

Le lupus systémique

Lupus érythémateux systémique

Lupus érythémateux aigu disséminé

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur le lupus systémique. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

La maladie

● Qu'est-ce que le lupus systémique (LS) ?

Le lupus systémique (LS) ou lupus érythémateux aigu disséminé (LEAD) est une maladie inflammatoire au long cours (chronique) pouvant affecter de nombreux organes et notamment la peau, les reins, les articulations, les poumons et le système nerveux. Les manifestations de cette maladie sont extrêmement variées.

Le terme « systémique » signifie que la maladie atteint plusieurs organes. Le mot « lupus » (loup en latin) fait référence à l'aspect caractéristique, en forme de masque, de l'atteinte du visage. Enfin, « érythémateux » (rouge en grec) traduit la couleur rouge de l'éruption cutanée.

Lorsque le lupus ne se manifeste qu'au niveau de la peau, on parle de lupus érythémateux cutané.

● Combien de personnes sont atteintes du LS ?

La prévalence du LS (nombre de cas dans une population donnée à un moment précis) est difficile à évaluer. Les estimations varient entre 1 cas pour 1 600 à 1 cas pour 3 200 habitants (soit entre 20 000 et 40 000 cas en France).

● Qui peut en être atteint ?

Le lupus se rencontre surtout chez les femmes en âge d'avoir des enfants, c'est-à-dire entre 15 et 45 ans. Il peut aussi toucher l'homme (10 fois moins souvent que la femme) et les enfants.

● Est-il présent partout dans le monde ?

Le lupus est présent partout dans le monde, mais il apparaît que certaines ethnies sont plus touchées, comme les populations noires (et notamment les Antillais et Afro-américains)

et asiatiques.

● A quoi est-il dû ?

Le LS est une maladie auto-immune, ce qui signifie que les défenses immunitaires, qui normalement ne s'attaquent qu'aux éléments « extérieurs » (bactéries, virus...), se retournent contre les cellules mêmes de l'organisme et l'attaquent. L'organisme produit des anticorps (molécules de défense) nocifs, appelés auto-anticorps, qui entraînent l'autodestruction de certains tissus (articulations, peau, reins, etc.) et occasionnent d'importantes réactions inflammatoires. On ne sait pas encore pour quelle raison les défenses immunitaires se dérèglent, mais plusieurs facteurs (environnementaux, hormonaux et génétiques) sont probablement en cause.

Comme le lupus touche souvent les femmes en âge de procréer, il pourrait y avoir un lien entre le lupus et les hormones féminines. En outre, les chercheurs pensent que des facteurs génétiques entrent en jeu. Certaines personnes ont probablement une prédisposition génétique, c'est-à-dire qu'elles ont des gènes qui les rendent plus susceptibles de déclencher la maladie.

Dans certains cas, une infection virale, le stress, une exposition au soleil ou encore une grossesse (à cause des changements hormonaux qu'elle provoque) peuvent déclencher le lupus, ou plutôt le « réveiller » par un mécanisme qu'on ignore encore.

Enfin, certains médicaments utilisés pour traiter d'autres maladies (D-pénicillamine, chlorpromazine, certains anti-convulsivants, β -bloqueurs, minocycline) peuvent déclencher les symptômes du lupus : on parle alors de lupus « induit ». Ce lupus peut disparaître à l'arrêt du traitement.

● Est-il contagieux ?

Non, le LS n'est pas contagieux.

● Quelles en sont les manifestations ?

Le LS est dit systémique parce qu'il touche plusieurs systèmes du corps (articulations, peau, coeur, système nerveux...). Ainsi, les symptômes varient beaucoup d'une personne à l'autre, et changent au cours de l'évolution de la maladie.

La maladie peut commencer par l'une quelconque des manifestations suivantes (*tableau 1*) :

Manifestations articulaires (des articulations)

Les douleurs articulaires multiples (arthralgies) et/ou l'inflammation de certaines articulations qui deviennent rouges, chaudes et gonflées (arthrite, présente dans 75 % des cas) sont le signe initial le plus fréquent. Les douleurs articulaires sont présentes dans 90 % des cas par la suite, et touchent surtout les petites articulations (doigts, poignets). Ces douleurs peuvent être migratrices, ce qui signifie qu'elles peuvent bouger d'une articulation à une autre ; elles sont souvent symétriques (elles peuvent toucher une même articulation des deux côtés). Les arthrites du LS n'entraînent, en général, pas de destruction articulaire. Les muscles aussi peuvent parfois être douloureux.

Manifestations cutanées (de la peau)

Les manifestations cutanées du lupus affectent environ 80 % des malades en cours d'évolu-

tion, et peuvent être présentes dès le début de la maladie. Le signe cutané caractéristique du lupus est une rougeur en forme d'ailes de papillon au niveau du visage (haut des joues et racine du nez (*figure 1a*)). Ces plaques rouges disparaissent à la fin de la poussée de lupus. D'autres éruptions cutanées apparaissent couramment sur les mains (*figure 1b*), les coudes ou le décolleté, ainsi que des ulcérations (sorte de plaies) dans la bouche, qui n'ont pas la couleur jaune des aphtes mais sont roses et se trouvent sur le voile du palais (*figure 2*) ou le nez.



Figure 1a
Lupus aigu du visage
(Gentillesse Professeur Zahir Amoura).
Tous droits réservés.



Figure 1b
Lupus aigu des doigts
(Gentillesse Professeur Zahir Amoura).
Tous droits réservés.



Figure 2
Lupus aigu (ulcération) des muqueuses
(Gentillesse Professeur Zahir Amoura). Tous droits réservés.

La peau devient très sensible au soleil (photosensible), et une éruption cutanée peut survenir pendant ou peu après l'exposition. Dans certains cas, l'exposition au soleil peut provoquer un lupus discoïde (aussi appelé lupus chronique). Il s'agit d'une lésion cutanée surélevée, qui pèle, qui apparaisse sur la face, le cuir chevelu, les oreilles, la poitrine ou les bras (*figure 3*). Le centre de cette lésion peut apparaître comme une cicatrice de couleur blanchâtre (atrophique). Une perte de cheveux (alopécie) par plaques peut se produire dans certains cas (*figure 4*).



Figure 3
Lupus discoïde
(Gentillesse Professeur Zahir Amoura).
Tous droits réservés.



Figure 4
Alopécie en plaque, lupus
discoïde
(Gentillesse Professeur Zahir
Amoura).
Tous droits réservés.

Manifestations pulmonaires (des poumons)

Une toux ou une difficulté à respirer sont présentes chez 15 à 40 % des malades et peut même être révélatrice de la maladie. Certaines personnes souffrent d'une inflammation de l'enveloppe qui entoure les poumons (la plèvre), également appelée pleurésie. L'apparition de liquide autour des poumons (épanchement pleural) qui en résulte peut causer une douleur au thorax qui s'aggrave à la respiration.

Manifestations vasculaires

Une mauvaise circulation au niveau des extrémités des doigts touche à peu près un tiers des malades. Il s'agit du « phénomène de Raynaud », qui correspond à un changement de coloration de la pointe des doigts ou des orteils, provoqué par le froid ou le stress, avec une pâleur initiale qui vire au bleu, puis parfois, au rouge, accompagnée parfois d'une douleur importante. Ce symptôme seul n'est pas spécifique du lupus car il se rencontre très fréquemment dans la population générale.

L'hypertension artérielle est assez fréquente.

Par ailleurs, il arrive que les patients développent une thrombose (ou phlébite), qui corres-

pond à la formation d'un caillot sanguin dans les veines. La thrombose est liée à la présence d'auto-anticorps particuliers, appelés antiphospholipides. Le lupus est en effet fréquemment associé au « syndrome des anti-phospholipides », une autre maladie auto-immune qui prédispose à la formation de caillots dans les vaisseaux sanguins.

Enfin, les malades atteints de LS ont un risque plus important de développer une athérosclérose (accumulation de graisses dans la paroi des grosses artères, qui s'épaissit et peut entraîner un ralentissement, voire un arrêt de la circulation à son niveau).

Manifestations cardiaques (du cœur)

L'inflammation de l'enveloppe du cœur (péricardite), qui se traduit par des douleurs thoraciques, est fréquente (30 % des patients) et souvent répétitive (récurrente). Les valves du cœur (structures élastiques qui empêchent le sang de refluer d'une cavité du cœur vers l'autre, ou d'une artère vers le cœur) peuvent également être atteintes. La maladie peut aussi provoquer un trouble du rythme cardiaque (arythmie). Enfin, l'atteinte du muscle du cœur (myocardite), très rare, entraîne une insuffisance cardiaque (réduction de la capacité du cœur à pomper le sang), qui se traduit par un essoufflement et une sensation d'oppression au niveau du thorax.

Manifestations rénales (des reins)

L'atteinte des reins survient généralement après l'apparition des manifestations articulaires, cutanées, pulmonaires ou cardiaques, mais c'est une manifestation du LS potentiellement très invalidante. Les symptômes sont très variables et parfois même inexistantes (atteinte « asymptomatique »). En effet, l'atteinte rénale n'est souvent détectable que par des tests d'urine. L'anomalie la plus fréquente est un excès de protéines dans les urines (protéinurie) ou la présence de sang en quantité microscopique, invisible à l'œil nu (microhématurie). La présence de globules blancs dans l'urine (leucocyturie) sans infection urinaire peut également survenir. Dans d'autres cas, l'atteinte rénale peut être découverte suite à une hypertension artérielle. Elle peut évoluer lentement, au rythme des poussées de lupus, ou être rapidement progressive. Dans les formes graves, cette atteinte des reins peut entraîner la perte de la fonction rénale (insuffisance rénale), empêchant ainsi le maintien de l'équilibre interne de l'organisme car les reins normalement produisent l'urine qui permet d'éliminer l'eau et le sel en excès, et de façon générale toutes les substances dont l'organisme n'a pas besoin. Le nombre des personnes qui finissent par souffrir d'une insuffisance rénale au cours de leur maladie a beaucoup diminué avec les nouveaux traitements.

Manifestations sanguines (ou hématologiques)

Elles sont présentes chez 85 % des patients au cours de la maladie et sont de nature diverse. On observe souvent une anémie (baisse de globules rouges ou de l'hémoglobine dans le sang), une diminution du nombre de globules blancs (leucopénie) ou du nombre de plaquettes (thrombopénie), qui peut favoriser les saignements. Par ailleurs, la vitesse de sédimentation du sang peut être augmentée. La vitesse de sédimentation est un examen réalisé par prise de sang. Il permet de mesurer dans un tube gradué, la vitesse à laquelle sédimentent (tombent librement) les éléments sanguins (globules blancs, globules rouges et plaquettes).

Manifestations neurologiques (lupus neuropsychiatrique)

Des maux de tête importants (céphalées) touchent 30 à 60 % des personnes atteintes de lupus. Ils peuvent être dus au stress d'être atteint d'une maladie au long cours (chronique).

Plus rarement, les patients peuvent présenter des convulsions, une paralysie transitoire ou

des mouvements anormaux.

Enfin, même s'il n'est pas toujours facile de faire un lien direct avec le lupus, les malades peuvent être dépressifs, avoir de la difficulté à avoir les idées claires (confusion) et des problèmes de mémoire. On observe très rarement la survenue d'une psychose (atteinte mentale sévère avec altération de la pensée et des sentiments).

Manifestations digestives

Dans de rares cas, il existe une atteinte digestive inflammatoire : une hépatite (inflammation du foie), une pancréatite (inflammation du pancréas), une péritonite (inflammation du péritoine, membrane qui enveloppe les organes de l'abdomen). Il arrive occasionnellement que le foie et/ou la rate augmentent de volume (hépatomégalie et/ou splénomégalie).

Symptômes du LS	Fréquence estimée %
Douleurs articulaires dont arthrite	85-90
Manifestations sanguines	85
Signes généraux (par ex. fatigue, fièvre)	84
Manifestations cutanées	81
Manifestations rénales (tout confondu)	80
Aphtes, lésions des muqueuses	54
Péricardite	30
Augmentation du volume des ganglions	30
roubles du système nerveux central	20-60
Manifestations pleurales	15-40
Phénomène de Raynaud	15-30
Manifestations digestives	Environ 5

Tableau 1

NB : l'estimation des fréquences pour chaque symptôme est très variable selon les études, et il est donc difficile de déterminer ces valeurs avec exactitude : il ne s'agit ici que d'un ordre d'idée.

● Comment expliquer les symptômes ?

Le lupus est une maladie auto-immune au cours de laquelle le système immunitaire s'attaque à nos propres tissus. Il peut donc aggraver de nombreux organes comme la peau, les muscles et les articulations, le cœur, les poumons, les reins, le système nerveux, les vaisseaux sanguins et les cellules sanguines. Ceci explique donc la diversité des symptômes.

● Quelle est son évolution ?

Le LS est une maladie chronique caractérisée par une évolution prolongée pendant plusieurs années, marquée par des rechutes (poussées) et des périodes sans symptômes (rémissions). Les « poussées » sont favorisées par l'exposition au soleil, le stress ou la dépression, les infections, certaines hormones (liées par exemple à la prise de pilule) et par l'arrêt subit du traitement. Durant les poussées, les manifestations physiques se multiplient et les analyses sanguines en laboratoire révèlent des anomalies. Puis, les symptômes diminuent peu à peu et disparaissent (les résultats des analyses sanguines peuvent rester anormaux sans que la personne ne présente de manifestations). Les périodes de rémission peuvent durer des semaines, des mois, et même des années. Des rémissions définitives surviennent parfois.

Il est cependant impossible de prédire l'évolution de la maladie chez un individu donné : il

n'y a aucun élément qui permette d'indiquer combien de temps vont durer les rechutes ou les rémissions, ni quand elles vont survenir.

Si l'évolution du LS s'est considérablement améliorée grâce au traitement précoce, la maladie peut tout de même être très sévère, et éventuellement mettre la vie en jeu (souvent en raison de l'atteinte rénale ou cardiaque). Généralement, le LS s'atténue après l'âge de 50 ans.

Le diagnostic

● Comment fait-on le diagnostic du LES ?

Le diagnostic du LS est souvent difficile et long, en raison de la diversité des symptômes. Les médecins établissent le diagnostic lorsqu'ils observent à la fois des manifestations cliniques et des résultats des analyses de sang caractéristiques de la maladie.

Manifestations cliniques

1. Présence d'une éruption en ailes de papillon
2. Présence de lupus discoïde, qui est une lésion cutanée surélevée qui pèle, qui apparaît sur la face, le cuir chevelu, les oreilles, la poitrine ou les bras après exposition au soleil
3. Photosensibilité (réaction excessive de la peau à l'exposition solaire)
4. Présence de petites ulcérations qui peuvent survenir dans la bouche ou le nez
5. Arthrite (inflammation responsable de douleurs et de gonflements des articulations des mains, poignets, coudes, genoux ou autres)
6. Pleurésie (inflammation de la plèvre) ou péricardite (inflammation du péricarde)
7. Atteinte rénale
8. Atteinte du système nerveux central (convulsions ou épilepsie, psychose)

Analyses de sang

1. Atteinte des cellules du sang (anémie, diminution du nombre de plaquettes,...)
2. Présence dans le sang d'auto-anticorps caractéristiques
3. Présence de facteurs antinucléaires (FAN) ou anticorps anti-nucléaires

(Ces critères sont ceux établis par la Société Américaine de Rhumatologie, l'*American College of Rheumatology*).

On a vu que le lupus est une maladie auto-immune, caractérisée par la présence d'auto-anticorps (anticorps agressifs vis-à-vis de l'organisme lui-même). Les analyses sanguines permettent de rechercher ces auto-anticorps, et notamment les anticorps anti-nucléaires, dirigés contre le noyau des cellules, et présents dans le sang de presque tous les patients ayant un LS.

Cependant, la présence de ces anticorps anti-nucléaires n'est pas caractéristique du LS (ils peuvent se retrouver dans d'autres maladies). C'est pourquoi les médecins vont rechercher la présence d'autres auto-anticorps (anticorps anti-ADN natif, anticorps anti-Sm, anticorps

antiphospholipides).

● **En quoi consistent les examens complémentaires ? A quoi vont-ils servir ?**

En plus des analyses de sang qui permet de mettre en évidence la présence d'auto-anticorps et de certaines anomalies (anémie, faible nombre de plaquettes, état inflammatoire), plusieurs examens doivent être réalisés pour déterminer quels sont les organes atteints.

Afin de dépister ou de surveiller l'éventuelle atteinte rénale, des examens d'urine (recherche de protéines ou de sang) ou sanguins (dosage de l'urée et de la créatinine) sont effectués régulièrement. Une biopsie (prélèvement sous anesthésie d'un petit fragment) du rein permet de donner des informations sur le type et la sévérité des lésions rénales et de choisir le traitement le plus adapté.

Une biopsie de peau peut parfois aider à faire le diagnostic des lésions cutanées et révéler la présence d'auto-anticorps.

Les autres examens incluent une radiographie du thorax (pour surveiller le cœur et les poumons), un électrocardiogramme et une échocardiographie (pour évaluer l'activité du cœur), des explorations fonctionnelles respiratoires pour évaluer les capacités des poumons (mesure des volumes d'air inspirés et expirés, étude de la fonction des muscles respiratoires, épreuves d'exercice...). Une radiographie des articulations peut être proposée pour vérifier qu'il n'y a ni destruction, ni déformation osseuse, ce qui peut être le cas dans d'autres maladies.

Enfin, un électroencéphalogramme (enregistrement de l'activité du cerveau), une imagerie par résonance magnétique (IRM) ou un scanner du cerveau peuvent parfois être réalisés si une épilepsie est suspectée par exemple.

● **Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?**

Avant d'établir définitivement le diagnostic du LS, le médecin doit éliminer les autres causes d'atteinte inflammatoire de plusieurs articulations (polyarthrite rhumatoïde, syndrome de Sharp) et les autres causes de fièvre au long cours (infections bactériennes ou virales, cancers). Les analyses sanguines, lorsqu'elles révèlent la présence d'auto-anticorps spécifiques du lupus, permettent généralement de faire la différence avec les autres maladies.

Les aspects génétiques

● **Quels sont les risques de transmission aux enfants ? Quels sont les risques pour les autres membres de la famille ?**

On sait que certains gènes peuvent prédisposer au LS, c'est-à-dire que les personnes possédant ces gènes ont plus de risque que les autres de développer un lupus. Il arrive que plusieurs personnes soient atteintes de la maladie au sein d'une même famille (mais très rarement au sein de la même fratrie).

Cependant, le LS n'est en aucun cas directement transmis des parents aux enfants. Ce n'est donc pas une maladie génétique à proprement parler.

● Existe-t-il un traitement pour cette pathologie ?

Il n'y a pas de traitement qui permette de guérir du lupus. Cela étant, plusieurs médicaments sont utilisés dans le but de prévenir les complications et de traiter les principaux symptômes de la maladie. Étant donné que les manifestations du LS sont très variables d'un malade à l'autre, la combinaison de médicaments doit être élaborée au cas par cas et évoluer en même temps que la maladie.

Le but principal du traitement est de réduire l'inflammation, responsable de la plupart des symptômes du LES, et d'obtenir la rémission.

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens ou AINS (ne contiennent pas de cortisone) peuvent soulager les douleurs, mais ils sont rarement suffisants. De plus, en raison de leurs effets secondaires au niveau rénal notamment, ils sont souvent contre-indiqués (notamment l'ibuprofène). La majorité des patients doit ainsi suivre un traitement à base de corticostéroïdes (parfois appelés « corticoïdes ») qui sont des anti-inflammatoires stéroïdiens comme la prednisone. Le contrôle initial de la maladie est généralement obtenu en quelques jours grâce à une prescription quotidienne de corticoïdes qui peut parfois être à des doses élevées. Ce traitement peut durer plusieurs années, la dose administrée varie en fonction de la sévérité de la maladie et de l'organe atteint. Dans les cas sévères, une administration intraveineuse de corticoïdes à doses élevées est réalisée lors des premiers jours du traitement (« bolus » de méthylprednisolone). Comme ces médicaments ont des effets secondaires, le médecin cherchera à diminuer la dose progressivement pour en administrer le minimum.

La prescription d'immunosuppresseurs, puissants médicaments destinés à soulager l'inflammation et à supprimer les auto-anticorps nocifs, est fréquente lorsque les corticoïdes ne suffisent pas à contrôler le LS ou que la cortisone entraîne trop d'effets secondaires. Le cyclophosphamide et l'azathioprine sont des immunosuppresseurs d'usage courant. Enfin, le mycophénolate mofetil est un nouvel immunosuppresseur qui tend à être utilisé de plus en plus dans les formes graves en alternative au cyclophosphamide.

Des antipaludéens de synthèse comme l'hydroxychloroquine sont également proposés comme traitement de fond car ils ont un effet préventif contre les rechutes. Les effets bénéfiques de ces médicaments peuvent ne se faire sentir qu'au bout de plusieurs semaines.

D'autres anti-rhumatismaux peuvent aussi permettre de lutter contre les douleurs articulaires et l'inflammation, et notamment le méthotrexate qui, administré à faibles doses, est souvent bien toléré.

● Quelles sont les autres options thérapeutiques ?

En fonction des organes affectés par le lupus, différents traitements seront proposés pour lutter contre l'hypertension, l'insuffisance cardiaque, l'insuffisance rénale, etc.

De nouveaux médicaments comme l'anti-CD20 (rituximab) commencent à être utilisés pour le traitement du lupus. Ils sont dirigés contre les cellules qui produisent les anticorps.

Une autre classe de médicaments appelés « modificateurs de la réponse biologique » a également donné des résultats prometteurs dans le traitement des maladies inflammatoires.

● Quels bénéfices attendre du traitement ?

Les médicaments utilisés pour traiter le LS, et notamment les fortes doses de corticoïdes, sont efficaces et permettent de bien contrôler les symptômes au moment des poussées.

Néanmoins, la fatigue persiste souvent et peut difficilement être éliminée. Par ailleurs, certains organes, et notamment les reins, se dégradent à chaque poussée et les médicaments ne peuvent que freiner cette dégradation, et non pas l'arrêter totalement.

● Quels sont les risques du traitement ?

Les corticostéroïdes entraînent des effets secondaires : le traitement doit donc faire l'objet d'une surveillance étroite et ne doit jamais être interrompu subitement ou sans avis du médecin. Parmi les effets secondaires d'un traitement prolongé par la prednisone, on trouve la formation de cataractes, une hypertension, des troubles du sommeil et de l'humeur, des troubles hormonaux, une perte de masse musculaire, des ecchymoses (bleus), une ostéoporose (une déminéralisation des os), des troubles digestifs, une prise de poids et une augmentation du risque d'infection. La plupart des effets secondaires de la corticothérapie peuvent être prévenus et commencent à s'estomper quand les doses diminuent ou que le traitement est arrêté. Le traitement aux corticostéroïdes impose un régime peu salé et peu calorique, et un complément en calcium et en vitamine D, pour limiter la prise de poids et l'ostéoporose.

Les anti-rhumatismaux peuvent entraîner des troubles digestifs et des éruptions cutanées. Les antipaludéens peuvent entraîner des lésions de la rétine, dont l'apparition doit être surveillée par des ophtalmologistes.

Quant aux immunosuppresseurs, ils ont un effet sur l'ensemble des défenses immunitaires, et pas uniquement sur les auto-anticorps. Ils peuvent donc causer des effets secondaires tels qu'une augmentation du risque d'infection.

Le médecin évalue précisément les besoins du malade pour adapter les doses à chaque cas et limiter au mieux les effets indésirables. De plus, la prescription de tels médicaments s'accompagne nécessairement d'un suivi médical attentif avec des examens réguliers (prise de sang, suivi ophtalmologique) permettant de vérifier qu'ils sont bien tolérés par l'organisme.

Il est donc nécessaire de suivre les recommandations de son médecin (respecter les doses et le nombre de prises), et d'avoir confiance en ses choix.

● Quelles seront les conséquences du traitement pour la vie quotidienne ?

Compte tenu des effets secondaires possibles et de la quantité souvent importante de médicaments à prendre, il faudra peut-être adapter ses habitudes (la conduite peut être dangereuse, un régime peut s'imposer, etc.). Pour cela aussi, il est nécessaire de suivre les recommandations du médecin.

● Un soutien psychologique serait-il souhaitable ?

Un soutien psychologique peut être souhaitable car le LS a des retentissements importants sur la vie quotidienne (douleurs, fatigue, inquiétude). La chronicité de la maladie et l'incertitudesur son évolution provoquent également des angoisses. Par ailleurs, les corticoïdes peuvent entraîner chez certaines personnes une modification de l'apparence physique (prise

de poids, aspect joufflu, hyperpilosité, vergetures, acné) parfois difficile à vivre.

● **Que peut-on faire soi-même pour se soigner ?**

Comme le lupus est une maladie de longue durée, le malade joue un rôle essentiel dans sa prise en charge. C'est à lui qu'il revient de suivre son traitement de fond et de connaître les signes de la maladie, afin de consulter son médecin en cas de poussée de lupus.

Par ailleurs, certaines règles de vie s'imposent d'elles-mêmes. Il est fortement recommandé de ne pas fumer, car cela peut, entre autres, augmenter les troubles cardio-vasculaires et la fragilité pulmonaire.

Il faut également faire attention à ne pas être en surpoids, pour soulager les douleurs articulaires mais aussi pour améliorer l'état général. Il semble également que l'exercice pratiqué régulièrement permette de prévenir les poussées de symptômes.

De plus, on sait que les crises de lupus peuvent être déclenchées ou aggravées par certains événements, et notamment par le soleil. En effet, étant donné que les rayons ultraviolets peuvent déclencher une poussée de symptômes, il est important de bien se protéger du soleil, même lorsqu'il ne semble pas très fort, comme les premiers soleils de printemps (vêtements qui couvrent la peau, chapeau, lunettes de soleil, écran solaire).

Enfin, le stress, la fatigue, la consommation d'alcool peuvent aggraver les symptômes.

● **Comment se faire suivre ?**

En plus du suivi médical par un médecin interniste ou un rhumatologue, imposé par le traitement, des examens fréquents sont recommandés car la plupart des nouvelles atteintes qui peuvent survenir au cours du LS peuvent être traitées plus facilement si elles sont détectées tôt. Par exemple, pour détecter les complications rénales, il est conseillé de faire un test avec une bandelette urinaire tous les six mois.

Le médecin organisera le suivi pluridisciplinaire du malade, en faisant intervenir si besoin un dermatologue, un hématologue, un pneumologue, un néphrologue...

● **Quelles sont les informations à connaître et à faire connaître en cas d'urgence ?**

En cas d'urgence, il faut signaler tout traitement en cours afin d'éviter toute prescription incompatible ou tout surdosage.

● **Peut-on prévenir cette maladie ?**

Non, mais on peut agir sur son évolution.

Vivre avec

● **Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie familiale, professionnelle, sociale, scolaire, sportive ?**

Grâce aux traitements, les personnes atteintes de LS peuvent mener une vie presque normale même si, en période de poussée, les douleurs peuvent nécessiter un arrêt de travail. De la même manière, les enfants avec un LS peuvent aller à l'école comme les autres. En cas

d'atteinte du système nerveux central, des difficultés de concentration ou de mémorisation, des maux de tête ou des changements d'humeur peuvent survenir et un soutien scolaire spécifique peut être envisagé.

L'arrêt du sport n'est généralement pas nécessaire et il n'est pas souhaitable. La pratique régulière d'activités physiques non intensives (marche, natation, vélo) est même conseillée durant les périodes de rémission.

Face au soleil, les personnes atteintes de lupus doivent toutefois être plus prudentes que les autres et se protéger consciencieusement.

Quant aux pilules contraceptives qui contiennent des oestrogènes, elles augmentent également le risque de rechute. Les formes les plus sûres de contraception sont donc les méthodes mécaniques (diaphragme, préservatif) et les agents spermicides. Il faut en parler avec son médecin.

LS et grossesse

Si de nombreuses femmes avec un LS peuvent mener une grossesse à terme et avoir un enfant en bonne santé, on sait que le lupus augmente le risque de fausses-couches et de naissance prématurée. De plus, les symptômes ont tendance à réapparaître chez les femmes enceintes, qui ont un risque plus important de poussée, notamment au niveau rénal.

Le moment idéal pour être enceinte est donc une période de rémission qui dure depuis plus de 6 mois, sans autre traitement qu'une faible dose de corticoïdes. Il est évidemment préférable que la fonction rénale soit normale. Il est donc recommandé de discuter avec son médecin afin de pouvoir planifier la grossesse.

Par la suite, la grossesse des femmes atteintes de LS nécessite un suivi particulier. Ce suivi est assuré au mieux dans des équipes multidisciplinaires entraînées à une surveillance et à une gestion précise des grossesses à risque auto-immun.

● ● ● En savoir plus

● Où en est la recherche ?

La recherche dans le domaine des maladies auto-immunes et notamment dans le LS est assez active. Il existe notamment plusieurs essais cliniques concernant le LS destinés à l'étude de nouveaux traitements. Un des objectifs est de déterminer les mécanismes spécifiques de l'inflammation et de l'auto-immunité afin de mieux cibler les traitements, sans pour autant affaiblir le système immunitaire dans son ensemble.

Enfin, on sait qu'il existe une prédisposition génétique au lupus. Les recherches ont montré qu'il y avait de nombreux gènes de susceptibilité (rendant les individus porteurs de ces gènes plus susceptibles de développer la maladie). Pour l'instant, l'état des connaissances n'est pas suffisant pour se servir de l'analyse de ces gènes pour établir un diagnostic ou un pronostic.

● Où obtenir des informations complémentaires ? Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

En contactant les associations de malades consacrées à cette maladie. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services** au 0 810 63 19 20 (Numéro azur,

prix d'un appel local) ou sur le site **Orphanet** (www.orphanet.fr).

● Les prestations sociales en France

En France, le LS fait partie des affections longue durée (ALD) qui donnent droit à une prise en charge à 100 % des frais médicaux par la Sécurité Sociale (exonération du ticket modérateur). Les malades ont la possibilité d'obtenir une allocation d'adulte handicapé en déposant un dossier auprès de la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH). Suivant leur état, une prestation de compensation du handicap peut aussi être allouée aux malades. Enfin, une carte d'invalidité permet aux personnes handicapées majeures ou mineures dont le taux d'incapacité dépasse 80 %, de bénéficier de certains avantages fiscaux ou de transports. La carte station debout pénible et le macaron permettant de se garer sur les places réservées aux personnes handicapées peuvent être obtenus en fonction de l'état de la personne atteinte.

Pour plus de précisions, vous pouvez consulter le cahier Orphanet « Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations » ([ici](#)), qui regroupe toutes les informations sur la législation en cours, les aides, les modalités de scolarisation et d'insertion professionnelle disponibles pour les personnes atteintes de maladies rares.

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

CONTACTEZ

**Maladies Rares Info Services au 0 810 63 19 20
numéro azur, prix d'une communication locale**

OU CONSULTEZ ORPHANET www.orphanet.fr

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

AVEC LA COLLABORATION DE :

Professeur Zahir Amoura

Centre de référence lupus et syndrome
des anticorps anti-phospholipides
CHU Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

Association Lupus France



Association Française du Lupus et
Autres Maladies Auto- Immunes



Association Recherche et Entraide
des Maladies Lupiques

