

X. Diagnostic d'association

1. Polyarthrite rhumatoïde

Les observations de LED succédant à une PR de l'adulte sont rares et posent le problème d'un éventuel lupus induit médicamenteux.

2. Syndrome de Gougerot Sjörgren

Dans les séries de syndrome de Sjörgren, le LED ne représente que cinq p. cent des affections associées au syndrome sec, mais la fréquence réelle du Sjörgren au cours de la maladie lupique est diversement appréciée selon l'attention et les moyens mis en œuvre pour sa mise en évidence.

Cette fréquence inhabituelle du syndrome de Sjörgren au cours du lupus peut être rapprochée des constatations histologiques faites chez la souris NZB. Quoi qu'il en soit, le syndrome de Sjörgren de la maladie lupique est susceptible de s'accompagner de complications qui lui sont propres telle une acidose tubulaire rénale.

3. Syndrome des anticorps antiphospholipides

Il s'agit d'une entité clinico-biologique particulière proche par bien des aspects, de la maladie lupique mais comportant un nombre insuffisant de critères pour être classé lupus systémique. Par définition, ces patients sont porteurs chroniques de titre élevés d'anticorps anti phospholipides, qu'il s'agisse d'un anticoagulant circulant de type antiprothrombinase, de fausse sérologie syphilitique et/ou d'anticorps anticardioline. Cette affection reste dominée par les avortements répétés. Seule la moitié de ces patients ont des anticorps antinucléaires mais il ne s'agit pas d'anticorps anti ADN natif; il pourrait s'agir d'anticorps anti ADN dénaturé.

Sur le plan clinique, les thromboses intéressent le système veineux et artériel. Les thromboses veineuses sont volontiers récidivantes et emboligènes; chez la femme enceinte, les thromboses placentaires multiples pourraient expliquer en partie les avortements répétés. Certains accidents thrombotiques du sujet jeune en apparence idiopathique pourraient relever de formes incomplètes de ce syndrome : ainsi les infarctus du myocarde du sujet de moins 45ans sont significativement associés à la présence d'anticorps anticardioline.

XI. Diagnostic étiologique

La maladie lupique est certainement multifactorielle : due à la combinaison de facteurs génétiquement déterminés, de facteurs liés à l'environnement, probablement aussi de facteurs hormonaux.

Le rôle des facteurs génétiquement déterminés est important, et comme l'attestent dans les lupus familiaux, le taux de concordance élevé pour le lupus chez les jumeaux univitellins.

La prédominance très marquée de la maladie lupique chez la femme, sa survenue possible pendant la grossesse ou après l'accouchement, son déclenchement ou son aggravation dans quelques cas, par les contraceptifs oraux à base d'œstrogènes, ont fait soupçonner l'intervention des hormones sexuelles, qui peuvent influencer le cours de la maladie des souris Néo-zélandaises. Le dosage des hormones sexuelles a révélé des anomalies chez les lupiques :

- Diminution des androgènes
- Augmentation de la 16 alpha hydroxylation des œstrogènes créant un état d'hyperoestrogénie.

Le pouvoir déclenchant de l'irradiation solaire est bien établi, mais son rôle est probablement secondaire. Le lupus est parfois déclenché par un médicament, même en petite quantité et il existe des syndromes lipoïdes médicamenteux.

Un virus de type C a été incriminé dans la maladie des souris néo-zélandaises mais son rôle semble secondaire et contingent. Les structures tubulo-réticulaires intra cytoplasmiques qu'on a trouvées dans le lupus ne semblent pas virales.

XII. Evolution pronostic

La maladie lupique est classiquement une affection de la femme jeune, débutant entre 15 et 40 ans. Il existe en fait une ambiguïté dans l'évaluation de la date de début: ceci nous conduit à adopter l'attitude de DUBOIS qui fait remonter l'âge de début de la maladie à la date d'apparition du premier groupe de symptômes qui logiquement peuvent être imputables au LED. L'âge de début est ainsi en moyenne de 27,5ans dans la série de 520 malades de DUBOIS, avec des extrêmes de 2 à 76 ans. La plupart des grandes statistiques sont en accord avec

ces chiffres et les âges extrêmes rapportés dans la littérature vont d'une forme congénitale à une forme ayant débuté à 83ans.

La répartition selon le sexe fait apparaître la grande prédominance féminine, la prévalence masculine semble augmenter aux âges extrêmes. La variété des premiers symptômes qui amènent le malade à consulter est à la mesure du polymorphisme général de la maladie lupique. Cependant, deux tableaux cliniques sont plus fréquemment retrouvés : une polyarthrite aigue ou subaiguë et une éruption cutanée pouvant affecter un mode aigu plus ou moins évocateur (vespertilio) ou chronique (lupus discoïde).

1. Élément de surveillance

La maladie évoluant le plus souvent par poussée, les modalités évolutives varient en fonction des formes cliniques; son ajustement à l'activité morbide exige une surveillance des organes cibles du lupus : peau, rein, cœur, système nerveux, articulation... numération formule sanguine, vitesse de sédimentation globulaire, taux sérique du complément, anticorps anti ADN, recherche régulière d'une protéinurie ainsi que des effets secondaires du traitement.

2. Profil évolutif

La maladie lupique évolue spontanément par poussées successives entrecoupées de rémissions de durée et de qualité très variable. Cette tendance à l'évolution par poussée a été signalée dès la description faite par Osler, elle fait partie intégrante de la définition proposée par DUBOIS. Les rémissions spontanées surviennent habituellement après une atteinte cutanée, articulaire ou pleurale, beaucoup plus rarement en cas d'atteinte rénale, cardiaque, pulmonaire, articulaire, ou neurologique.

A l'origine des poussées, plusieurs facteurs déclenchant ont été retenus : rayon ultraviolet, épisodes infectieux (germes opportunistes, tuberculose) grossesse, prise médicamenteuse (oestroprogestatifs, antibiotiques...).

Sur le plan évolutif, il est néanmoins possible d'isoler deux types de formes cliniques de pronostic très différent :

- Une forme bénigne : à symptomatologie surtout articulaire et cutanée, elle est souvent inquiétante à cause d'une néphrite, des signes cardiovasculaires ou d'une encéphalopathie.

- Une forme grave : caractérisée par une atteinte irréversible ou incontrôlable d'un organe vital : néphropathie proliférative diffuse, hypertension artérielle maligne, atteinte cardiaque surtout myocardique, atteinte du système nerveux central, anémie hémolytique ou thrombopénie auto immune, fièvre élevée, asthénie extrême : crise lupique presque toujours mortelle en l'absence de traitement mais qui réagit favorablement à la corticothérapie à forte dose.

3. Pronostic

Le pronostic s'est notablement amélioré durant ces trente dernières années.

Le taux de survie calculé à partir du moment du diagnostic est d'environ 85 p. cent à 5ans et 75 p. cent à 10 ans, selon la littérature. Les principaux éléments de mauvais pronostic sont :

- une créatinémie supérieure à 30 mg/l
- une anémie importante
- des convulsions et troubles psychiatrique

Le lupus est beaucoup plus grave dans la race noire. Il est d'autant plus grave que le nombre des critères de l'ACR satisfaits est plus élevé. Les principales causes de la mort sont l'infection et l'insuffisance rénale. Viennent ensuite les complications cérébro-vasculaires, l'infarctus du myocarde, les ulcères intestinaux par vascularite, les accidents de la corticothérapie et des autres traitements.

XIII. Traitement

Malgré l'amélioration constante du pronostic, il n'existe toujours pas de traitement spécifique de la maladie lupique. C'est pourquoi Dubois préfère utiliser le terme de « prise en charge » plutôt que celui de traitement qui impliquerait une thérapeutique étiologique. Les médicaments utilisés visent à combattre les mécanismes pathogéniques supposés: réaction inflammatoire consécutive aux dépôts de complexes antigènes-anticorps activant le complément, production d'auto anticorps par les lymphocytes B libérés de tout contrôle thymique supprimeur. De là, l'idée d'utiliser des anti-inflammatoires et en cas d'échec de ces derniers, des produits à visée immunosuppressive.

1. Activité de la maladie lupique

Si la majorité des auteurs s'accordent sur la valeur pronostique péjorative des atteintes rénales prolifératives, cardiovasculaires, nerveuses centrales, le consensus reste à trouver en matière d'index d'évolutivité. Il paraît en effet souhaitable, non seulement dans un but pronostique mais aussi pour apprécier la valeur prédictive d'un test biologique et plus encore l'efficacité d'une thérapeutique de disposer d'un index pratique regroupant des paramètres cliniques et biologiques simples autorisant une cotation chiffrée se prêtant aux analyses statistiques longitudinales. Cette donnée quantitative doit tenir compte non seulement du critère actif-inactif mais aussi du degré d'évolutivité de la maladie soit à l'échelle d'une localisation viscérale particulière soit à l'échelle de l'ensemble des déterminations de la maladie. Nous ne retiendrons parmi les différents scores d'activité clinique proposés que celui du système SLEDAI (Systemic Lupus Érythématosus Disease Activity Index) qui est en cours d'évaluation.

En effet, dans un travail préliminaire, Socher et coll. ont montré que 6 systèmes différents de mesure de l'activité clinique du lupus étaient assez bien corrélés entre eux mais que la cotation inter observateurs reste dispersée obligeant à définir très précisément l'échelle de cotation pour chaque symptôme. Ces critères doivent maintenant faire la preuve de leur maniabilité et être évalués au cours d'études prospectives. Ainsi le thérapeute peut-il espérer à l'avenir disposer d'une échelle de cotation standardisée et validée reconnue par l'ensemble du corps médical.

Tableau I: Index d'Activité SLEDAI

Index d'Activité SLEDAI (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index)

Organe /Système	Item	Index relatif	Score maximal
1. Système Nerveux	Convulsions	8	8 x7=56
	Psychose		
	Syndrome organique		
	Ceil		
	Nerfs crâniens /Vertiges		
	Accident vasculaire cérébral		
2. Vasculaire	Vascularite	8	8x1=8
3. Rein	Cylindres	4	4x4=16
	Hématurie		
	Protéinurie		
	Pyurie		
4. Locomoteur	Arthrites	4	4x2=8
	Myosites		
5. Peau	Rash malaire récent	2	2x3=6
	Alopécie		
	Ulcère muqueux		
6. Sèrites	Pleurésie	2	2x2=4
	Péricardite		
7 .Anomalies Immunologiques	Hypocomplementémie	2	2x2=4
	Elévation des anti - DNA		
8. Anomalies Hématologiques	Thrombopénie	1	1x2=2
	Leucopénie		
9 .Signes Généraux	Fièvre		

- Intérêt du SLEDAI : Donne une évaluation de l'activité de la maladie lupique. Le poids attribué à chaque variable a été déterminé par analyse de régression multiple. Les manifestations décrites sont prises en compte si elles sont

présentes le jour de la consultation ou bien dans les 10 jours précédents.

- Méthode : Vérification de la présence ou non de 24 variables.
- Résultats : Ils varient de 0 à 105

2. Buts

A court terme : Assurer le confort quotidien, préserver les fonctions vitales dans les poussées graves

A moyen terme : S'opposer à l'évolution prévisible des atteintes viscérales, prévenir les poussées, empêcher les récives thrombotiques, préserver l'insertion socio-professionnelle.

A long terme : tenter de guérir la maladie et limiter les effets délétères différés des traitements.

3. Moyens

3.1. Mesures générales

L'éducation thérapeutique du malade et de sa famille constitue le premier temps de la prise en charge.

Il est essentiel que le malade anxieux soit rassuré et informé des résultats habituellement favorables des traitements modernes. Des brochures destinées aux malades et des réunions d'information doivent être organisées. On insistera cependant en cas de nécessité de traitement sur le caractère impérieux de celui-ci et sur le danger d'un arrêt brutal sans avis médical : de graves rechutes peuvent se produire à l'arrêt brutal des corticoïdes. Une surveillance médicale régulière et prolongée sera instituée et on insistera sur le caractère impératif, même en période de rémission clinique prolongée.

Conseils généraux concernant la grossesse, la grossesse devra être évitée pendant les poussées et la mise au point d'un moyen contraceptif efficace sera discuté. Il est cependant tout à fait possible d'autoriser une grossesse lorsqu'aucune poussée n'est survenue dans l'année précédente.

Protection contre l'exposition solaire Une mise en garde sera faite concernant les risques d'une exposition prolongée au soleil. Il n'est pas

question d'interdire définitivement toute exposition solaire ou toute activité sportive de plein air. La meilleure protection reste vestimentaire, cependant du fait de la nécessité psychologique de mener une vie la plus normale possible chez les sujets atteints de lupus cutanés, le recours aux crèmes solaires permet une exposition sans grand risque, il faut rappeler l'efficacité incomplète de ces crèmes et la nécessité de répéter leur application toutes les 4 heures. Il conviendra d'éviter l'exposition aux rayonnements directs lors des poussées.

Le patient sera prévenu du risque de poussée déclenchée par certaines prises médicamenteuses, par les pilules contraceptives oestro-progestatives (voir ci-dessus); et lors d'une poussée avec signes généraux, le traitement se résume au repos physique et moral, associé au régime hypocalorique en cas de corticothérapie prolongée à fortes doses, au régime désodé, à la supplémentation potassique, aux pansements gastriques. Un arrêt éventuel du tabagisme, une maîtrise des chiffres tensionnels, de la glycémie et du cholestérol sont souhaitables pour éviter l'apparition ou l'aggravation de la maladie athéromateuse. L'ostéoporose semble être atténuée par l'adjonction quotidienne de vitamine D et de calcium en alternance avec les diphosphonates (Didronel).

Enfin, le repos physique et moral est indispensable ; pendant les poussées, en particulier s'il existe une fièvre ou une fatigabilité on reprolongera le repos au lit. Le travail à mi-temps, un sommeil de 10 heures, une sieste après le repas de midi seront des adjuvants très utiles pour contrôler une poussée plus discrète.

3.2. Moyens médicamenteux

3.2.1. Traitements locaux

Les traitements locaux s'adressent aux lésions cutanées, le traitement de base des petites lésions cutanées actives érythémateuses est constitué par les crèmes, pommades et lotion de corticoïdes. Dans les cas résistants, on peut s'aider de pansements occlusifs qui augmentent considérablement la pénétration locale des corticoïdes.

3.2.2. Traitements généraux

○ Glucocorticoïdes

Les dérivés les plus utilisés sont la prednisone ou la prédnisolone, la voie orale est plus habituelle. Le principe général est de n'utiliser la corticothérapie dans les formes bénignes qu'en cas d'échec des anti-inflammatoires non stéroïdiens et des anti-malariques de synthèse en évitant de dépasser 15 à 20 mg d'équivalent Prednisone par jour jusqu'au contrôle de la poussée, avec un sevrage progressif. Les formes graves relèveront d'une posologie plus élevée, 1 à 2 mg par kg et par 24 heures de Prednisone, parfois précédée d'une utilisation parentérale, sous la forme d'assauts de méthylprednisolone (Bolus) 15 mg/kg ou entre 250mg et 1gr à faire passer lentement en 3 heures dans 250cc de glucosé pendant 3 jours de suite, avant de passer au relais oral. La surveillance d'un tel traitement est basée essentiellement sur la clinique, la recherche d'effets secondaires indésirables et les examens biologiques simples. La persistance isolée d'anomalie immunologique (anticorps antiADN, hypocomplémentémie), en l'absence de toute manifestation clinique ne doit pas inciter à renforcer la thérapeutique.

Effets secondaires : outre les complications classiques de toute corticothérapie prolongée à fortes doses, nous insisterons sur quatre aspects particuliers qui soulèvent parfois des difficultés diagnostiques au cours du LED :

- Ostéonécrose aseptique : si la maladie lupique constitue en elle-même une cause d'ostéonécrose aseptique, la corticothérapie vient en augmenter la fréquence.
- Les complications neuropsychiatriques posent un problème diagnostique avec une manifestation neuropsychique du lupus.
- Les complications dégénératives d'athérosclérose coronarienne favorisées par l'hyperlipidémie et le diabète sont responsables en partie de la morbidité et mortalité du lupus.
- Les complications infectieuses sont en passe de devenir la première cause de mortalité au cours des LED.

○ Immunosuppresseurs

Le recours aux immunosuppresseurs répond à un double objectif : obtenir un meilleur contrôle de la maladie lupique résistant aux glucocorticoïdes seuls, et permettre une épargne cortisonique chez les patients cortico-dépendants ou cortico-résistants. Le chef de file est le cyclophosphamide

- La posologie du Cyclophosphamide (Endoxan®) par voie veineuse varie selon les auteurs de 0,6 à 1 g/m² de surface corporelle ou 15 mg/kg de poids par mois pendant 3 à 6 mois selon les protocoles, puis éventuellement suivi de 18 mois de traitement d'entretien tous les 3 à 6 mois. Il faut tenir compte du risque néoplasique secondaire en cas de fortes doses cumulées (supérieure à 40g total), du risque de toxicité uro-épithéliale justifiant l'injection concomitante d'un protecteur (Uromitexan) et surtout du risque de stérilité. Chez la jeune fille, on propose un blocage hormonal de l'ovulation et en cas de nécessité, il faut discuter d'une cryoconservation des ovules.
 - L'Azathiopurine (Imurel®) est moins efficace sur les manifestations rénales glomérulaires que le cyclophosphamide. Il s'utilise, per os, à la dose initiale de 2 à 4 mg/kg/24 heures. Il est utile en cas de corticodépendance ou de corticorésistance pour contrôler les manifestations extra rénales du lupus.
 - Le mycophénolate de mofétyl est également utilisé en traitement d'attaque à la dose de 3 grammes par jour pendant 6 mois à la place du cyclophosphamide. Il s'utilise déjà en traitement d'entretien à la place de l'azathiopurine à la dose de 1,5 à 2 grammes/jour.
 - Le méthotrexate : la dose initiale préconisée est de 7,5 à 15 mg une fois par semaine selon le même schéma thérapeutique que celui proposé dans la polyarthrite rhumatoïde. Les résultats sont satisfaisants dans les manifestations myositiques ou articulaires.
- **Immunomodulateurs**
- Antipaludéens de synthèse : les APS essentiellement utilisés sont l'hydroxychloroquine à la posologie de 6,5mg /kg/jour, la chloroquine à la posologie de 3,5mg/kg/jour. A côté d'activité inflammatoire de nature diverse, l'utilité de ces molécules

pourrait résulter en particulier d'une induction d'apoptose lymphocytaire et d'une diminution de certaines cytokines comme les interleukines : IL1, IL2, IL6 impliqués dans la physiopathologie du LES. De façon surajoutée, les APS sont crédités d'une action antithrombotique intéressante résultant à la fois d'un effet antiagrégant intrinsèque et d'une action régulatrice inhibitrice sur la fraction LDL du cholestérol.

Les principales indications des APS sont dominées par les manifestations articulaire et cutanée (lupus discoïde, lupus profondus). Les signes généraux ou les sérîtes notamment la péricardite sont peut être également influencés favorablement par ce groupe de médicament, mais ceci n'a pas été démontré de façon formelle.

La toxicité potentielle des APS est dominée par le risque de rétinopathie pouvant conduire à la cécité, ceci impose une évaluation ophtalmologique préthérapeutique comportant un examen de fond d'œil, du champ visuel, de la vision des couleurs, complété par un électrorétinogramme de référence. Au cours de la grossesse, il semble bien établi que les APS peuvent être poursuivis, sans risque apparent pour le fœtus.

- Ciclosporine : elle possède de nombreux effets immunomodulateurs, mais interagit en particulier avec la prolifération lymphocytaire via l'interleukine 2. La dose utilisée est comprise entre 3 et 5mg/kg/jour. Il est intéressant de mentionner que la ciclosporine peut être administrée à la femme enceinte, au même titre que l'azathiopurine.

Effets secondaires : hypertrichose, hyperplasie gingivale, HTA, insuffisance rénale

- Thalidomide : il peut être classé parmi les agents immunomodulateurs, dans la mesure où l'on a récemment démontré que ce produit était doté d'un effet antiTNF alfa, il était déjà utilisé avec succès pour traiter les lésions cutanées chroniques du LES à condition qu'elles soient rebelles aux corticoïdes et aux APS.

Effets secondaires : toxicité neurosensorielle et digestive, aménorrhée, effet thrombogène.

- **Plasmaphérèse**

Ou échange plasmatique, a pour principe d'éliminer de façon rapide les auto anticorps et les complexes immuns circulants tenus pour responsable d'une poussée lupique. En l'absence de traitement immunomodulateur synchronisé, il existe un risque élevé de rechute par rebond immunologique s'expliquant par l'absence d'effets inhibiteurs sur les cellules productrices d'anticorps.

- **Immunoglobines polyvalentes intraveineuses**

L'action des Immunoglobines polyvalentes intraveineuses dans les maladies à auto anticorps est supposée faire intervenir une inhibition lymphocytaire B, avec répression de la synthèse d'anticorps pathogènes.

Malgré les résultats encourageants, la lourdeur relative de ce traitement, son cout élevé, ainsi que la possibilité d'effets secondaires de nature diverse (hypertension artérielle, IRA, vascularite, méningite aseptique...) incitent à réserver les Ig intraveineuses aux formes hématologiques ou viscérales de la maladie, voire aux poussées évolutives en cours de grossesse.

- **Biothérapie**

Les biothérapies ont révolutionné la prise en charge de la polyarthrite rhumatoïde, mais les premiers résultats des études évaluant ces biothérapies dans le lupus érythémateux systémique sont plutôt décevants. Le rituximab et l'abatacept n'ont pas démontré leur efficacité dans des études randomisées. Le rituximab fait malgré tout l'objet d'un protocole thérapeutique temporaire renouvelé en juillet 2010. Le belimumab est la première biothérapie ayant démontré sa supériorité par rapport au placebo chez les patients atteints de lupus érythémateux systémique sans atteinte rénale. Des résultats sont attendus pour l'atacept. Les anti-TNF et le tocilizumab pourraient apporter un bénéfice chez certains patients lupiques. D'autres molécules candidates vont être évaluées dans les années à venir : anti-interféron- α et anti-interféron- γ , anti-CD28, anti-IL10 et monoclonaux dirigés contre le complexe d'attaque membranaire.

- Anti-inflammatoires non stéroïdiens
- Thérapeutique cardiovasculaire
 - Diurétique à durée de vie longue type thiazidique sera privilégiée.
 - Bêtabloquant : tous les bêtabloquants cardiosélectifs ou non peuvent être prescrits dans le traitement de l'HTA en veillant à respecter les contre-indications.
 - Inhibiteurs de l'enzyme de conversion: effet par inhibition de la formation de l'angiotensine 2 qui est un puissant vasoconstricteur et qui stimule la production d'aldostérone favorisant la rétention hydrosodée.
 - Antagonistes des récepteurs de l'angiotensine 2 : effet antihypertenseur en inhibant la liaison de l'angiotensine 2 sur son récepteur. De même efficacité que les IEC mais présentant moins d'effets secondaires.
 - Inhibiteurs calciques : effet sur la relaxation de la fibre musculaire lisse artérielle (vasodilatateur artériel).
 - Dérivés nitrés : diminuent le retour veineux et donc la tension pariétale, lève le spasme, parfois mal tolérés (céphalée, hypotension artérielle orthostatique), possèdent l'avantage de pouvoir être prescrit par voie orale ou en patch.
 - Digitalique : inotrope positif, resensibilise les barorécepteurs médicament longtemps considéré comme essentiellement tonicardiaque, risque d'intoxication non négligeable ; comme exemple : digoxine, digitaline (intéressante en cas d'insuffisance rénale).
 - Antiagrégant plaquettaire : lutte contre la formation d'un thrombus sur une plaque d'athérome fissurisée (aspirine, clopidogrel).
 - Anticoagulant : prévention des risques thromboemboliques, comme exemple : héparine, AVK.
 - Thrombolytiques : reste le traitement de référence de l'IDM lorsque l'accès à l'angioplastie primaire n'est pas possible dans un délai court.
 - Vasodilatateurs artériels type fonzilane

- Hypolipémiants : la statine agit par inhibition de l'HMG-CoA réductase qui est une enzyme hépatique contrôlant la synthèse hépatique de cholestérol, son inhibition est responsable d'une extraction accrue par le foie des LDL et VLDL plasmatique circulants ; contrairement aux fibrates qui sont responsables d'une baisse importante et préférentielle des triglycérides.

3.2.3. Moyens instrumentaux

- Fibrinolyse
- Angioplastie
- ponction péricardique
- infiltration au corticoïde

3.2.4. Moyens chirurgicaux

- Angioplastie : assure la reperméation des vaisseaux sanguins le plus souvent une artère, c'est la thérapeutique la plus efficace réduisant donc au mieux l'étendue de la sténose.
- Pontages aorto-coronariens, fémoraux...
- Pacemaker : qui consiste à faire une ponction d'une veine du réseau sous-clavier puis stimulation dans les cavités droites enfin implantation de la pile dans la région pectorale.
- Remplacement valvulaire par prothèse mécanique ou biologique.
- Synoviorthèse

4. Stratégies thérapeutiques

- Dans les formes mineures avec atteinte cutanée ou articulaire, nous proposons les anti-inflammatoires non stéroïdiens et antimalariques de synthèse. En cas d'échec, nous discuterons d'une corticothérapie à faible dose. Le méthotrexate à faibles doses (7.5 à 15 mg/semaine) est souvent efficace sur l'atteinte articulaire.
- Dans les formes graves (atteinte viscérale), la corticothérapie est indispensable, parfois avec des

bolus initialement. La posologie dépend de la gravité de l'atteinte.

L'usage des immunosuppresseurs se discute lorsqu'une résistance ou une intolérance aux corticoïdes se manifeste après un traitement à dose active poursuivi pendant un ou trois mois. La précocité du traitement est un facteur pronostique, notamment au cours de l'atteinte rénale.

5. Traitement symptomatique

Qu'il s'agisse de forme bénigne ou de forme grave, les traitements symptomatiques occupent une place importante et concourent très probablement à l'amélioration constante du pronostic :

- L'antibiothérapie adaptée en cas d'infection bactérienne, mycosique, ou parasitaire, en se méfiant de la pénicilline ou de ses dérivés. L'isoniazide, bien qu'inducteur d'anomalies lupiques, est le plus souvent très bien toléré et son emploi est autorisé en cas de tuberculose ;
- Les vaccinations sont habituellement bien supportées et sont utiles pour prévenir le risque infectieux ;
- Traitement sédatif, psychotrope ou anti comitial en cas de manifestations neuropsychiatriques ;
- La péricardite peut être améliorée par l'aspirine ou les anti-inflammatoires non stéroïdiens, sinon des doses moyennes de prednisone (0,5 mg/kg/jour) seront prescrites. Des doses fortes de prednisone (1mg/kg/jour) sont indiquées en cas de péricardite avec gros épanchement. La tamponnade peut nécessiter une ponction évacuatrice du péricarde, réputée assez dangereuse dans le lupus. La myocardite lupique réagit mal à la digitaline, mais bien à la cortisonothérapie à forte dose. L'hypertension artérielle doit être maîtrisée par les antihypertenseurs. Les phlébothromboses seront traitées par les anticoagulants. Les vascularites lupiques justifient la prednisone à forte dose, les plasmaphérèses, l'assaut cortisonique, au besoin les immunosuppresseurs (cyclophosphamide surtout). Le syndrome de Raynaud doit faire abandonner le tabac, se protéger contre le froid, il peut être amélioré par les vasodilatateurs, la nifédipine.