

# Diagnostic des maladies auto-immunes

Sources

<http://www.esculape.com/biologie/auto-anticorps.html>

Document biomedical diagnostics G. Chyderiotis - A. Ebel - L. Oger

Sanofi-Pasteur et Association française du lupus

Dr J. Sibilia -Service de Rhumatologie et Institut d'immunologie de Strasbourg

MAJ 05/2009

Les maladies auto-immunes représentent la 3ème cause de morbidité après les affections cardio-vasculaires et les cancers. Elles surviennent souvent chez des sujets jeunes mais la fréquence des auto-anticorps augmente avec l'âge et leur présence n'est pas synonyme de maladie et doit - pour être significative - être associée à des signes cliniques. Toutefois, leur découverte peut nécessiter un complément de bilan et - pour le moins - une surveillance car certains auto-anticorps sont prédictifs de pathologies.

## L'élévation des protéines de l'inflammation (VS, CRP et fibrinogène) est inconstant dans les maladies auto-immunes sauf dans 3 situations

- Les vascularites systémiques
- Les localisations viscérales inflammatoires (pleurésie, cardite)
- Les manifestations articulaires (polyarthrite rhumatoïde, rhumatisme lupique)

Les cytopénies (anémie, leucopénie, thrombopénie) et les hypergammaglobulinémies polyclonales doivent faire évoquer une maladie auto-immune, en particulier un lupus systémique ou un syndrome de Goujerot-Sjögren.

La découverte d'une cryoglobulinémie - généralement polyclonale - est possible lors d'une maladie auto-immune. Sa présence peut fausser les dosages biologiques et les tests immunologiques.

## Les marqueurs

**NB :** Il existe une ambiguïté d'acronyme entre les anticorps anti-nucléaires (ACAN) et les anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires (ANCA - anti neutrophyl cytoplasm antibodies – anti MPO) qu'il serait préférable de nommer ACPN en français

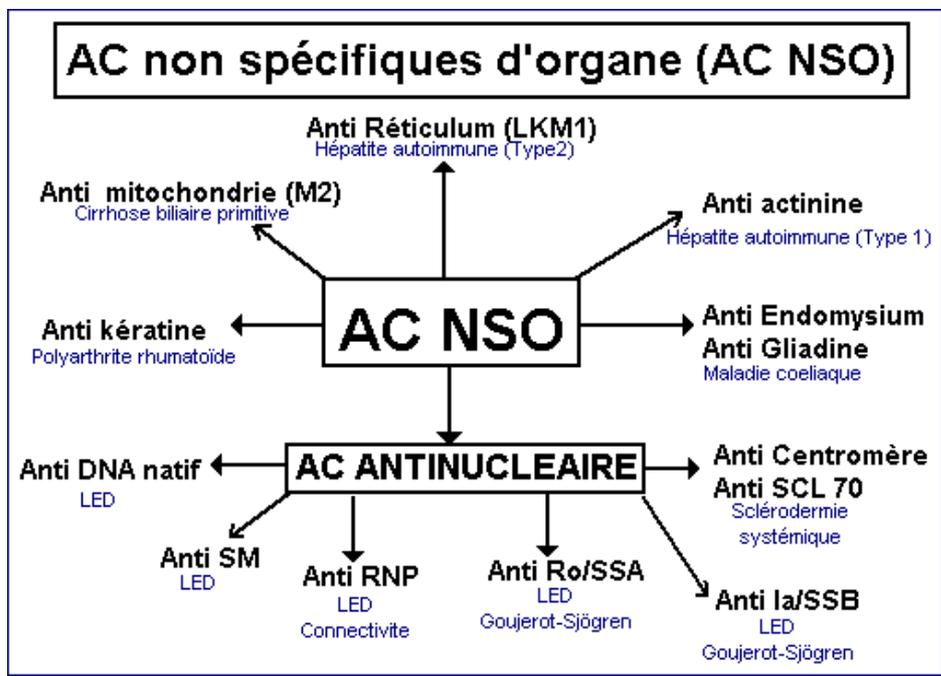
- **Les anticorps non spécifiques d'organes (AC-NSO)**
  - Les anticorps antinucléaires (AAN, FAN)
  - Les anticorps anti-organites cytoplasmiques - anti-mitochondries (AMA), anti-réticulum (LKM), anti-actinine (anti-muscle lisse)
- **Les anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires (ANCA ou anti-MPO)**
- **Les anticorps spécifiques d'organes (AC-SO)**
- **Les anticorps anti-phospholipides (APL)**
- **Les facteurs rhumatoïdes (FR)**

NB : FR et APL ont moins d'intérêt diagnostiques car peu spécifiques

## En pratique

Chaque fois que l'interrogatoire et l'examen clinique d'un patient évoquent une maladie auto-immune

- **Pour les maladies non spécifiques d'organe (NSO)**  
Demander la recherche des anticorps antinucléaires puis l'identification de leur spécificité
- **Pour les maladies spécifiques d'organe (SO)**  
Demander la recherche d'anticorps dirigés vers l'organe atteint
- **En cas de symptômes particuliers**  
Demander les tests orientés vers la pathologie suspectée  
Exemple : Vascularites ANCA, thrombose APL



**Anticorps antinucléaires (AAN ou FAN)**

Dirigés contre un antigène nucléaire ou nucléoplasmique non spécifique d'organe  
L'aspect fournit un résultat qualitatif et oriente vers l'auto-anticorps en cause.

- Aspect homogène : Evocateur d'anticorps anti-ADN natif
- Aspect moucheté : Evocateur d'anticorps anti-RNP

**Anticorps anti-ADN natif double brin**

- LED dans 50 à 80 % des cas

**Anticorps anti-SM**

- Uniquement dans LED mais seulement dans 20% des cas

**Anticorps anti-RNP**

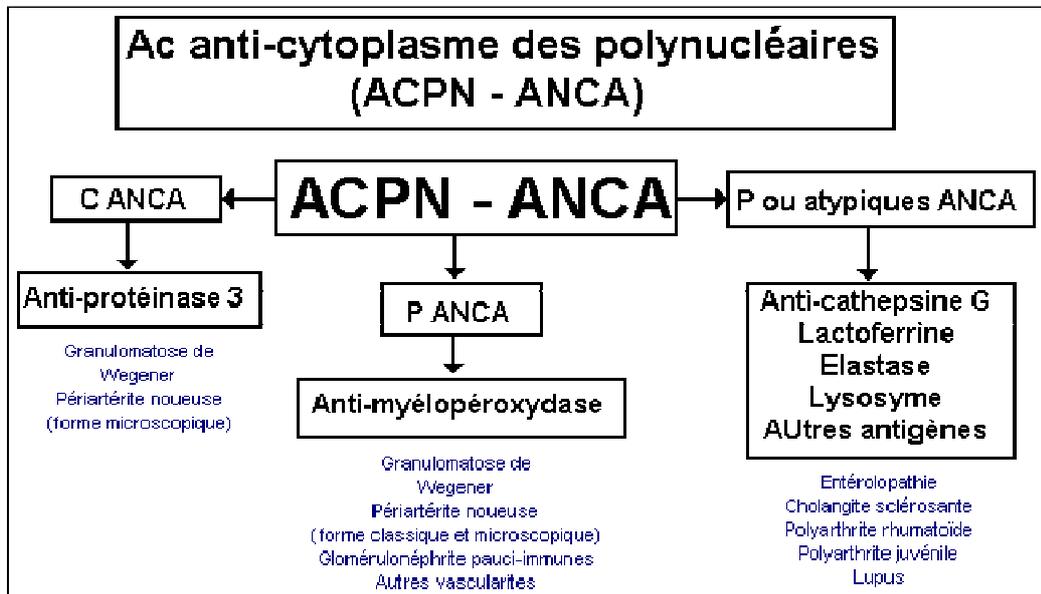
- Dans syndrome de Sharp (connectivite mixte) dans 95 à 100% des cas
  - Dans LED dans 30% des cas
- Dans syndrome de Gougerot-Sjögren 15% des cas

**Anticorps anti-Ro/SSA**

- Dans Syndrome de Gougerot-Sjögren 50 à 70% des cas
  - Dans 30 à 70% des LED
- Dans le lupus cutané aigu et certains lupus néonataux

**Anticorps anti-La-SSB**

- Dans 20 à 50% des syndromes de Gougerot-Sjögren primaires



## Classement par pathologie

Les AC ayant une grande valeur diagnostique sont soulignés

*Les AC ayant peu d'intérêt diagnostique sont en italique*

### Maladies systémiques

#### LUPUS ERYHTEMAUX DISSEMINE

Ac anti-nucléaires (AAN)

Ac anti-ADN natif

Ac anti-nucléosome

Ac anti-ENA (S<sub>m</sub>, RNP, SSA)

Ac anti-ribosomes

*Complexes immuns circulants*

#### LUPUS MEDICAMENTEUX

Ac anti-nucléaires (AAN)

Ac anti-histones

*Ac anti-ADN dénaturés*

#### SYNDROME DE GOUGEROT-SJÖGREN

Ac anti-nucléaires (AAN)

Ac anti-SSA - SSB

Facteurs rhumatoïdes

*Ac anti-glandes salivaires*

#### SYNDROME DE SHARP

Ac antinucléaires (AAN)

Ac anti-RNP

#### POLYMYOSITE

Ac antinucléaires (AAN)

Ac anti-Jo1

Ac anti-Pm-Scl

#### SCLERODERMIE SYSTEMIQUE

Ac antinucléolaires (AAN)

Ac anti-Scl70

#### SYNDROME DE CREST

Ac anti-centromères

#### SYNDROME DES ANTIPHOSPHOLIPIDES

Ac anti-cardiolipine IgG

Anticoagulants lupiques

Ac anti-β<sub>2</sub>-glycoprotéine 1

*Ac anti-cardiolipine IgM*

Faux positif : Syphilis

#### POLYARTHRITE RHUMATOÏDE

Facteurs rhumatoïdes IgM

Ac anti-kératine

Ac anti-peptides citrulinés

*Facteurs rhumatoïdes IgA*

## Maladies hépatiques - pancréas – coliques

### CIRRHOSE BILIAIRE PRIMITIVE

Ac anti-mitochondries de type 2

Anti-pyruvate déshydrogénase = PDH

### HEPATITE AUTO-IMMUNE DE TYPE 1

Ac anti-muscle lisse

Ac anti-actine

Ac anti-soluble liver antigen = SLA/LP

### HEPATITE AUTO-IMMUNE DE TYPE II

Ac anti-réticulum endoplasmique (ou anti-microsome du foie et du rein ou anti-LKM 1)

Ac anti-cytosol = anti-LC1

### CHOLANGITE SCLEROSANTE PRIMITIVE

Ac anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles de type x ou p-ANCA

### GASTRITE DE TYPE A, ANEMIE DE BIERMER

Ac anti-facteur intrinsèque

Ac anti-cellules pariétales

### DIABETE INSULINO-DEPENDANT

Ac anti-ilots de Langerhans

Ac anti-glutamate décarboxylase 65 = GAD II

Ac anti-tyrosine-phosphatase = IA2

Ac anti-insuline

### MALADIE COELIAQUE

Ac anti-gliadine

Ac anti-endomysium

Ac anti-transglutaminase

*Ac anti-réticuline*

### MALADIE DE CROHN

Ac anti-saccharomyces cerevisiae = ASCA (cf NB 01 infra)

### RECTOCOLITE HEMORRAGIQUE

Ac anti-cytoplasmes des polynucléaires neutrophiles de type x ou p-ANCA

## Maladies de la Thyroïde

### MALADIE DE BASEDOW

Ac anti-récepteurs de la THS = TSI = LATS = TRAK

### THYROÏDE D'HASHIMOTO

Ac anti-thyroperoxydase = TPO

Ac anti-thyroglobuline = Tg

## Maladies de la peau

### DERMATOPOLYMYOSITE

Ac anti-nucléaires (AAN)  
Ac anti-Jo1  
Ac anti-Pm-Scl

### PEMPHIGUS

Ac anti-substance inter-cellulaire

### PEMPHIGOÏDE BULLEUSE

Ac anti-membrane basale épidermique

### DERMITE HERPETIFORME

Ac anti-gliadine  
Ac anti-endomysium ou transglutaminase

### HERPES GESTATIONIS

Herpès gestationis factor

### LUPUS CUTANE AIGU

Ac anti-SSA

## Maladies des reins – poumons

### SYNDROME DE GOODPASTURE

Ac anti-membrane basale glomérulaire

### MALADIE DE WEGENER

Ac anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) de type PR3 (anti-protéinase 3)

### GLOMERULONEPHRITE EXTRA CAPILLAIRE

Ac anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) de type MPO (anti(myéloperoxydase)

## Maladies des surrénales et des ovaires

### MALADIE D'ADDISON

Ac anti-corticosurrenales  
Ac anti-21 hydroxylase

### MENOPAUSE PRECOCE

Ac anti-ovaires

## Maladies du système nerveux

### MYASTHENIE

Ac anti-récepteurs de l'acétylcholine  
Ac anti-muscle strié

### SYNDROME DE LAMBERT-EATON

Ac anti-canaux calciques

### SYNDROME DU STIFF MAN

Ac anti-glutamate-décarboxylase 67 = GAD I

### NEUROPATHIES PERIPHERIQUES

Ac anti-myéline, MAG, gangliosides

### SYNDROMES PARANEOPLASIQUES

Ac anti-neurones (Hu, Ri, Yo, etc..)