

Item 116 : Maladies auto-immunes (Évaluations)

Date de création du document 2008-2009

CAS CLINIQUE : CAS CLINIQUE N°10

Scénario :

Monsieur J., âgé de quarante-neuf ans, se présente aux urgences pour une histoire curieuse ; sans antécédent, il note que depuis quinze jours il est fatigué et a perdu 5 kg sans aucune raison.

Depuis la même date, il a des douleurs musculaires diffuses. Surtout, il a présenté hier, sans raison, une douleur du testicule droit, dans un contexte de fébricule, et ce matin il s'est réveillé en boitant car son pied gauche ne se soulève pas lors du pas.

Son principal antécédent familial est une polyarthrite rhumatoïde chez sa mère. À l'examen, vous notez une fébricule à 38 °C. L'examen cardiaque est normal. Sur le plan cutané, vous constatez un discret livedo des membres inférieurs. L'examen rhumatologique est normal, hormis la palpation musculaire douloureuse et une paralysie du muscle tibial antérieur gauche, de l'extenseur du gros orteil et des péroniers latéraux, tous cotés à 2. Les pouls pédieux sont présents mais le droit est beaucoup plus difficile à percevoir que le gauche. Les réflexes sont tous présents. Le reste de l'examen neurologique est normal.

L'auscultation pulmonaire est normale. Le testicule droit est sensible à la palpation.

Biologiquement :

- VS : 72 mm ; Hb : 10,3 g/100 ml ; GB : 12 000/mm³ (neutrophiles 67 %, lymphocytes 20 %, éosinophiles 5 %, monocytes 5 %, basophiles 3 %) ; créatinine : 178 µmol/l ; Na : 137 mmol/l ; K : 4,9 mmol/l.

- Latex : 1/40 ; facteurs antinucléaires : 1/160 sans spécificité (N ≤ 1/160) ; anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles : 1/10 (N ≤ 1/10) ; anticorps anti-myéloperoxydase et anti-protéinase 3 négatifs.

QUESTION 1/5 :

Comment interprétez-vous l'impossibilité de relever le pied gauche ?

Réponse attendue :

Paralysie du sciatique poplité externe.

En faveur d'une mononévrite.

Origine neurologique par vascularite nerveuse.

QUESTION 2/5 :

Comment interprétez-vous le bilan immunologique ?

Réponse attendue :

Facteurs rhumatoïdes faiblement positifs :

- Latex : 1/40 ; ce qui peut se voir dans les connectivites mais aussi les vascularites et les maladies infectieuses.
- Facteurs antinucléaires : 1/160 sans spécificité ($N \leq 1/160$) ; pas d'argument pour une connectivite.
- Anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles : 1/10 ($N \leq 1/10$) avec négativité des anti-myéloperoxydase et anti-protéinase 3 ; donc pas d'argument immunologique pour une polyangéite microscopique ou une maladie de Wegener.

QUESTION 3/5 :

Quel diagnostic vous paraît le plus vraisemblable ? Quels sont les signes issus de l'interrogatoire, de l'examen clinique et biologique, qui vous orientent vers ce diagnostic ?

Réponse attendue :

- Altération de l'état général.
- Une polyarthrite distale asymétrique.
- Une polyalgie.
- Une probable orchite.
- Une paralysie du territoire sciatique poplité externe gauche.
- La diminution d'un poul.
- Biologiquement, un syndrome inflammatoire et une insuffisance rénale.
- > Orientent vers une vascularite des vaisseaux de petit et moyen calibre et, donc, une périartérite noueuse.

QUESTION 4/5 :

Sur quel site internet pouvez-vous retrouver les examens complémentaires nécessaires et utiles, selon l'État français et dans le cadre d'une approche consensuelle multidisciplinaire, pour confirmer ce diagnostic et en faire le bilan d'extension (dans ce cas mais également dans beaucoup d'autres domaines) ?

Réponse attendue :

Le site de la HAS (Haute Autorité de Santé) 2007 pour les vascularites nécrosantes systémiques.

QUESTION 5/5 :

Le diagnostic étant confirmé, quelles seront les molécules dont vous discuterez l'emploi pour le traiter ?

Réponse attendue :

Corticoïdes ; immunosuppresseurs.

CAS CLINIQUE : CAS CLINIQUE N°12

Scénario :

Mademoiselle L., âgée de vingt-deux ans, se présente aux urgences à 18 h pour une toux sèche et un point de côté droit survenus le matin même.

Elle a consulté dans le service de rhumatologie huit jours plus tôt pour une monoarthrite du poignet droit et une hospitalisation de jour à visée étiologique a eu lieu il y a trois jours.

Vous en retrouvez les principaux résultats sur l'ordinateur de l'hôpital.

Dans ses antécédents, vous notez :

- un psoriasis du cuir chevelu ;
- une paralysie faciale il y a un an ;
- une fausse couche il y a deux ans, compliquée d'une phlébite au décours ; elle est malgré tout sous œstroprogestatif depuis ;
- une polyarthrite inexpliquée ayant récidivé deux fois au cours des deux derniers étés.

À l'examen, elle pèse 44 kg pour 1,53 m. Elle n'est pas fébrile et se trouve en bon état général.

L'auscultation cardiaque et pulmonaire est normale. L'examen rhumatologique est normal, en dehors d'une limitation en fin de mouvement et d'un discret gonflement du poignet droit.

Le reste de l'examen clinique est normal. Biologie :

- VS : 42 mm ; CRP : 12 mg/l ; GB : 3 400/mm³ (neutrophiles : 60 %, lymphocytes : 30 %, éosinophiles : 4 %) ; Hb : 12 g/100 ml ; plaquettes : 156 000/mm³ ; TP : 98 % ; TCA : 40/30 ; créatinine : 78 µmol/l.

- Facteurs rhumatoïdes par Latex : 1/20 ; facteurs antinucléaires en IFI : 1/500 ; les anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles sont négatifs en immunofluorescence et en ELISA (anti-protéinase 3 et anti-myéloperoxydase).

La radiographie pulmonaire et l'électrocardiogramme sont joints (clichés ci-dessous).





QUESTION 1/6 :

Quelles étiologies évoquez-vous pour la dyspnée ? Laquelle est la plus vraisemblable ?

Réponse attendue :

Dans un contexte de maladie de système :

- pleurésie, pneumopathie interstitielle ; - péricardite ; - embolie.

Une pleuropéricardite est le diagnostic le plus probable car :

- pleurésie radiologique ;
- sous-décalage de PQ et tachycardie à l'ECG.

QUESTION 2/6 :

Quel diagnostic est le plus vraisemblable pour expliquer l'arthrite ?

Réponse attendue :

Lupus érythémateux disséminé avec possible syndrome des antiphospholipides (SAPL).

QUESTION 3/6 :

Quelles données de l'interrogatoire et de l'examen clinique sont en faveur ?

Réponse attendue :

- SAPL : fausse couche, phlébite.
- Polyarthrite.
- Trouble neurologique sous pilule.
- Terrain : jeune femme.

QUESTION 4/6 :

Quelles données des examens complémentaires sont en faveur ?

Réponse attendue :

SAPL : TCA, thrombopénie.

Lupus : leucopénie, discordance VS-CRP.

QUESTION 5/6 :

Quels examens complémentaires vous semblent indispensables ce soir ? Et les jours suivants ?

Réponse attendue :

- Ce soir :
- gaz du sang ;
- ponction pleurale si épanchement accessible (repérage échographique car il est peu abondant) ;
- D-dimères ;- échographie cardiaque.
- Selon les premiers résultats :
- Doppler et scintigraphie pulmonaire afin d'éliminer une embolie pulmonaire ;
- recherche d'un anticoagulant circulant, fausse sérologie syphilitique, anticorps antiphospholipides, spécificité des facteurs antinucléaires.

QUESTION 6/6 :

Quel traitement proposez-vous pour ce soir ?

Réponse attendue :

- Hospitalisation pour surveillance aux soins intensifs.
- Aspirine, voire corticothérapie.
- Repos.

CAS CLINIQUE : CAS CLINIQUE N°29

Scénario :

Monsieur C., âgé de quarante-neuf ans, manipulateur radio, se présente aux urgences pour un tableau clinique qui inquiète son médecin traitant. Aussitôt, il est transféré dans le service de rhumatologie et de médecine interne où vous exercez.

Le patient note que, depuis quinze jours, il est fatigué et a perdu 5 kg sans aucune raison. Depuis la même date, il a des douleurs diffuses, ainsi qu'une douleur et un gonflement de la cheville droite et des 2e, 3e et 4e métacarpophalangiennes gauches, surtout pendant les deux premières heures après le lever.

Le bilan fait aux urgences est le suivant : VS : 72 mm ; Hb : 10,3 g/100 ml ; GB : 12 000/mm³ (neutrophiles 67 %, lymphocytes 20 %, éosinophiles 5 %, monocytes 5 %, basophiles 3 %) ; créatinine : 78 µmol/l ; Na : 137 mmol/l ; K : 4,9 mmol/l.

Il n'a jamais été malade dans le passé, si ce n'est une possible primo-infection tuberculeuse à quinze ans. Il ne fume pas plus de trois cigarettes par jour depuis l'âge de vingt-cinq ans. Il ne boit pas d'alcool habituellement mais un peu de vin le week-end.

À l'examen, vous notez une fébricule à 38 °C. L'examen cardiaque est normal. Sur le plan cutané, vous retrouvez une coloration anormale des membres inférieurs et de petites lésions distales (clichés ci-dessous). L'examen rhumatologique retrouve un gonflement et une douleur à la mobilisation de la cheville droite et des 2e, 3e et 4e métacarpophalangiennes gauches, sans limitation des amplitudes. Les pouls pédieux sont présents mais le droit est beaucoup plus difficile à percevoir que le gauche. Les réflexes sont tous présents. L'examen neurologique est normal. L'auscultation pulmonaire est normale. Le reste de l'examen clinique est normal.

Voir photos dans le cahier couleur (cas cliniques 29.1 et 29.2).



QUESTION 1/6 :

Quel mécanisme vous paraît le plus vraisemblable pour expliquer l'ensemble des signes cliniques observés ?

Réponse attendue :

Une vascularite des vaisseaux de petit calibre ou des obstructions vasculaires multiples, emboliques, dans le cadre d'une cryoglobulinémie ou d'une endocardite.

On peut évoquer une vascularite :

- primaire :
- Wegener ;
- Churg et Strauss ;
- polyartérite microscopique ;
- secondaire :
- PR, lupus, Sjögren ;
- médicaments ;
- infection (VIH).

QUESTION 2/6 :

Quel mécanisme vous paraît le plus vraisemblable pour expliquer l'ensemble des signes cliniques observés ?

Réponse attendue :

Il s'agit d'un livedo et d'une vascularite distale.

QUESTION 3/6 :

Vous faites les examens complémentaires utiles à la recherche de l'étiologie. Au terme de ceux-ci, le diagnostic de polyarthrite rhumatoïde sévère et associée à une cryoglobulinémie mixte sur hépatite C est finalement retenu.

Quels arguments des examens complémentaires peuvent faire retenir cette hypothèse ?

Réponse attendue :

- Pour la polyarthrite rhumatoïde :
- anticorps anti-CCP (les facteurs rhumatoïdes peuvent être associés à l'hépatite, pas les anti-CCP) ;
- érosions radiologiques.
- Pour la cryoglobulinémie :
- une cryoglobuline sanguine de type II (mixte) ;
- un complément abaissé.
- Pour l'hépatite C :

- une sérologie positive, éventuellement une détection d'ARN ;
- la négativité des recherches des autres étiologies.

QUESTION 4/6 :

Quels sont selon vous les meilleurs outils pour suivre l'évolution de la maladie de ce patient ? Quelles données initiales vous paraissent manquer dans ce dossier pour juger de celle-ci ?

Réponse attendue :

- L'évolution articulaire est surtout appréciée par :
- l'évaluation de la douleur et de l'activité de la maladie par le patient (EVA : échelle visuelle analogique) ;
- EVA de l'activité de la maladie par le médecin ;
- raideur matinale et dérouillage matinal ;
- nombre d'articulations douloureuses et gonflées ;
- VS ou CRP ;- radiographies des mains et pieds.
- Intérêt du DAS qui combine clinique et biologie.
- L'évolution cutanéovasculaire est surtout appréciée cliniquement.

QUESTION 5/6 :

Quelles sont les grandes lignes du traitement d'une telle affection ?

Réponse attendue :

- Du fait de la vascularite : corticoïdes et cyclophosphamide.
- Au décours, un traitement de fond de la polyarthrite rhumatoïde.
- Et, selon les signes cliniques :
- traitements symptomatiques : antalgiques, AINS ;
- attelles, ergothérapie, rééducation ;
- traitement locaux : infiltrations et synoviorthèses ;
- chirurgie préventive et curative.

QUESTION 6/6 :

Quelle mesure vous semble souhaitable pour permettre au patient une exonération du ticket modérateur ?

Réponse attendue :

Déclaration en ALD (affection de longue durée).