



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

**LISTE DES ACTES ET PRESTATIONS
AFFECTION DE LONGUE DURÉE**

Lupus érythémateux systémique

Protocole national de diagnostic et de soins

Janvier 2010

Ce guide médecin est téléchargeable sur
www.has-sante.fr

Haute Autorité de Santé
2, avenue du Stade-de-France - F 93218 Saint-Denis La-Plaine Cedex
Tél. :+33 (0)1 55 93 70 00 - Fax :+33 (0)1 55 93 74 00

Sommaire

1. Avertissement	4
2. Critères médicaux d'admission en vigueur (Haut Comité Médical de la Sécurité Sociale 2002)	5
3. Liste des actes et prestations	7
3.1. Actes médicaux et paramédicaux	7
3.2. Biologie.....	9
3.3. Actes techniques	14
3.4. Traitements.....	16

Mise à jour des PNDS / ALD

Le Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) pour le Lupus érythémateux aigu disséminé a été élaboré par le centre de référence labellisé avec le soutien méthodologique de la Haute Autorité de Santé (HAS), en application des dispositions du Plan national maladies rares 2005-2008.

Dans le cadre de sa mission relative aux affections de longue durée, la HAS valide le PNDS. Ce dernier ainsi que la Liste des actes et prestations (LAP) qui en découle sont révisés tous les 3 ans. Dans l'intervalle, la LAP est actualisée au minimum une fois par an et disponible sur le site Internet de la HAS (www.has-sante.fr).

1. Avertissement

La loi n° 2004-810 du 13 août 2004 relative à l'Assurance maladie a créé la Haute Autorité de Santé et a précisé ses missions, notamment dans le domaine des affections de longue durée (article R.161-71 du Code de la sécurité sociale).

En son article 6, elle modifie l'article L.322-3 du Code de la sécurité sociale, qui définit les circonstances d'exonération du ticket modérateur pour l'assuré, et l'article L.324-1 du même Code, qui précise les obligations en cas d'affection de longue durée, notamment celle d'établir un protocole de soins de façon conjointe entre le médecin traitant et le médecin-conseil de la Sécurité sociale. Ce protocole est signé par le patient ou son représentant légal.

Conformément à ses missions, fixées par le décret n° 2004-1139 du 26 octobre 2004, la Haute Autorité de Santé :

- émet un avis sur les projets de décrets pris en application du 3° de l'article L.322-3 fixant la liste des affections de longue durée comportant un traitement prolongé et une thérapeutique particulièrement coûteuse ;
- formule des recommandations sur les critères médicaux utilisés pour la définition de ces mêmes affections.

Les critères médicaux utilisés pour la définition de l'affection de longue durée et ouvrant droit à la limitation ou à la suppression de la participation de l'assuré sont annexés à la liste des affections figurant à l'article D.322-1 du Code de la sécurité sociale.

- formule des recommandations sur les actes et prestations nécessités par le traitement des affections mentionnées à l'article L.324-1 pour lesquelles la participation de l'assuré peut être limitée ou supprimée, en application du 3° de l'article L.322-3.

Ces recommandations peuvent également porter sur les conditions dans lesquelles doivent être réalisés ces actes et prestations, notamment leur fréquence de réalisation, la durée de validité du protocole de soins et les actes et prestations que ne nécessite pas, de manière générale, le traitement des affections en cause.

2. Critères médicaux d'admission en vigueur (Haut comité médical de la Sécurité sociale 2002)

ALD 21 - Lupus érythémateux aigu disséminé

Ce terme définit tous les lupus systémiques et exclut les lupus discoïdes chroniques isolés.

Le diagnostic de lupus érythémateux est généralement aisé ; cependant, des difficultés peuvent parfois survenir. L'appréciation diagnostique doit alors provenir d'une équipe expérimentée.

Le sous-groupe des « lupus hématologiques », aussi dénommé « syndrome des anticorps anticardiolipides », dont de nombreux travaux soulignent la grande parenté avec le lupus « classique » et dont le pronostic vital est voisin, doit à l'évidence bénéficier de l'exonération du ticket modérateur.

Certains patients atteints d'une forme de lupus érythémateux aigu disséminé dont la gravité paraît modérée (que ce soit spontanément ou sous l'influence des thérapeutiques antérieures) reçoivent un traitement relativement peu coûteux. Ils doivent cependant bénéficier des mêmes dispositions en raison du caractère onéreux des examens de surveillance auxquels ils doivent rester régulièrement soumis.

La séparation entre les dépenses de santé induites par l'affection pour laquelle les patients sont pris en charge et les dépenses de santé secondaires à d'autres affections doit être considérée avec beaucoup de discernement dans le domaine des connectivites, et en particulier pour le lupus érythémateux. En effet, si l'on prend l'exemple des dépenses en antibiotiques occasionnées par une surinfection, celles-ci sont liées au lupus pour deux raisons souvent associées :

- le déficit immunitaire inhérent à la maladie (lymphopénie, neutropénie, saturation du système macrophagique...) facilite les infections spontanées,
- la plupart des traitements proposés dans les formes viscérales (corticoïdes, immunosuppresseurs...) majorent notablement le risque infectieux, qu'il soit bactérien, viral, mycosique ou parasitaire.

De même, l'hypertension artérielle, les complications rénales, neurologiques, psychiques, vasculaires, cardiaques, pulmonaires font

partie intégrante de la maladie lupique, même si elles ne revêtent pas un caractère inéluctable.

Dans toutes ces conditions, la prise en charge au titre du lupus ne peut pas être discutée.

- Cas particulier :

Les patients atteints de « lupus induit » par un traitement (lupus iatrogènes) pourraient être exonérés du ticket modérateur pour un an, délai permettant, en règle générale, la disparition des anomalies cliniques et biologiques après le retrait du traitement inducteur.

3. Liste des actes et prestations

3.1. Actes médicaux et paramédicaux

Professionnels	Situations particulières
Médecin généraliste pédiatre généraliste	Tous les patients (évaluation initiale, traitement, suivi).
Les spécialistes adultes ou pédiatriques les plus souvent impliqués : médecin interniste, dermatologue, rhumatologue, néphrologue, neurologue, hématologiste	Le diagnostic doit alors être confirmé par un médecin ayant l'expérience du LES.
Tout autre spécialiste dont l'avis est nécessaire en fonction du tableau clinique	Si nécessaire.
Kinésithérapeute	Kinésithérapie respiratoire en cas de <i>shrinking lung syndrome</i> .
Psychologue ou neuropsychologue	En cas d'affection psychiatrique. Prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation (<i>prise en charge possible dans le cadre de structures hospitalières ou d'un réseau</i>).
Diététicienne	En cas de nécessité Prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation (<i>prise en charge possible dans le cadre de structures hospitalières ou d'un réseau</i>).

L'éducation thérapeutique constitue une dimension de l'activité de certains professionnels. Elle doit veiller à l'implication du patient ayant un lupus érythémateux systémique : intelligibilité de sa maladie et adaptation du mode de vie. Elle porte en particulier sur les points suivants :

- Connaissance des symptômes de la maladie, en précisant les signes d'alarme qui doivent conduire à une consultation. Toute modification ou aggravation de la symptomatologie doit motiver une consultation.
- Profil évolutif du LES qui doit être expliqué au patient de même que les objectifs thérapeutiques qui en découlent. Le patient doit pouvoir reconnaître seul les signes cliniques avant-coureurs de la poussée évolutive et consulter.
- Planification des examens de routine.
- Effets indésirables possibles des traitements prescrits, risques de l'arrêt intempestif du traitement.
- Sensibilisation au respect du calendrier vaccinal.
- Nocivité du tabac : facteur de risques cardiovasculaires, interférence avec l'efficacité de l'hydroxychloroquine et augmentation de l'activité du LES.
- Mise en garde des risques d'une exposition au soleil. Protection vestimentaire. Nécessité d'une photoprotection passive (évitement de l'exposition solaire directe ou indirecte) et active (application toutes les 2 à 3 heures d'un écran solaire d'indice très élevé sur les régions découvertes, y compris hors de la période estivale).
- Précision des règles de maniement et de surveillance d'un éventuel traitement par antivitamine K.
- Information diététique personnalisée : régime pauvre en sel et limité en glucides en cas de corticothérapie.
- Encouragement quant à l'activité physique d'entretien quand les circonstances le permettent.
- La grossesse devant être programmée, **une contraception efficace** est nécessaire et sera évoquée dès la première consultation. Elle est strictement indispensable quand un traitement tératogène est administré (cyclophosphamide, méthotrexate, thalidomide).

Un cadre associatif dédié est souvent utile, en particulier pour aider certains malades à sortir de leur isolement.

Ces actions d'éducation thérapeutique requièrent le concours de différents professionnels de santé, qui peuvent intervenir au moyen d'actes individuels auprès des patients ou par une éducation de groupe. La coordination des différents professionnels est préférable à la juxtaposition d'interventions isolées.

3.2. Biologie

Examens	Situations particulières
Examens permettant d'étayer le diagnostic	
Hémogramme avec compte des réticulocytes	Recherche d'une lymphopénie, d'une neutropénie, d'une thrombopénie, d'une anémie notamment hémolytique.
Anticorps ou facteurs antinucléaires (AAN ou FAN) : Généralement détectés par immunofluorescence indirecte (IFI) sur cellules HEp-2.	En cas de positivité des AAN, le laboratoire doit en préciser le titre et l'aspect et peut, à son initiative, pratiquer une recherche d'anticorps anti-ADN natif, même si elle n'est pas prescrite (par la technique de son choix).
Anticorps anti-ADN natif (ou bicaténaire ou double brin) »: recherchés par ordre de spécificité décroissante : • test radio-immunologique (test de Farr), examen de référence (réservé aux laboratoires spécialisés), • immunofluorescence sur <i>Criethidia luciliae</i> (réservé aux laboratoires spécialisés), • méthode immuno-enzymatique (ELISA) (risque de faux-positifs).	Bilan initial – Suivi

Examens	Situations particulières
<p>Anticorps anti-antigènes nucléaires solubles (anti-ENA ou ECT) :</p> <ul style="list-style-type: none"> • anticorps anti-Sm peu fréquents et hautement spécifiques du LES, • anticorps anti-Ro/SSA, et anti-La/SSB, • anticorps anti-ribonucléoprotéines. 	<p>Détectés le plus souvent par ELISA ou blot.</p>
<p>Anticorps anti-nucléosome</p>	
<p>Anticorps anti-phospholipides :</p> <ul style="list-style-type: none"> • anticoagulant circulant de type lupique (techniques d'hémostase), • anticorps anticardiolipine d'isotype IgG et IgM (technique ELISA), • anticorps anti-β2glycoprotéine 1 (β-2GPI) d'isotype IgG et IgM (technique ELISA). 	<p>Bilan initial – Suivi</p>
<p>Dosage du complément CH50 et ses fractions C3, C4.</p>	<p>Recherche d'une hypocomplémentémie Bilan initial - Suivi</p>
<p>Autres examens biologiques : C Réactive Protéine, vitesse de sédimentation, fibrinogène, électrophorèse des protides.</p>	<p>Bilan initial - Suivi</p>

Examens	Situations particulières
Examens biologiques permettant de rechercher des atteintes les plus fréquentes	
<p>Atteinte rénale</p> <ul style="list-style-type: none"> • Créatininémie, • Ratio protéinurie/créatininurie sur échantillon, et/ou protéinurie dès 24 heures, • Étude du sédiment urinaire (ECBU). 	<p>Bilan initial - Suivi</p> <p>Recherche d'hématurie, d'une leucocyturie et de cylindres urinaires (hématiques et/ou granuleux).</p> <p>Le remboursement de la recherche de protéinurie et d'hématurie par bandelette urinaire n'est pas prévu par la législation.</p>
<p>Atteinte neuro-psychiatrique Analyse du LCR</p>	<p>Selon signes cliniques</p>
<p>Atteinte cardiaque</p> <ul style="list-style-type: none"> • Recherche des facteurs de risques cardiovasculaires, exploration des anomalies des bilans lipidique et glucidique • Recherche des anticorps anti-phospholipides 	<p>En présence d'une thrombose</p>
<p>Atteinte hématologique</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hémogramme avec numération des réticulocytes • Test de Coombs direct – Haptoglobine plasmatique • Myélogramme • Dosage de l'activité de la protéase du facteur Von Willebrand (ADAMTS 13), recherche d'un anticorps anti-ADAMTS 13 • Dosage du fibrinogène, de la ferritinémie, des triglycérides et des LDH 	<p>En cas d'anémie</p> <p>En cas de suspicion d'anémie hémolytique</p> <p>En cas de cytopénie non expliquée</p> <p>En cas de suspicion de purpura thrombotique thrombocytopénique</p> <p>En cas de suspicion de syndrome d'activation macrophagique</p>

Examens	Situations particulières
<p>Atteinte hépato-gastro-entérologique ASAT, ALAT, gamma GT, amylase, lipase,</p>	
<p>Examens biologiques permettant de rechercher une maladie auto-immune associée</p>	
<p>Thyroïdite auto-immune</p> <ul style="list-style-type: none"> • Dosage de TSH • Anticorps antithyroperoxydase, • Anticorps antithyroglobuline 	
<p>Syndrome de Gougerot-Sjögren</p> <ul style="list-style-type: none"> • Anticorps anti-SSA et anti-SSB 	
<p>SAPL - Anticorps antiphospholipides :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Anticoagulant circulant de type lupique. • Anticorps anticardiolipine d'isotype IgG et IgM (technique ELISA) • Anticorps anti-β2glycoprotéine 1 (β-2GPI) d'isotype IgG et IgM (technique ELISA) 	
<p>Examens permettant d'établir un diagnostic différentiel</p>	
<p>Sérologies HIV, VHC, parvovirus B19.</p>	<p>Exclusion d'une infection virale simulant parfois initialement un LES.</p>
<p>Anticorps anti-CCP.</p>	<p>Diagnostic différentiel entre LES et polyarthrite rhumatoïde.</p>
<p>Autres auto-anticorps : antimitochondries, anti-LKM, anti-actine, anticytoplasme des polynucléaires, antiribosome P.</p>	<p>Selon la symptomatologie.</p>

Examens	Situations particulières
Examens permettant de préparer la prise en charge thérapeutique	
<ul style="list-style-type: none"> • Ionogramme sanguin, glycémie, albuminémie • Électrophorèse des protéines plasmatiques • Calcémie – phosphorémie • CPK • TP, TCA • Dosage des IgA sériques • Recherche d'un déficit en fractions C1q, C1r, C1s, C2 du complément • Test de grossesse • Mesure de l'activité thiopurine méthyltransférase • Exploration des anomalies du bilan glucidique (glycémie à jeun) et lipidique (CT, HDL-C, LDL-C, TG) 	<p>Recherche d'un déficit associé dans les LES avec activité effondrée du CH50</p> <p>Avant traitement par azathioprine</p>

3.3. Actes techniques

Actes	Situations particulières
Actes techniques permettant de rechercher les atteintes les plus fréquentes	
Atteinte cutanée Biopsie cutanée	Biopsie non systématique, elle n'a pas d'intérêt en peau saine (immunofluorescence cutanée directe) La biopsie peut être utile pour confirmer la nature lupique de la lésion. Elle est fortement recommandée devant un purpura vasculaire, une ulcération, des lésions atrophiques
Atteinte osseuse Radiographie de la hanche et/ou scintigraphie osseuse et/ou scanner et/ou IRM de la tête fémorale	Recherche d'ostéonécrose de la tête fémorale
Atteinte rénale Biopsie rénale	Indiquée devant une protéinurie supérieure à 0,5 g/jour en dehors de la période menstruelle ou d'un contexte d'infection urinaire. Elle doit comporter un examen en microscopie optique et en immunofluorescence
Atteinte neuro-psychiatrique Scanner ou IRM encéphalique	Selon les signes cliniques
Atteinte cardiaque <ul style="list-style-type: none"> • ECG • Radiographie de thorax face/profil • Échocardiographie transthoracique • Autres explorations (scintigraphie myocardique, échocardiographie de stress, épreuve d'effort, IRM cardiaque, Holter...) 	En fonction des données cliniques

Actes	Situations particulières
<p>Atteinte respiratoire</p> <ul style="list-style-type: none"> • Radiographie de thorax face/profil • Scanner thoracique • Ponction pleurale EFR/DLCO, lavage bronchiolo-alvéolaire • Échocardiographie, cathétérisme cardiaque droit, test de marche des 6 minutes • Radiographie thoracique • Manœuvre de reniflement (ou « sniff test ») sous scopie • Angio-TDM thoracique confirme les images radiographiques et l'absence de maladie pleuro-pulmonaire ou vasculaire, notamment une embolie pulmonaire • EFR/DLCO • Exploration électrophysiologique 	<p>Rarement en cas de pleurésie</p> <p>En cas de suspicion d'atteinte parenchymateuse</p> <p>En cas de suspicion d'hypertension pulmonaire</p> <p>En cas de suspicion de <i>shrinking lung</i></p>
<p>Atteinte hématologique Prélèvement de moelle par aspiration ou par biopsie</p>	<p>En cas de suspicion de syndrome d'activation macrophagique</p>
<p>Atteinte hépato-gastro-entérologique Échodoppler abdominal Scanner abdominal</p>	<p>Selon orientation clinique</p>
<p>Bilan ophtalmologique avant mise sous amino-4-quinoléines Examen ophtalmologique et 2 examens parmi :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Vision des couleurs • Champ visuel central 10° • Électrorétinogramme maculaire (pattern ou multifocal) 	

3.4. Traitements

Traitements pharmacologiques (¹)	Situations particulières
Traitements de fond	
Amino-4-quinoléines (hydroxychloroquine ou chloroquine)	Tous les patients (sauf contre-indications). L'hydroxychloroquine et la chloroquine (comprimés) ont une AMM chez l'enfant âgé de plus de 6 ans. Le sirop de chloroquine n'a pas été évalué dans cette situation chez les enfants de moins de 6 ans et n'a pas l'AMM dans cette situation.
Corticoïdes	De faibles doses de corticoïdes (5 à 10 mg/j de prednisone) peuvent être maintenues au long cours lorsqu'une corticothérapie a été initiée à l'occasion d'une poussée (utilisation hors AMM).
Traitement des atteintes spécifiques et atteintes d'organe	
Traitement des manifestations dermatologiques	
Produits topiques de protection solaire sous forme de crème, indice de protection 50+	Prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation

¹

Les guides mentionnent généralement une classe thérapeutique. Le prescripteur doit s'assurer que les médicaments prescrits appartenant à cette classe disposent d'une indication validée par une autorisation de mise sur le marché (AMM).
Dans le cas d'une prescription hors AMM, celle-ci doit faire l'objet d'une information complémentaire spécifique pour le patient.

Traitements pharmacologiques (¹)	Situations particulières
<p><u>Lupus subaigu et discoïde :</u></p> <p>Traitements locaux</p> <p>Corticoïdes locaux</p> <p>Traitement local à base de tacrolimus 0,1 %</p> <p><i>Traitement systémique de première intention :</i></p> <p>Hydroxychloroquine et chloroquine</p> <p><i>Traitement de deuxième intention :</i></p> <p>Thalidomide</p> <p><i>Traitement de troisième intention :</i></p> <p>Méthotrexate</p>	<p>AMM dans le lupus érythémateux discoïde</p> <p>en cas de résistance aux corticoïdes locaux (hors AMM).</p> <p>En cas d'échec des traitements locaux.</p> <p>Autorisation de prise en charge dérogatoire dans le cadre de l'article 56 (JO du 20/10/09) dans le traitement du lupus érythémateux cutané ayant résisté aux traitements classiques.</p> <p>Méthotrexate à faible dose (hors AMM) en cas de lupus cutané résistant aux antipaludéens et/ou au thalidomide</p>
<p><u>Autres thérapeutiques d'exception : alternatives thérapeutiques pour les lupus cutanés résistants.</u></p> <p>Dapsone</p> <p>Rétinoïdes : acitrétine ou isotrétinoïne,</p> <p>Salazopyrine</p>	<p>AMM dans le lupus bulleux</p> <p>hors AMM</p> <p>Hors AMM</p>

Traitements pharmacologiques (¹)	Situations particulières
Traitement des manifestations articulaires	
<p>AINS et antalgiques</p> <p>Amino-4-quinoléines : en général hydroxychloroquine Corticothérapie faible dose</p> <p>Méthotrexate</p> <p>Infiltrations intra-articulaires de corticoïdes</p>	<p>Utiles dans arthralgies et arthrites peu intenses.</p> <p>En cas de résistance aux traitements précédents. À faible dose (hors AMM) en cas de polyarthrite lupique chronique résistante aux amino-4-quinoléines et aux corticoïdes.</p> <p>En cas d'arthrites chroniques ne répondant pas aux traitements médicamenteux.</p>
Traitement de l'atteinte rénale	
<ul style="list-style-type: none"> • Glomérulonéphrites lupiques de classes III (prolifératives focales) et IV (prolifératives diffuses) <p>Traitement d'induction par corticothérapie à forte dose associée à un immunosuppresseur : cyclophosphamide, mycophénolate mofétil, rituximab</p>	<p>Mycophénolate mofétil (hors AMM).</p> <p>Rituximab : PTT pour son utilisation en cas de LES réfractaire aux immunosuppresseurs et/ou échanges plasmatiques. Le recours au rituximab doit alors se faire après avis du centre de référence.</p>

Traitements pharmacologiques (¹)	Situations particulières
<p>• <i>Traitement des néphropathies classe V isolées</i></p> <p>Forme néphrotique modérée : association corticostéroïdes et immunosuppresseurs</p> <p>Avec forme néphrotique sévère : association prednisone et amino-4-quinoléine associées à l'un des immunosuppresseurs suivants :</p> <ul style="list-style-type: none"> - soit Mycophénolate mofetil - soit Azathioprine - soit Ciclosporine - soit Cyclophosphamide <ul style="list-style-type: none"> ▪ soit à faible dose (schéma Eurolupus) ▪ soit tous les 2 mois pendant 1 an : 6 doses, comprises entre 0,5 et 1 g/m² de surface corporelle - soit Rituximab 	<p>Mycophénolate mofetil (hors AMM)</p> <p>Ciclosporine (hors AMM)</p> <p>Rituximab (PTT dans le « Lupus érythémateux disséminé » réfractaire aux immunosuppresseurs et/ou aux échanges plasmatiques).</p>
<p>• <i>Traitement des néphropathies classe V associées à une atteinte proliférative lupique ou associées à une maladie rénale sévère (insuffisance rénale, aggravation de la protéinurie sous corticoïdes) :</i> association prednisone et immunosuppresseurs</p>	
<p>• Prévention des accidents de thrombose au cours des néphropathies lupiques : traitement anticoagulant prophylactique</p> <p>Traitement d'entretien (ou de maintenance) : Azathioprine ou MMF</p>	<p>Chez les patients néphrotiques avec une albuminémie < 20 g/l, en l'absence de contre-indication</p> <p>MMF (hors-AMM)</p>

Traitements pharmacologiques (¹)	Situations particulières
Traitement des atteintes neurologiques	
Anticoagulation	Dans les atteintes cérébrales focales dans le cadre d'un SAPL associé INR compris entre 3 et 3,5.
Corticothérapie à forte dose associée à des perfusions mensuelles de Cyclophosphamide	Dans les atteintes cérébrales diffuses sévères.
Échanges plasmatiques	Dans les formes neurologiques réfractaires.
Traitement des atteintes psychiatriques	
Psychotropes Échanges plasmatiques	Syndromes catatoniques

Traitements pharmacologiques (¹)	Situations particulières
Traitement des atteintes cardiovasculaires	
<p>Péricardite</p> <ul style="list-style-type: none"> • Corticothérapie à doses modérées. • AINS lorsque l'épanchement péricardique est peu important et paucisymptomatique 	
<p>Myocardite</p> <ul style="list-style-type: none"> • Corticothérapie, à fortes doses, par de la prednisone 1 mg/kg/jour, • Parfois associée à immunosuppresseurs, le plus souvent cyclophosphamide ou azathioprine. • En cas d'échec des corticoïdes associés à au moins une ligne d'immunosuppresseur, Rituximab (PTT dans le cas de LES réfractaire aux immunosuppresseurs et/ou échanges plasmatiques). • Traitement symptomatique associé : diurétiques, digitaliques, inhibiteurs de l'enzyme de conversion, bêtabloquants lorsque les patients sont stabilisés, anticoagulation. 	<p>Rituximab (PTT dans le cas de LES réfractaire aux immunosuppresseurs et/ou échanges plasmatiques)</p>
<p>Hypertension Artérielle Pulmonaire</p> <p>Corticoïdes et 6 bolus intra-veineux de Cyclophosphamide.</p> <p>Traitement conventionnel identique à l'HTAP idiopathique : contraception chez la femme, anticoagulation orale, diurétiques et oxygénothérapie si nécessaire.</p> <p>Antagonistes calciques (rare au cours du LES) : Traitements spécifiques si besoin (antagonistes de l'endothéline 1, inhibiteurs de la phosphodiesterase-5, analogues de la prostacycline) selon le même schéma que pour l'HTAP idiopathique</p>	<p>(d'autant plus s'il existe un anticorps antiphospholipide)</p> <p>En cas de réponse au test de vasodilatation aiguë</p>

Traitements pharmacologiques (¹)	Situations particulières
<p>Atteintes valvulaires Antibiothérapie prophylactique</p>	<p>Recommandée avant tout soin dentaire, tout acte portant sur les voies aériennes supérieures ou toute procédure chirurgicale dès lors qu'il existe une atteinte valvulaire significative cliniquement ou à l'échocardiographie.</p>
<p>Syndrome des antiphospholipides</p> <p>Traitement anticoagulant</p> <p>Aspirine à faible dose</p> <p>Syndrome catastrophique des antiphospholipides</p> <p>Anticoagulation efficace et fortes doses de corticoïdes associées à des immunoglobulines IV ou des plasmaphérèses</p> <p>Adjonction de Cyclophosphamide IV</p>	<p>Prévention secondaire des thromboses.</p> <p>Prévention primaire des thromboses en cas d'aPL asymptomatiques.</p> <p>Syndrome catastrophique.</p> <p>Dans les formes réfractaires.</p>

Traitements pharmacologiques (¹)	Situations particulières
Traitement des atteintes pleuro-pulmonaires	
<ul style="list-style-type: none"> • Atteinte pleurale : Corticothérapie. • Shrinking lung : Corticothérapie orale à dose modérée • Pneumonie lupique aiguë : Corticothérapie à forte dose Parfois Cyclophosphamide Antibiothérapie systématique • Pneumopathies interstitielles chroniques : Corticothérapie orale à forte dose <p>Ajout d'un traitement par Cyclophosphamide ou Azathioprine.</p> <p>Parfois : Mycophenolate mofetil Rituximab</p>	<p>En cas d'atteinte symptomatique.</p> <p>En cas de PID symptomatique, d'emblée sévère et/ou progressive.</p> <p>En cas de PID grave, de résistance à la corticothérapie ou à visée d'épargne cortisonique.</p> <p>Mycophenolate mofetil (hors-AMM). Rituximab (hors-AMM).</p>

Traitements pharmacologiques (¹)	Situations particulières
Traitement des cytopénies	
<p>- <i>Thrombopénie périphérique</i> :</p> <p>Prednisone</p> <p>Immunoglobulines intraveineuses (IgIV) hémorragique</p> <p>Hydroxychloroquine associée à une corticothérapie prolongée à faible dose ± disulone ou du danazol</p> <p>Traitement anticoagulant</p> <p>Traitement par igIV</p> <p>Agonistes du récepteur de la TPO : Rituximab, Immunosuppresseurs (MMF, Azathioprine, Cyclophosphamide).</p> <p>Vaccination antipneumococcique, anti - Haemophilus influenzae B, antibiothérapie prophylactique.</p>	<p>Si thrombopénie profonde (< 20 g/L) et symptomatique.</p> <p>Dans les formes les plus sévères.</p> <p>Au décours de la phase aiguë.</p> <p>Lorsque la thrombopénie entre dans le cadre d'un syndrome des antiphospholipides avec complications thrombotiques.</p> <p>En cas d'échec du traitement anticoagulant.</p> <p>En cas d'échec. Rituximab (PTT)</p> <p>En cas de splénectomie.</p>
<p>- <i>Anémie hémolytique auto-immune</i> :</p> <p>Corticoïdes</p> <p>Rituximab</p> <p>Immunosuppresseurs</p>	<p>En cas de corticorésistance ou de corticodépendance de haut niveau.</p> <p>Rituximab (PTT dans le traitement de dernière ligne de l'anémie hémolytique auto-immune (AHAI) cortico-résistante et en rechute après splénectomie).</p>

Traitements pharmacologiques (¹)	Situations particulières
<p>- Neutropénie</p> <p>Antibiothérapie probabiliste (par exemple association amoxicilline-acide clavulanique et quinolone)</p> <p>Ciclosporine et ses dérivés, Méthotrexate, autres immunosuppresseurs</p>	<p>À prendre en cas de fièvre si la neutropénie est profonde (< 0,5 g/L).</p> <p>En cas de neutropénie chronique profonde symptomatique, traitements hors-AMM : Ciclosporine et ses dérivés, Méthotrexate, autres immunosuppresseurs.</p>
<p>Traitement des atteintes hépato-digestives spécifiques</p>	
<p>- Ascite Corticothérapie, exceptionnellement traitement immunosuppresseur (azathioprine, cyclophosphamide).</p> <p>- Entérite lupique Corticothérapie</p>	
<p>Traitement adjuvant</p>	
<p>Mesures d'accompagnement de la corticothérapie :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Supplémentation potassique • Prévention de l'ostéoporose : <ul style="list-style-type: none"> - vitamine D, - calcium - bisphosphonates (étidronate, risedronate, acide zolédronique) - téraparatide • Prophylaxie d'une éventuelle anguillulose • Gastroprotection 	<p>Si le contexte le justifie.</p> <p>Inhibiteurs de la pompe à protons, pansements gastriques pris à distance de la corticothérapie (hors AMM en prévention primaire).</p>

Traitements pharmacologiques (¹)	Situations particulières
<p>Mesures d'accompagnement du traitement par cyclophosphamide</p> <ul style="list-style-type: none"> • Prévention des cystopathies induites par le cyclophosphamide : mesna. • Contraception efficace pour les patients des 2 sexes en période d'activité génitale. • Chez les femmes en âge de procréer : <ul style="list-style-type: none"> - protection ovarienne par agoniste de la GnRH (leuproréline) - cryoconservation du sperme. 	<p>Leuproréline (hors AMM)</p>
<p>Contraception</p> <ul style="list-style-type: none"> • Micropilules progestatives • L'acétate de chlormadinone ou l'acétate de cyprotérone sont utilisés fréquemment comme contraception orale. 	<p>Micropilules progestatives (AMM mais non remboursées).</p> <p>L'acétate de chlormadinone ou l'acétate de cyprotérone sont utilisés Hors-AMM.</p>

Traitements non pharmacologiques	Situations particulières
<p>Rééducation associée au port d'orthèses et prise en charge ergothérapique</p> <p>Chirurgie de correction</p>	<p>Rhumatisme de Jaccoud</p> <p>En cas de déformation importante, effectuée par un chirurgien de la main expérimenté.</p>
<p>Décharge articulaire,</p> <p>Chirurgie prothétique.</p>	<p>En cas d'ostéonécrose symptomatique avérée</p> <p>En cas de destruction articulaire, en fonction de la douleur et du handicap.</p>
<p>Résection du sac péricardique</p>	<p>Peut être nécessaire dans les péricardites chroniques constrictives, résistantes au traitement corticoïde.</p>
<p>Splénectomie</p>	<p>PTI : en cas d'échec ou de rechute après les traitements de première ligne.</p> <p>AHAI : en cas de corticorésistance ou de corticodépendance de haut niveau.</p>



Toutes les publications de l'HAS sont téléchargeables sur
www.has-sante.fr