

#001

Diagnostic du lupus systémique — critères de classification

The infographic details the EULAR/ACR 2019 criteria for Systemic Lupus Erythematosus (SLE). It includes a diagram of a human body with arrows pointing to various organs affected by SLE: CNS (Neurological damage, Affective disorder), Lung (Inflammation), Spleen (Splenomegaly), Joints (Arthritis), and Kidneys (Glomerulonephritis). A central box states: 'Applicable que si recherche d'AAN est $\geq 1/80e$ sur cellules HEp2 ou équivalent. Items applicables si pas d'autres explications + vraisemblables que le lupus pour les expliquer. Score ≥ 10 = lupus systémique avec une sensibilité de 96% et une spécificité de 93%.' To the right, a table lists clinical criteria with points, and below it, a table lists biological criteria with points.

Généralités CLE

Pas de critères diagnostiques
Critères de classification +++

Applicable que si recherche d'AAN est $\geq 1/80e$ sur cellules HEp2 ou équivalent

Items applicables si pas d'autres explications + vraisemblables que le lupus pour les expliquer

Score ≥ 10 = lupus systémique avec une sensibilité de 96% et une spécificité de 93%

Critères cliniques

Critères cliniques	Points
Général	
Fièvre	2
Hématologique	
Leucopénie	3
Thrombo-cytopénie	4
Hémolyse auto-immune	4
Neuro-psychiatrique	
Délire	2
Psychose	3
Convulsions	5
Cutanéo-muqueux	
Alopécie non-cicatricielle	2
Ulcères buccaux	2
Lésions de lupus subaigu ou discorde	4
Lésions de lupus aigu	6
Séreuses	
Épanchement pleural ou péricardique	5
Péricardite aiguë	6
Ostéo-articulaire	
Atteinte articulaire	6
Rénal	
Protéinurie $> 0,5g/24h$	4
Glomérulonéphrite lupique de classe II ou V	8
Glomérulonéphrite lupique de classe III ou IV	10

Critères biologiques

Critères biologiques	Points
Anticorps anti-phospholipides	
Anticorps anti-cardiolipine OU Anticorps anti-Béta2GP1 OU Anticorps anticoagulant lupique	2
Protéines du complément	
C3 OU C4 bas	3
C3 ET C4 bas	4
Anticorps spécifiques du lupus	
Anticorps anti-ADN natif OU Anticorps anti-Sm	6

Le lupus systémique touche potentiellement tous les organes (peau, sang, rein, système nerveux, séreuses, articulations). Critères EULAR/ACR 2019 : score pondéré ≥ 10 points = lupus systémique (sensibilité 96%, spécificité 93%).

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- Il n'existe pas de critère diagnostique unique et obligatoire : les critères de classification (EULAR/ACR 2019, ou SLICC) servent de référence, applicables seulement si les anticorps antinucléaires sont positifs ($\geq 1/80e$ sur cellules HEp2).
- Principe du score pondéré EULAR/ACR 2019 : chaque item n'est retenu que s'il n'a pas d'autre explication plus vraisemblable que le lupus ; les critères couvrent les domaines clinique (cutané, articulaire, neuropsychiatrique, séreux, rénal) et biologique (complément, anticorps spécifiques, antiphospholipides).
- Poids diagnostique le plus élevé accordé aux atteintes rénales confirmées histologiquement (glomérulonéphrite lupique de classe III/IV = 10 points) et aux lésions de lupus aigu cutané (6 points) — ces éléments à eux seuls rapprochent fortement du seuil diagnostique.
- Anticorps spécifiques à doser systématiquement devant une suspicion : anticorps anti-ADN natif et anti-Sm (très spécifiques), anticorps antiphospholipides (cardiolipine, anticoagulant circulant, anti- $\beta 2GP1$), complément (C3/C4 abaissés en poussée).

Lupus cutané — lésions non-spécifiques et syndrome de Kikuchi-like (KLIP)

Filière FAI²R www.fai2r.org

5 Lésions non-spécifiques non-vasculaires

Lésions non-lupiques non-vasculaires

- Alopécie diffuse
- Ulcération muqueuses
- Lupus bulleux neutrophilique
- Pustulose amicrobienne des plis
- Mucinose papuleuse
- Lacrite (association discutée)
- Kikuchi

Kikuchi cutané/KLIP

KLIP: kikuchi disease-like inflammatory pattern

KLIP étendu KLIP localisé

Infiltrat superficiel et profond

Dermite d'interface

pDC et débris nucléaires sans PNN

Marquage MPO+

Atteinte clinique très polymorphe

Lalévée S, lupus 2020

Etude rétrospective 13 lupus avec KLIP sans atteinte ganglionnaire

Présentation clinique polymorphe +++

SLE 9/13 dont atteinte systémique sévère 6/13

CLE isolé 4/13 dont 2 ont évolué vers SLE sévère dans les 2 ans après diagnostic

Thalidomide efficace 6/6

	KLIP+	KLIP-	P-VALUE
Systemic lupus	9/13 (69%)	8/39 (21%)	0.002
Severe systemic lupus	5/13 (38%)	3/39 (7%)	0.017
Evolution from isolated CLE to SLE	2/4 (50%)	0/31 (0%)	0.01
Need for thalidomide	8/13 (61%)	13/39 (33%)	0.07

KLIP: Kikuchi disease-like inflammatory pattern; OR, odds ratio; CI, confidence intervals.

Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares

fai2r

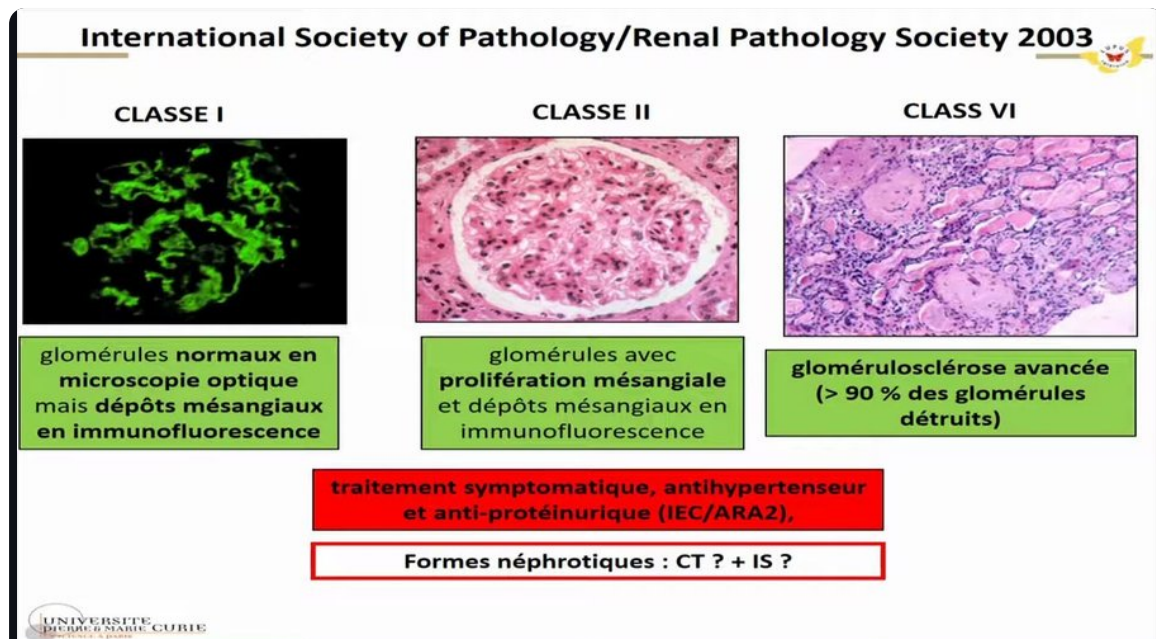
KLIP : lésions cutanées non-spécifiques, non-vasculaires, d'aspect clinique très polymorphe (oreille, cuisse, visage), avec infiltrat superficiel et profond, dermite d'interface et cellules dendritiques plasmacytoïdes à l'histologie.

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- Au-delà des lésions cutanées lupiques classiques (aiguë, discoïde, subaiguë), il existe des lésions cutanées non-spécifiques non-vasculaires à connaître : alopécie diffuse, ulcérations muqueuses, lupus bulleux neutrophilique, pustulose amicrobienne des plis, mucinose papuleuse, et le syndrome de Kikuchi cutané (KLIP).
- KLIP (Kikuchi disease-like inflammatory pattern) : présentation clinique très polymorphe (plaques, papules, nodules), sans atteinte ganglionnaire contrairement à la maladie de Kikuchi-Fujimoto classique ; histologie caractéristique avec dermite d'interface et cellules dendritiques plasmacytoïdes.
- Association forte avec le lupus systémique sévère : dans une étude rétrospective de 13 patients avec KLIP, 9/13 avaient un lupus systémique (dont 6/13 sévère), et parmi les 4 lupus cutanés isolés, 2 ont évolué vers un lupus systémique sévère dans les 2 ans suivant le diagnostic.
- Le KLIP doit donc être considéré comme un marqueur potentiel de sévérité et de risque évolutif vers un lupus systémique, justifiant une surveillance

rapprochée ; la thalidomide s'est montrée efficace dans la majorité des cas traités (6/6 dans cette série).

Néphropathie lupique — classification histologique



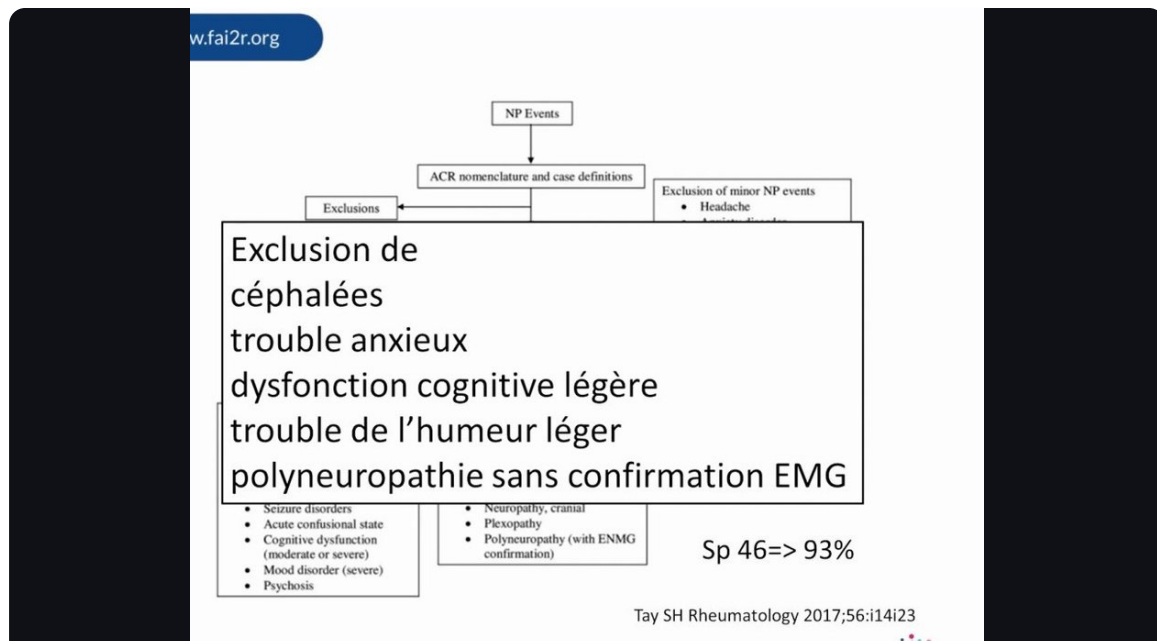
Classification ISN/RPS 2003 : classe I (glomérules normaux en microscopie optique, dépôts mésangiaux en IF), classe II (prolifération mésangiale), classe VI (glomérulosclérose avancée, > 90% des glomérules détruits).

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- La biopsie rénale est l'examen clé devant toute suspicion de néphropathie lupique : elle est indiquée devant une protéinurie > 0,5g/24h, avec analyse en microscopie optique, immunofluorescence et microscopie électronique.
- Classification ISN/RPS en 6 classes de sévérité croissante : classe I (dépôts mésangiaux isolés) et II (prolifération mésangiale) sont peu sévères ; classes III et IV (prolifération endo/extra-capillaire focale ou diffuse) sont les formes prolifératives sévères ; classe V = glomérulonéphrite extra-membraneuse ; classe VI = glomérulosclérose avancée irréversible.
- Classes III/IV = indication formelle à un traitement d'induction immunosuppresseur (cyclophosphamide ou mycophénolate mofétil associé aux corticoïdes) ; classes I/II = traitement symptomatique (IEC/ARA2, antihypertenseur) le plus souvent suffisant.
- La classe VI (glomérulosclérose avancée, > 90% des glomérules détruits) ne justifie plus d'immunosuppression active : la prise en charge devient celle de l'insuffisance rénale chronique terminale (dialyse, transplantation).

Une ponction-biopsie rénale doit répondre à des règles strictes (protéinurie > 0,5g/24h, absence de contre-indication hémorragique) : elle seule permet de classer précisément l'atteinte et d'adapter le traitement immunosuppresseur.

Lupus neuropsychiatrique



La nomenclature ACR définit 19 syndromes neuropsychiatriques du lupus (12 centraux, 7 périphériques), en excluant les événements mineurs (céphalées, troubles anxieux légers, dysfonction cognitive légère) pour améliorer la spécificité diagnostique.

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- Le lupus neuropsychiatrique regroupe 19 syndromes définis par la nomenclature ACR 1999 : 12 syndromes centraux (méningite aseptique, AVC, syndrome démyélinisant, céphalée lupique, mouvements anormaux, myélopathie, convulsions, état confusionnel aigu, anxiété, dysfonction cognitive, trouble de l'humeur, psychose) et 7 syndromes périphériques.
- Problème majeur de spécificité : les événements mineurs (céphalées, troubles anxieux légers, dysfonction cognitive légère, trouble de l'humeur léger, polyneuropathie sans confirmation EMG) doivent être exclus pour améliorer la spécificité diagnostique (jusqu'à 93% après exclusion).
- Devant tout événement neuropsychiatrique chez un patient lupique, la démarche comporte 2 étapes majeures : exclure les autres causes (infections, métaboliques) et évaluer l'imputabilité au lupus lui-même (délai par rapport au diagnostic, présence d'aPL, atteinte d'autres organes actifs).
- Éléments majeurs du diagnostic à toujours rechercher : anticorps antiphospholipides (fortement associés aux événements ischémiques cérébraux), anomalies du LCR, et IRM cérébrale (souvent normale ou peu spécifique, mais utile pour éliminer les diagnostics différentiels).

