyclonales fortes doses en IV 48H** (2g/kg) / 90% de succès (2^{nde} cure si échec)
 - **Aspirine en 2 phases :** pour ↓ syndrome inflammatoire
 - **A dose anti-inflammatoire :** sur **2S** en 3-4 prises (80-100mg/kg/j)
 - **Puis dose anti-agrégante :** pendant ≥ 6-8S (3-5mg/kg/j) adapté en fonction du suivi cardiologique

- **Traitement symptomatique** : réhydratation ± antipyrétiques (peu efficaces)
- **Surveillance +++** : **ETT** au départ / 2 semaines / 6-8S (en absence de complication cardiaque)

V. Autres exanthèmes non classés

- **Chikungunya** : Arbovirose due à un alpha-virus transmis par moustiques du genre *Aedes*
 - **Géographie** : endémique en Afrique subsaharienne / Inde / Asie du Sud-Est
 - **Histoire clinique** :
 - **Incubation** : 4-7 jours
 - **Puis Sd grippal** : fièvre élevée / céphalées / arthralgies / myalgies
 - **Exanthème** (60%) : morbilliforme parfois purpurique voire bulleux (enfant ++) / **élanthème purpurique**
 - **Diagnostic paraclinique** : **sérologie** (après le séjour d'évolution) ou **RT-PCR** (avant)
- **Fièvre boutonneuse méditerranéenne** : *Rickettsia conorii* / transmise par tique brune du chien
 - **Histoire clinique** : Incubation 6 jours puis **fièvre et Sd grippal** et céphalées / arthralgies / myalgies
 - **Exanthème** : petits éléments maculo-papuleux d'évolution purpurique / n'épargne pas paumes-plantes ++
 - **± Escarre d'inoculation**
 - **Diagnostic** : sérologie ± PCR sur biopsie de l'escarre d'inoculation
 - **Traitement** : **ATB orale** systématique ++ (Macrolide < 8 ans / Cycline > 8 ans) **7 jours**
- **Syndrome de Gianotti-Crosti**
 - **Histoire clinique** : **enfant < 5 ans**
 - **Exanthème commun** : éruption papuleuse **parfaitement symétrique** sur membres et joues
 - Rarement fébrile
 - **Etiologie** : nombreux virus → **EBV** ++ / entérovirus / VHB
 - **Evolution** : spontanément favorable sans traitement / peut persister plusieurs semaines



Inflammation Immunopathologie Poumon - Sang

- ITEM 183 Hypersensibilités et allergies cutanéomuqueuses chez l'enfant et l'adulte.
Urticaire, dermatites atopique et de contact
- ITEM 190 Lupus érythémateux disséminé et syndrome des anti-phospholipides
- ITEM 211 Purpura chez l'enfant et l'adulte

Lupus érythémateux disséminé et syndrome des anti-phospholipides

OBJECTIFS CNCI :

- Diagnostiquer un lupus érythémateux disséminé et un syndrome des anti-phospholipides.
- Décrire les principes du traitement et de la prise en charge au long cours.

I. Lupus érythémateux disséminé (LED)

1. Généralités

- **Epidémiologie** : Connectivite la plus fréquente après le Sd de Gougerot-Sjögren
 - **Terrain** : **femme jeune** (20-30 ans) en activité génitale +++/ sex-ratio = **9F pour 1H** (post ménopause = 3:1)
 - **Facteurs de risque** : Connectivite la plus fréquente après le Sd de Gougerot-Sjögren
 - **Génétiques ++** (10% des cas) : atteinte autre membre famille / gènes du **CMH ++**
 - **Complément hormonal** : **F > H** / aggravation par **grossesse** et **oestrogènes**
 - **Environnementaux** : exposition solaire (**UV**) +++ UVB > UVA / médicaments / Silice / Stress / **tabac** / virus
 - **Géographiques** : fréquence et sévérité ↑ en Asie / Amérique du Sud / Noirs (RRx5) sauf Afrique

2. Diagnostic

- **Généralités** :
 - **Référence diagnostique** = critères **ACR** et **SLICC** (complémentaires)
 - **!! Critères de classification ≠ diagnostic** : sinon perte de sensibilité au moment du diagnostic
- **Examen clinique** : Maladie très polymorphe → pas de forme typique / Chacune des manifestations peut révéler maladie
 - **Interrogatoire**
 - **Terrain** : Typiquement **femme jeune** = 20-25 ans / si asiatique ou noire → SdG
 - ⇒ **ATCD de maladie auto-immune**: Gougerot-Sjögren / dysthyroïdie...
 - **Anamnèse** : **!!** Devant toute poussée = rechercher le **facteur déclenchant**
 - ⇒ Exposition solaire / grossesse / médicament (dont POP)
 - **Signes généraux (50-80%)** : **fièvre** / asthénie / **anorexie** → signent évolutivité
 - **Atteinte articulaire (80%)** : Fréquente / polymorphe / inaugurale
 - **Arthralgies (25%)** : petites articulations / **migratrices** / transitoires / **asymétriques**
 - **Arthrite (65%)** +++ : Polyarthrite **symétrique et distale non érosive**
 - Non déformantes (sauf rhumatisme de Jacoud) et **Non destructrices**
 - IPP > MCP > IPD > poignet > genou > chevilles > coudes > épaules
 - **Ténosynovites** (fléchisseurs) voire rupture tendineuse
 - **Monoarthrites** : rares → évoquer infectieux
 - **Atteinte musculaire**
 - Myalgies ou faiblesses musculaires fréquentes
 - Myosites ou atrophies musculaires rares (**Ac anti-RNP ++**)
 - **Atteinte osseuse (5%)**
 - **Ostéonécroses aseptiques** (tête fémorale ou humérale) induites par **corticothérapie** (possible rôle des APL)
 - **Ostéoporose ou ostéopénie** (20% des cas)
 - **Atteinte cutanée (60-75%)**
 - **Généralités** : 3 types d'atteinte cutanées spécifiques
 - **Lupus cutané aigu** : associé dans 90% des cas à LES
 - **Lupus cutané subaigu** : associé dans 50% des cas à LES
 - **Lupus cutané chronique** : associé dans 15% des cas à LES
 - Fréquence des AAN : 100% dans Lupus aigu / 50% dans lupus subaigu / 20% lupus chroniques
 - **Lupus érythémateux aigu (disséminé)** : 20% au diagnostic et 70% durant évolution LES
 - **Lésion cutanée élémentaire** :
 - Erythémateuses ± oedématisées / squameuses / papuleuses / contours émiétés
 - **Photosensibilité** (15-50%)

- En **vespertilio** = en « loup » (90% cas) / !! respect sillon nasogéniens et paupières
- Mains (10-60% cas) : Facès dorsales en dehors articulations = **zones inter-articulaires**



Masque lupique (vespertilio)

Source : *ikb Dermatologie*

- **Lésions muqueuses** : **érosives** (bouche +++ / plus rarement autres muqueuses)
 - **Lésion muqueuse buccale du LED aigu** : **chéilite lupique** / **érosions superficielles** du palais dur
 - **Alopécie en plaques** : plus rarement diffuse ou complète (Chute modérée cheveux au broyage ++)
 - **Évolution** : // à poussées systémiques / disparitions sans cicatrice
- **Lupus érythémateux cutané subaigu (5-20%) : très photo-induit**
- **Lésions lupiques cutanées** (+++ si **Ac anti-SSA**) : évoluant vers
 - Lésions **annulaires** ± confluentes / contours polycycliques / bordure érythémato-squameuse
 - OU lésions papulo-squameuses **psoriasiformes**
 - **Lésion de la muqueuse buccale du LED subaigu** : érosions superficielles
 - **Localisation** : ++ ½ **sup du corps** / parties photoexposées (mais respect généralement du visage)
 - Signes histologiques souvent minimes
 - **Facteurs déclenchants** :
 - Souvent **photosensibilité** marquée
 - certains **médicaments** ++ : Terbinafine, griséofulvine, IPP, IEC, anti-TNF, anticomitiaux
 - **Evolution** : Dépigmentation séquellaire souvent définitive



Lupus érythémateux cutané subaigu

Source : *ikb Dermatologie*

- **Autres aspects : chroniques**
- **Lupus discoïde** (cf infra) : aspect habituel et le plus fréquent du lupus chronique
 - **Lupus timidus** : lésions érythémateuses / nodulo-papuleuse / infiltrées / non squameuses du visage
 - **Pseudo-urticariennes**
 - **Childblain lupus** : type **engelures** des extrémités
 - **Lupus verruqueux** : lésions squameuses hypertrophiques
 - **Paniculite lupique = lupus profond**
 - Nodules → atrophie cicatricielle « en coup de hache » / cupuliforme
 - **Topographie** : faces externes bras / cuisses
 - Formes purement cutanées (90%) ou associées à forme systémique (10% cas)
 - **Topographie** = zones **photoexposées** +++
 - **Lésion de la muqueuse buccale du LED chronique** : érosions avec réseau blanchâtre (aspect identique au lichen plan muqueux)

- **Lupus érythémateux discoïde** (15-25%) (**≠ LED** car non systémique)
 - **Isolé ++ = strictement cutané** (sans manifestation viscérale) / **chronique**
 - **3 lésions élémentaires** :
 - **Érythème rouge foncé** (« vieux rose ») / net / fines télangiectasies
 - **Squames ou bouchons** kératosiques folliculaires « en clou »
 - **Atrophie** cicatricielle centrale
 - **Topographie** : zones **photoexposées**
 - **Évolution** : **chronique**, dyschromique et cicatricielle
 - Poussées souvent liées à exposition solaire
 - Passage au LED **rare (<10%)** : mais faire bilan régulier
 - **Lésions cutanées vasculaires** (LED) :
 - **Acrosyndrome** voire Sd de Raynaud (15-45%) : souvent bien avant lupus
 - **Nécrose digitale** : thrombose / vasculite associée ++
 - **Lésions évoquant un SAPL** (LED) :
 - Livedo / Livedo racemosa / Purpura vasculaire
 - Ulcères de jambe (3%) / Vasculite urticarienne (5-10%)
 - Vasculite leucocytoclastique
 - → **Biopsie cutanée** : intérêt limité → parfois vasculite / thrombose petits vaisseaux
 - **Histopathologie du lupus cutané** : lésions **épiderme ET derme** (++) dans formes discoïdes) = **dermatite d'interface**
 - Hyperkératose épidermique
 - Atrophie épidermique
 - Vacuolisation des **kératinocytes basaux**
 - Épaississement basal
 - Œdème associé à **infiltrat lymphoïde** : péri-vasculaire / péri-annexiel
 - **Biopsie IF directe** : **dépôts** à la jonction **dermo-épidermique**
 - **Indication** : Biopsie ssi formes cutanées atypiques
 - **Dépôts granuleux ++** (≠ dépôts linéaires dans DBAI)
 - Dépôts IgA, IgM, IgG et complément (C1q, C3)
 - **Siège** : jonction **dermo-épidermique** peau lésée et photo-exposée
 - **LES** : dépôts en **peau saine** dans 30% des cas → suggère atteinte systémique ++ plutôt que cutanée pure / très discriminant
 - **Prévalence des dépôts** : 90% des lupus cutané aigu ou chroniques / 60% des lupus cutanées subaigus / < 50% des discoïdes
- **Atteinte rénale** (30-50%)
- **Histoire naturelle** : **syndrome glomérulaire**
 - Souvent au début du développement (1^{ère} **année** dans 50% des cas / parfois inaugurale)
 - **Signes rénaux** : ↑ **Protéinurie** sans ↑ créatininémie ± **hématurie** microscopique (inconstante)
 - Parfois **Sd néphrotique** : presque toujours impur (hématurie / HTA / IR)
 - Parfois **GMRP** : IR rapidement progressive
 - **Contrôle atteinte rénale** : Mesure régulièrement PA et créatininémie
 - **Dépistage** :
 - **BU tous les 3-6M** : protéinurie / hématurie ou rapport protéinurie/créatininurie sur échantillon (dépistage)
 - Ou rapport Protéinurie / Créatininurie (significative si $\geq 0.5g/g$)
 - **Si BU (+)** : **ECBU** (recherche hématurie, leucocyte, germe) + **protéinurie des 24h**
 - **Ponction biopsie rénale** :
 - **Indications de la PBR** :
 - **Au diagnostic** : **Systématique si IR**
 - Si protéinurie > **500mg/24h** (ou 0.5g/g de créatinurie)
 - Ou apparition brutale / ↑ protéinurie
 - **Sd néphrotique**
 - **Hématurie microscopique + protéinurie**
 - **Pendant le suivi** : **Discutable**
 - **Microscopie optique** :
 - **Aspect en wire-loops** : dépôts endo-membraneux abondants
 - **Corps hématoxyliques de Gross** (rares) : seulement cas florides / **Seule lésion pathognomonique**
 - ⇒ = débris nucléaires en zones de prolifération

- **IF** : Dépôts de complexes immuns abondants avec **IgG / IgM / IgA / C3 / C4 / C1q** (« positif à tout »)
 - **Endo-membraneux** :
 - **Mésangiaux** (toujours ++ et seuls dans classe I et II)
 - ± sous-endothéliaux (wire loop) (classe III et IV)
 - ± intracapillaire : pseudo thrombi intra-capillaires (classe III et IV)
 - ± **Extra-membraneux** (en-dehors de la basale) (classe V)

• **Classification des GN lupiques** (classification OMS)

○ **Classe 1 et 2 : atteinte mésangiale**

Classe 1 = Atteinte mésangiale minimale	Rein normal en MO Dépôts immuns mésangiaux en IF Pronostic : excellent → pas de traitement
Classe 2 = GN mésangiale	Histologie : - Dépôts immuns mésangiaux - Hypercellularité mésangiale Clinique : Aucun signe sauf parfois hématurie ou protéinurie Pronostic : excellent → pas de traitement

○ **Classe 3 et 4 = Glomérulonéphrite proliférative**

- Sous-divisée selon l'activité en active (IIIA et IVA) / chronique (IIIC et IVC) / ou active et chronique (IIIA/C et IVA/C)

- **!!** Seule les GN avec lésions actives (type A ou A/C) nécessite un traitement (induction puis entretien)

Classe 3 = GN proliférative focale	Histologie : < 50% glomérules atteints <ul style="list-style-type: none"> ▪ Lésions actives : <ul style="list-style-type: none"> - Prolifération endo-capillaire ± extra-capillaire - Dépôts immuns mésangiaux et capillaires ▪ Ou chroniques Clinique : tableau de GNRP (hématurie, protéinurie, IR...) Pronostic : 20% évoluent en classe IV Traitement : si signes d'activité (IIIA ou A/C) clinique ou histologiques <ul style="list-style-type: none"> - Induction : Stéroïdes + cyclophosphamide IV ou MMF - Puis entretien : MMF (ou azathioprine) + hydroxychloroquine ± stéroïdes faible dose Si chronicité SANS activité (IIIC) → abstention thérapeutique
Classe 4 = GN proliférative diffuse la plus sévère	Histologie : > 50% glomérules atteints <ul style="list-style-type: none"> ▪ Atteinte segmentaire ou globale ▪ Lésions actives : <ul style="list-style-type: none"> - Prolifération endo-capillaire ± extra-capillaire - Dépôts immuns mésangiaux et capillaires sous-endothéliaux ± thrombi intra-capillaires ▪ Ou chronique Clinique : tableau de GNRP (hématurie, protéinurie, IR...) Pronostic : Réserve (survie rénale 70% à 5 ans) Traitement : si signes d'activité clinique ou histologiques <ul style="list-style-type: none"> - Induction : Stéroïdes + cyclophosphamide IV ou MMF - Puis entretien : MMF (ou azathioprine) + hydroxychloroquine ± stéroïdes faible dose Si chronicité SANS activité (IIIC) → abstention thérapeutique

○ **Classe 5 = GN extra-membraneuse**

➤ **Histologie** : Peu ou pas prolifération endo-capillaire mais **aspect histologique de GEM**

➤ **Clinique** :

- ± Hématurie
- **Protéinurie avec SN très fréquent**

➤ **Pronostic** : Bon en l'absence de SN mais 20% risque IR à 10 ans si SN persistant

➤ **Traitement** : si **syndrome néphrotique**

⇒ Stéroïdes + cyclophosphamide IV (ou azathioprine PO ou MMF PO ou ciclosporine)

○ **Classe 6 = GN sclérosante**

- = stade cicatriciel d'une classe III ou IV avec > 90% **glomérules sclérosés**

- **Clinique** : **IRC** en phase terminale

- **Traitement** : Préparation à dialyse et transplantation

○ **Remarques** :

- **!!** Atteinte tubulo-interstitielle isolée (rare) mais souvent associée lésions glomérulaires ++
- Thrombi intravasculaire → rechercher **Ac anti pL**

- **Critères de mauvais pronostic rénal**
 - Début < **15 ans** / sujet **non caucasien** / classe IIIA ou IVA en absence de traitement
 - Lésions chroniques histologie / **IR initiale**
 - **Non réponse au traitement** (protéinurie persistante) / **rechute rénale**
- **Evolution : IMPORTANCE PRONOSTIQUE MAJEUR**
 - **25 %** de néphropathies lupiques → **IR terminale**
 - Évolutivité du LS à ↓ après l'IRT (extinction au stade de dialyse) / récidiveur greffon rares (< 5%)
- **Atteinte neuropsychiatrique (30-60%)** : Peuvent toucher SNC et SNP
 - **Causes** : Atteinte directe liée lupus ou Secondaire à **corticoïdes** / complications CV ou HTA
 - **Centraux** :
 - **Manifestations focales**
 - **AVC (ischémiques ++)** : surtout si **Ac aPL**
 - **Neuropathie crânienne** : VI, III, V sensitif, VII, II...
 - **Atteintes médullaires** : myélopathie ischémique ou myélite
 - **Mouvements anormaux** : **chorée ++** (Parfois révélatrice chez enfant)
 - **Manifestations diffuses**
 - **Troubles mnésiques et cognitifs** : fréquents
 - **Trouble de conscience / Syndrome confusionnel aigu**
 - **Trouble psychiatrique** : Parfois graves et révélateurs / Souvent d'allure **psychotiques**
 - **Crise comitiale** : Précède parfois manifestations systémiques de plusieurs années
 - **Vascularite cérébrale** : **Très rare**
 - **!! IRM souvent normale dans atteintes diffuses** (Peut montrer lésions étendues de la SB hémisphérique)
 - **Autres** : Céphalées / Dysautonomie / HTIC / Méningite lymphocytaire
 - **Vascularite cérébrale** : **Très rare**
 - **!! Présence d'Ac- aPL** : fortement associée à manifestations ischémiques / Chorée / comitiale
 - **Périphériques** (plus rares) : Mononeuropathie multiples / polyneuropathie / Guillain-Barré / Dysautonomie...
 - **Examens paracliniques** :
 - **PL anormale dans 1/3 cas** : **hyperprotéinorachie** / lymphocytes ou PNN modérés / ± hypoglycorachie
 - **IRM** : visualise lésions **vascularite cérébrale**
- **Atteinte cardio-vasculaire (10-30% cas)**
 - **Péricardite** : fréquente (++) et souvent asymptomatique / **Très corticosensible**
 - **Myocardite** : seulement signes électriques (risque TdR ou IC < 10% cas)
 - **Valvulopathies** : lésions nodulaires valves (**mitrale ++**) → 25% patients = **prolapsus mitral**
 ⇨ **Endocardite de Libman Sacks** : valves avec aspect verruqueux (++ associée à **Ac anti-PL**)
 - **HTA** : ++ si néphropathie / SAPL ↑
 - **Athérosclérose** : femme jeunes → RR coronarien **x55 !**
 - **Vascularite** : assez rare et non spécifique / touche quasi tous vaisseaux
 - **SAPL** (cf infra)
 - **Syndrome de Raynaud** (10-30% cas)
- **Atteinte hématologique / ganglionnaire et splénique**
 - **ADP fréquentes** : cervicales ++ (50%)
 - **Splénomégalie** : possible mais plus rare (20%) / ++ en phase d'activité
 - **Anémie** :
 - **Inflammatoire ++ / Hémolytique** à Coombs positif (rare) / **MAT** (très rare)
 - **Erythroblastopénie** rarissime
 - **Leucopénie** : lymphopénie ++ par Ac lympho-cytotoxiques
 - **Sd d'activation macrophagique**
 - **Thrombopénie**
 - **Aigue et périphérique** (15-25%) : AI avec test de Dixon positif (pas toujours corticosensible) / **MAT** (très rare)
 - **Chronique** : SAPL
- **Atteinte pulmonaire**
 - **Pleurésie** (20-25%) : séro-fibrineuse (exsudative) / lymphocytaire / modérée / Très **corticosensible**
 - **HTP** : post embolique (HTP type IV) ou primitive (HTAP = type I)
 - **EP** : si SAPL
 - **Hémorragie intra-alvéolaire** (rare)
 - **Pneumonie lupique** : non infectieuse (très rare)
 - **Shrinking lung syndrome** : syndrome des poumons rétractés (**atélectasie en bande**)
 - **Infiltrats non systématisés migrants**
 - **Pneumopathie infiltrative diffuse** (rarissime) ± fibrose : rare ++

- **Atteinte digestive**
 - **Péritonite lupique** : caractéristique ++ mais très rare
 - **El médicaments** : douleurs abdominales / troubles transit / ulcères
 - **HMG (10-30%)** et **perturbations bilan hépatique (60%)**
 - **Hépatite AI et hépatite lupoïde** : < 2% patients
 - **Intestin** : ulcération / perforation / hémorragies (atteinte vasculaire ou iatrogène)
 - **Thromboses veineuses hépatiques ou mésentériques** : **SAPL** (exceptionnel)
 - **Autres** : Ascite / pancréatite / **cholécystite acalculuse**
- **Oculaire** : **rétinite** / atteinte nerf oculomoteurs / atteinte **nerf optique** / thrombose vaisseaux rétiniens
- **Autre** : Insuffisance surrénale (parfois infarctus bilatéral des surrénales)
- **Formes particulières**
 - **Lupus de la femme enceinte**
 - **Contraception efficace (micro-progestatifs)** si lupus non stabilisé ++ → risques poussée au T3 et post-partum
 - **Adaptation du traitement chez la femme enceinte**:
 - Hydroxychloroquine + corticoïdes à poursuivre
 - **Si besoin immunosuppresseur** : **azathioprine** (ou ciclosporine)
 - **Si Ac anti-pL** : **aspirine 100mg** + HBPM si ATCD thrombotique ou SAPL obstétrical
 - **Lupus néonatal**
 - **Terrain** : Mère anti-**SSA** ou **SSB** (exceptionnellement anti-RNP)
 - Disparition symptômes chez enfants dans 1^{ers} mois de vie
 - **Manifestations** : **cutanée** ++
 - parfois anémie hémolytique / thrombopénie / HSMG
 - **!! bloc de conduction congénital** (rare) : ++ si **Ac anti-SSA** (≈ 1% des cas) → échocardiographie fœtale ++
⇒ Bloc souvent définitif → soit arrêt grossesse ou nécessité de PM à la naissance
 - **Lupus médicamenteux**
 - **Manifestations ≈ maladie spontanée** : Mais moins sévères surtout articulaire et séreuse / neurologique ou néphrologique exceptionnel
 - **Régression souvent totale** à l'arrêt du traitement inducteur
 - **Profil immuno** : pas Ac anti-DNA natif à titre élevé ni anti-Sm / présence **Ac anti-histones**
 - **Médicaments inculpés** : nombreux +++
 - **β-bloquants** (acébutolol ++) / Psychotropes (chlorpromazine, **Lithium**) / AE (**carbamazépine**)
 - **Propylthiouracyl / Rifampicine / sulfasalazine / Anti-TNFα / hydrochlorothiazide**
 - **Formes intriquées** :
 - **Associé à SGS** : coexistence du SGS fréquente mais symptomatologie souvent au 2nd plan
 - **Syndrome de Sharp** :
 - **Doigts boudinés / Raynaud** / Polyarthrite / myalgies
 - titre élevé d'AAN mouchetés **contre RNP**

3. Examens complémentaires

- **Pour diagnostic positif**
 - **Recherche Ac anti-nucléaires** +++ (= **FAN** = facteur anti-nucléaire)
 - Sensibles (99% lupus) mais **non spécifiques**
 - **Immunofluorescence indirecte** : sur cellules **Hep2** ++ → diagnostic ± orientation globale
 - **Puis si Ac anti nucléaires positifs** : affiner
 - **Ac anti-DNA natif double brin** : Dans 80-90% des cas de lupus (++) si sévère associée néphropathie)
 - **Méthodes** : ELISA / radio-immunologique (test de Farr) ou IF (crithidia luciliae)
 - **Taux corrélés à la clinique** : > 200 UI/mL → prédictif poussée / **suivi** de **l'atteinte rénale** ++
 - **Ac anti-Ag nucléaires solubles (anti-ENA)**
 - **Dosage** : immuno-diffusion / ELISA / immuno-empreinte
 - **Ac anti-Sm** (complexe ribonucléoprotéique nucléaire) : **Exclusifs au lupus** mais seulement 10-20% cas
⇒ **!!** Non corrélé à l'activité (≠ anti-DNA natifs)
 - **Ac anti-RNP** : ++ **connectivites mixtes**
 - Associé à développement **myosites** et **Sd de Raynaud**
 - 30 % des Lupus et 100% des syndrome de Sharp (par définition)
 - **Ac anti-SSA et/ou anti-SSB** : 30-70% lupus (++) si lésions cutanées) / non spécifique (SGS primaire ++)
 - **Ac anti-phospholipides** : doivent faire rechercher SAPL (critères cliniques et biologiques)
 - **Anticoagulants circulants lupique** (= anti-prothrombinase) : tests d'hémostase
 - **Ac anti-cardiolipine** : ELISA
 - **Ac anti β2-glycoprotéine I** (β2GP1) : ELISA

- **Autres Ac**
 - **FR** : dans 20% des LED → égare devant tableau de PR
 - **Ac anti-histones** : ± spécifiques **lupus médicamenteux** (trouvés dans 50-60 % LED idiopathiques)
 - **Anomalies du complément : suivi du lupus** (activité) ++
 - **Hypocomplémentémie de consommation** : ↓ toutes fractions → ↓ **CH50** (en pratique analyse ++ C3 et C4)
 - **!! NPC** avec ↓ isolée C2 ou C4 ou C1q → **déficit congénital** ++ (assez fréquente dans le lupus)
 - **Bilan inflammatoire**: VS-CRP / fibrinogène / EPP
 - **!! Dissociation VS-CRP** : très évocatrice +++
 - **VS** : toujours **élevée en poussée** (cf hypergammaglobulinémie à IgG) → **pour suivi** ++
 - ⇒ Généralement normale entre poussées mais peut rester haute (hypergammaglobulinémie à IgG)
 - **CRP** : **!!** souvent **normale** (< 10 mg/L) ou peu élevée → sinon **rechercher infection**
 - **Fibrinogène** : ↑ inconstante (N = 2-4 g/L)
 - **EPP** : Hyper-α2 / **hypergammaglobulinémie polyclonale** / hypoalbuminémie
 - **Rechercher une atteinte hématologique** :
 - **NFS-P** : **cytopénies périphériques** (myélogramme si doute) ++
 - **Anémie**
 - **Thrombopénie** (si avec anémie hémolytique = **Sd d'Evans**) : < 50% patients (10% cas taux < 50G/L)
 - **Leucopénies** (phases d'activité ++)
 - **Neutropénie** : trouble margination / traitement / hypersplénisme / défaut production médullaire / dysimmunitaire
 - **Lymphopénie** : 40% cas
 - **TP-TCA** : ↑ TCA non corrigé par sérum témoin → présence d'un anticoagulant circulant lupique
 - **Radiographies des articulations** : Doivent être normales dans le lupus = notamment **pas d'érosion**
- **Bilan pour le suivi du LED (EULAR 2010)**
 - **Bilan biologique** :
 - **Inflammatoire** : Hémogramme / VS-CRP / EPP
 - **Rénal** : **Créatinine** / ECRU avec analyse du **sédiment** / rapport **protéinurie/créatinurie**
 - **Bilan immunologique** :
 - **Au diagnostic** : Ac anti-Ag nucléaires solubles et **anti-pL**
 - **Au diagnostic et suivi** : **C3-C4** / **FAN** et **Ac anti-DNA**
 - **Réévaluation patient négatif** : **anti-pL** (avant grossesse / chirurgie / transplantation / POP / nouvel épisode neurologique ou vasculaire)
 - **Atteinte articulaire** : Arthralgies ou arthrites avec nombre articulations touchées
 - **Atteinte cutanéomuqueuse** : Lésions spécifiques ou non spécifiques / mimant lésions lupiques / iatrogènes
 - **Atteinte rénale** : faire la **BU à chaque consultation**
 - **Protéinurie** : des 24h et/ou **rapport protéinurie/créatinurie** sur échantillon
 - **ECRU** : avec analyse quantitative du **sédiment urinaire**
 - **Test immunologiques** : complément (**C3-C4**) / **anti-DNA natifs**
 - **Mesure PA**
 - **Autres atteintes** : **surveillance clinique** +++

4. Évolution

- **Histoire naturelle** :
 - évolution **paroxystique** par poussées entrecoupées de rémission
 - **Pronostic** : **Amélioration pronostic** ++
 - **Survie** = 90% à 5 ans / 80% à 20 ans
 - **Mortalité liée manifestations viscérales** : atteinte **rénale** et **neurologique** ++ / **CV**
 - **Facteurs de mauvais pronostic** : **sexe masculin** / âgé / début pédiatrique / bas niveau socio-éco / **complément consommé**
 - **Facteurs déclenchant des poussées**: à toujours rechercher
 - **Exposition solaire** / Prise médicamenteuse (y compris oestroprogestatifs) / **Infection**
 - Stress médical / chirurgical / psychique
 - **Grossesse**
- **Complications**
 - **Principales complications** :
 - **Rénales** (à la phase **aguë**) : toujours la **1^{ère} cause de décès** (20% des cas de LED)
 - **CV** (à la phase **chronique**) : Prise en charge des FdR CV associés fondamentale +++
 - **Infectieuses (iatrogène)** : Pneumopathies ++ → **radio thorax** devant toute poussée
 - **Iatrogènes**

- Causes de mortalité
 - **Précoce** : **Poussée lupique** incontrôlée (rénale +++) / **Thrombose** (SAPL) / infections
 - **A long terme** = **IDM et AVC** / puis cancer et infections

5. Traitement

- **Traitement médicamenteux** : Dépend de **l'évolutivité et gravité de la maladie**
 - **Traitement de fond** (évite rechutes et contrôle du lupus) : **Hydroxychloroquine ± corticothérapie faible dose**
 - **Hydroxychloroquine** : Tout patient avec lupus doit avoir hydroxychloroquine
 - **EI hydroxychloroquine** : < 1% des cas
 - **Ophthalmologiques** (vision couleurs) : **maculopathie** en œil de bœuf
 - ⇒ surveillance ophtalmologique régulière
 - **Digestifs** : Nausées-Vomissements / Anorexie / Douleurs abdominales
 - **Cutanés** :
 - **Prurit** / éruptions (voire PEAG) / **Photosensibilité**
 - Couleur ardoisée de la peau et muqueuse / **décoloration cheveux** / rarement chute de cheveux
 - **Neurologiques** : céphalées / bourdonnement oreille / vertige
 - **Fatigue musculaire voire atrophie musculaire**
 - **Atteinte cardiaque** : BAV
 - Non contre indiqué durant la grossesse mais prudence en cas d'allaitement
 - **± corticothérapie faible dose** : selon forme et évolutivité
 - **Formes bénignes** : cutanée ou articulaire isolées et peu évolutives
 - **Hydroxychloroquine ET AINS ou aspirine** : en 1^{ère} intention (atteinte articulaire)
 - **Si échec** : **corticoïde** à faible dose (0.1mg/kg/j) associé à hydroxychloroquine + AINS
 - **Formes modérées = atteinte viscérale mineure** (Ex : pleurésies, péricardites faibles abondances)
 - **Traitement de la poussée** : **Corticothérapie** à doses intermédiaires
 - **Traitement de fond** : **Hydroxychloroquine ± corticothérapie faible dose**
 - **Formes sévères = atteinte multi-viscérale → risque vital**
 - **Traitement de la poussée** : **corticothérapie forte dose ± IS**
 - **Prednisonne (URGENCE)**
 - **Si GN classe III-IV actives ou V avec SN ou atteintes neurologique** : ajout **immunosuppresseurs**
 - **Cyclophosphamide** ou **MMF**
 - (pour GN classe V avec SN : azathioprine ou ciclosporine sont possibles)
 - **Traitement d'entretien néphrites lupiques / atteintes neurologiques** : prévenir rechutes
 - **Corticothérapie** faible dose + **hydroxychloroquine** + **azathioprine ou MMF**
 - **Bélimumab** : Ac humanisé anti BLYS soluble (1^{ère} biothérapie avec AMM lupus)
 - **± Traitement locaux** : **Dermocorticoïdes** / infiltrations corticoïdes si arthralgies persistantes
 - **Traitement du lupus subaigu et chronique cutané**
 - → ↓ le plus vite possible les lésions inflammatoires pour éviter les séquelles pigmentaires/atrophiques
 - **Dermocorticoïde** (adapté aux lésions) **ET Hydroxychloroquine ++**
 - **Si échec hydroxychloroquine** : CTC générale cure courte (peu efficace) / tacrolimus topique / thalidomide / MTX
 - **!! Si Lupus subaigu** : envisager arrêt du médicament potentiellement inducteur
- **Mesures associées** :
 - **Contraception efficace**
 - A proposer **systématiquement** chez toute femme en âge de procréer
 - **Micro-progestatifs ++** / préservatifs / **!!** Risque infectieux avec DIU
 - **Mesures associées au Cyclophosphamide** : **hydratation + uromitexan** / risque **stérilité gonadique** (CECOS)
- **Suivi du traitement par HCQ (PNDS lupus)** : prévention maculopathie (« en œil de bœuf ») liée à HCQ
 - **Bilan ophtalmologique initial** :
 - Examen ophtalmologique avec FO
 - **ET Champ visuel central automatisé**
 - **ET un 3^{ème} test** parmi : Électrorétinogramme multifocal ou FO en auto-fluorescence ou OCT
 - **Suivi** :
 - **Selon FdR de toxicité** :
 - Posologie > **400mg/j**
 - IR / IHC
 - Sujet âgé ou rétinopathie préexistante
 - **Si 1^{er} examen normal** et pas de FdR de toxicité rétinienne : répété à **5 ans** puis **tous les ans**
 - **Si FdR de toxicité** : à répéter annuellement

II. Syndrome des anti-phospholipides

1. Généralités

- **Définition :**
 - **Prévalence :** 30% des cas de lupus
 - **Anticorps anti-phospholipide :** regroupe
 - **Ac anti-prothrombinase** = anti-coagulant circulant lupique
 - **Ac anti-cardiolipine**
 - **Ac anti-β2-GP1**
 - (Dissociation TPHA/VRDL)
 - **Étiologies**
 - **SAPL primaire** = biologie anti-phospholipide (cf infra) + manifestations thrombotiques / obstétricales
 - **SAPL associé à maladie AI (50%) :** **Lupus** (++) / SGS / PR / Horton... (!! les 2 maladies sont indépendantes)

2. Diagnostic

- **Critères cliniques de la classification de Sapporo du SAPL** (révisés en 2006)
 - **Critère clinique : ≥ 1**
 - **Thromboses vasculaires :** Une ou plusieurs **thromboses** artérielle / veineuse / petits vaisseaux
 - N'importe quel organe ou tissu **sauf TVS**
 - **Confirmé par imagerie ou anapath** (si anapath : ∅ d'inflammation de la paroi des vaisseaux)
 - **Grossesses pathologiques**
 - **Un ou plusieurs décès inexplicables** de fœtus morphologiquement normaux
 - Pendant ou après **10^{ème} semaine d'aménorrhée**
 - Documentation normalité fœtale par échographie ou examen direct du fœtus
 - **OU Une ou plusieurs naissances prématurées** de nouveau-nés morphologiquement normaux
 - **Avant 34^{ème} semaine d'aménorrhée**
 - **Cause :** prééclampsie / éclampsie sévère / insuffisance placentaire
 - **OU ≥ 3 avortements spontanés consécutifs inexplicables**
 - **Avant 10^{ème} semaine d'aménorrhée**
 - Exclusion anomalies anatomiques ou hormonales maternelles
 - Et exclusion anomalies chromosomiques paternelles/maternelles
 - **2. Critères biologiques de Sapporo : ≥ 1 !! à confirmer à +12S**
 - Ac anti-cardiolipine
 - Ac anti-β2GP1
 - Anti-coagulant circulant lupique

• Signes cliniques

- **Manifestations neurologiques :** fréquente ++ → Atteinte du SNC dans 35% des cas
 - **AVC +++ / Thrombophlébite cérébrale**
 - Myélopathie vasculaire
 - Association avec **chorée** ou **comitialité**
- **Manifestations dermatologiques :** livedo *racemosa* / **purpura** vasculaire / nécroses digitales...
 - **Livedo racemosa :** Non infiltré / A grandes mailles ouverte / asymétriques
 - **purpura** nécrotique ± ecchymotique / Ulcères cutanés artériels
 - Nécroses digitales ou cutanée / **hémorragies sous unguéales en flammèches** (Thrombose)
- **Manifestations cardiaques :**
 - **Valvulopathies ++ : mitrales** ++ ou aortique à type d'épaississement diffus ou localisé (Endocardite de **Libman-Sacks**)
 - **Thrombose coronaire :** IDM du sujet jeune
 - **Myocardiopathie ischémique :** par atteinte de la microcirculation cardiaque
- **Manifestations néphrologiques**
 - **Néphropathie vasculaire aiguë proximale :** thromboses artères ou veines rénale
 - **Néphropathie vasculaire distale aiguë :** type microangiopathie thrombotique (**MAT**)
- **Manifestations vasculaires :** Thromboses veineuses ou artérielles
- **Manifestations pulmonaires :** **EP** / Hypertension pulmonaire post-embolique / **hémorragie intra-alvéolaire**
- **Manifestations digestives :** Syndrome de Bud-Chiari / Ischémie aiguë mésentérique
- **Manifestations surrénales :** **Nécrose hémorragique des surrénales** (souvent bilatérale)
- **Manifestations oculaires :** Amaurose / Thrombose artère ophtalmique / NOIAA

- **Formes cliniques**
 - **Syndrome obstétrical pur isolé** : Évènement gravidique + APL sans thrombose veineuse ou artérielle authentique
 - ⇒ **!!** Risque ultérieur d'évènement thrombotique
 - **Sd catastrophique des anti-phospholipides** : Inaugural dans 50% des cas mais < 1% des SAPL
 - = **Défaillance multi-viscérale** secondaire à des **thromboses disséminées** touchant surtout la microcirculation
 - ⇒ **Orage thrombotique** touchant microcirculation ++ (MAT)
 - **Facteur déclenchant** : arrêt anticoagulation / chirurgie ou geste invasif
 - **Critères**
 - **Défaillance multiviscérale avec** atteinte de plusieurs organe ou systèmes (≥3)
 - Dans un temps limité (en théorie **7 jours**)
 - Nécessité d'une preuve histologique
 - **Mortalité** : 35%
- **Examens complémentaires**
 - **Ac anti-PL** :
 - **!! Non spécifiques ++** : retrouvés dans maladies auto-immunes, infectieuses, hépatopathies chroniques, et **10% pop générale !!** (++ âgé prise médicamenteuse)
 - **!! Remarques** : présence des anticorps du SAPL est à **confirmer à 12S**
 - **!!** 40% des patients avec un lupus ont des anticoagulants lupiques → on ne parle de SAPL qu'avec un évènement **clinique !**
 - **Biopsie cutanée** : Large et profonde / signes de vasculopathie thrombosante surtout au cours du CAPS

3. Traitement

- **Traitement préventif des complications**
 - **Prévention primaire** : si biologie positive pour SAPL
 - **Prise en charge des FdR CV**
 - **Aspirine 100mg/j**
 - **Prévention secondaire** : Dès le **premier épisode** thrombotique avec SAPL prouvé +++
 - ⇒ **Anticoagulation** : par **AVK au long cours** / INR cible = 2.5-3 (**JAMAIS d'AOD ++**)
- **Traitement curatif des complications**
 - **Si TVP veineuse ou artérielle** : héparino-thérapie
 - **Si SAPL sur LED en poussée** : corticothérapie
 - **Sd catastrophiques des anti-PL** → REA
 - **Anticoagulation efficace (héparines)** + Fortes doses de **corticoïdes** / ± IgIV / plasmaphèreses
 - **Formes réfractaires** : cyclophosphamide IV
 - **Traitement symptomatique des complications** : **anti-HTA** (si HTA secondaire à atteinte rénale)
 - **Traitement local** manifestations cutanées
- **Prise en charge d'une grossesse en cas de SAPL +++**
 - **Avant la grossesse** : **Contraception efficace** jusqu'à complément et fonction rénale normaux
 - **Pendant la grossesse et l'accouchement**
 - ⇒ Association **aspirine** à dose anti-agrégante et **HBPM** à dose préventive dès le début
 - **ATCD thrombotique ou ATCD insuffisance placentaire malgré** prévention par aspirine + HBPM préventif
 - ⇒ mettre HBPM **doses curatives**
 - **Allaitement** : seul AVK OK = warfarine

- **En pratique**
 - **Biologie SAPL sans lupus** : **AUCUN traitement** (même si grossesse) → 5% population générale
 - **Biologie SAPL + Lupus** : **Aspirine** (pendant et hors de la grossesse)
 - **SAPL non obstétrical** : **Anticoagulation curative ++** (pendant et hors de la grossesse) par **HBPM** ou **AVK**
 - **SAPL obstétrical** : Aspirine hors grossesse / Aspirine + HBPM préventive pendant grossesse ± 6-12S en post-partum

2^e ÉDITION ACTUALISÉE

iECN : Toute la spécialité, par le Major

⇒ Travailler efficacement l'iECN avec les fiches du Major

- Les fiches actualisées du Major
- Tous les Items de la spécialité

⇒ Votre nouvel outil pour mettre toutes les chances de votre côté

- Un contenu organisé, synthétique et adapté à la réponse aux QCM
- Les explications utiles pour comprendre et mémoriser
- Des couleurs pour hiérarchiser les connaissances et faciliter la lecture
- Les points essentiels, schémas, tableaux, pour mieux comprendre
- Un texte et une iconographie en couleurs

⇒ Un livre pour avoir toute la spécialité en tête le jour J.

Les auteurs :

Alexis Maillard, Major aux iECN 2018

Lina Jeantin, 71^e aux iECN 2018

Coordination : Dr Sylvain Bodard, 7^e aux ECN 2013, conférencier d'Internat

Préface du Pr Claire Le Jeune, Professeur de Thérapeutique à l'Université Paris Descartes,
Ex vice doyen à la pédagogie

23 € TTC

ISBN : 9782846782906



9 782846 782906

MED-LINE
Editions

www.med-line.fr