

# Lupus néonatal

GEN PACA mai 2016

LELONG Anne-Gaëlle

V.Lacroze/ JM Bartoli

# Définition:

Affection auto immune passive secondaire au passage transplacentaire d'anticorps maternels vers le fœtus

- ❖ Anticorps anti SSA, SSB et RNP
- ❖ Passage transplacentaire 12-24SA

# Quelques chiffres:

- Prévalence lupus 1,5 pour 1000 femmes (6) entre 18 et 44ans
- Prévalence AC anti SSA au cours du lupus systémique 25 à 30%, SSB 5 à 15%
- 60% femmes asymptomatiques au moment de la découverte du BAV congénital
- BAV congénital :1 naissance sur 11 000 (8)
- 50% prématurité
- 10 à 30% RCIU

# Différentes atteintes:

- Cutanée
- Hépatique
- Hématologique
- Neurologique
- Cardiaque



## Cardiaque:

- Cardiomyopathie dilatée
- Fibroélastose endocardique
- Allongement QTc
- Cardiopathie malformative
- Bloc auriculo ventriculaire congénital

# Blocs auriculo-ventriculaires

PR normal



BAV I



BAV II  
Wenckebach



BAV II  
Mobitz



BAV III



B  
A  
V

- Prévalence 1% chez femme SSA (30% BAV3 si mère SSA ) récurrence 19% (4)
- 1 naissance sur 11 000 (3)
- Mortalité 15 à 30% (1)
- Age moyen du diagnostic : 22SA (3)

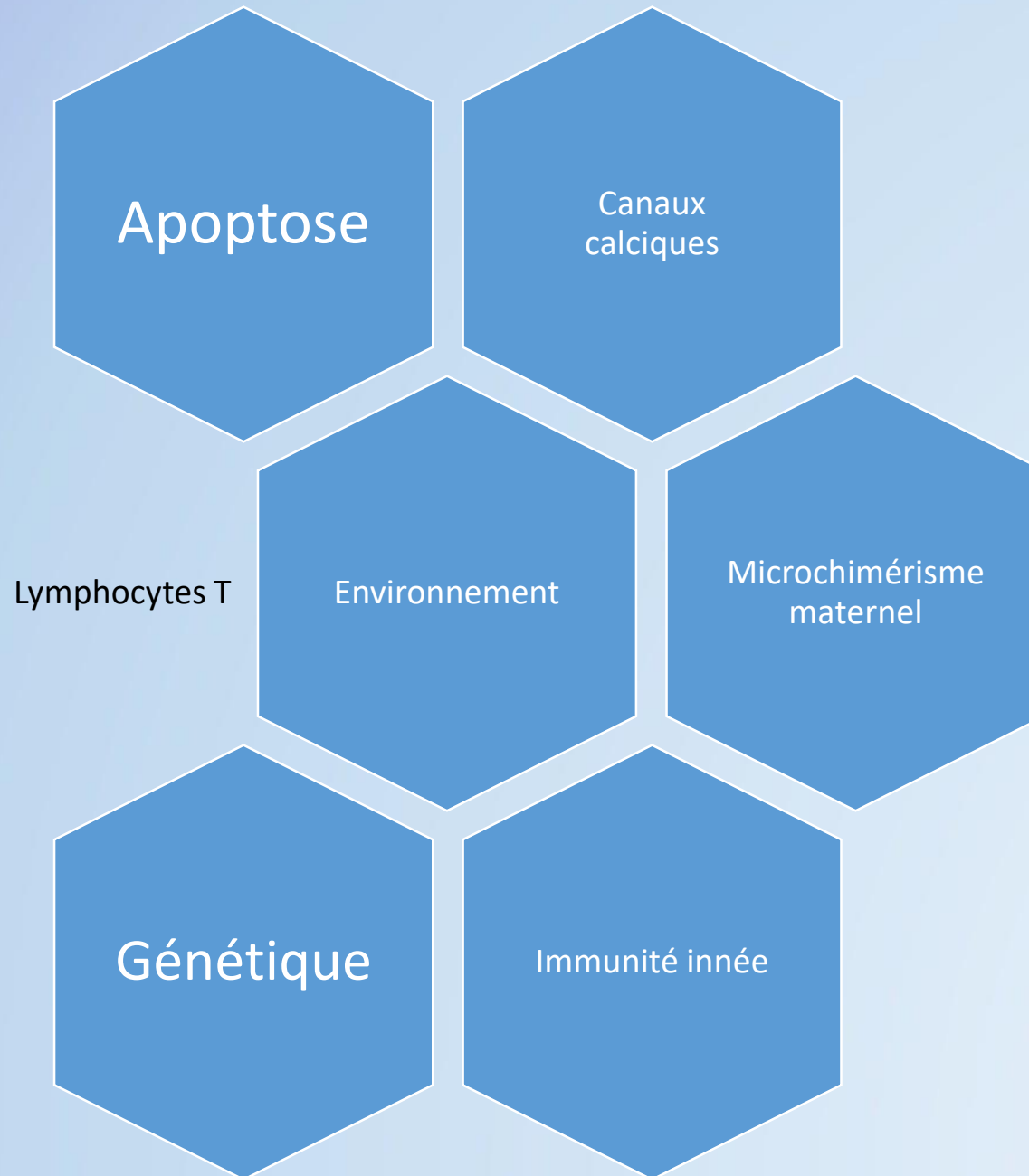


- Types BAV:

- 94% BAV 3;
- 4%BAV 2;
- 2% BAV1 (4)

- Types d'anticorps :

- 100% des BAV sont SSA+
- 85% des BAV sont SSB+ (3)



B  
A  
V

# Registre Français

- 1976-2014 / 254 cas lupus néonatal
- Age médian diagnostic : 23SA
- Diagnostic: 94% in utéro, 5,6% néonatal (J1) 87% né vivant
  - 94% BAV3
  - 3,7%BAV2
  - 1,9%BAV1
- FDR mort foetale ou néonatale: prématurité, anasarque
- FDR décès enfance: cardiomyopathie dilatée et pace maker
- Pas effet des corticoïdes fluorés sur BAV 2
- Probabilité PM à 10 ans: 75%

- Facteurs biologiques prédictifs: CRP et NT pro BNP
- Traitement par bétaméthasone: pas d'efficacité BAV 1, controversé BAV 2 et 3
- Cure immunoglobulines polyvalentes
- Plasmaphérèse
- Implantation pace maker / traitements par Isuprel

# Surveillance obstétricale

- Grossesse programmée
- Lupus contrôlé
- Poursuite du plaquénil
- Surveillance obstétricale adaptée entre 16 et 24SA (RCF tous les 15j + échographie )
- Pas de traitement préventif: traitement si récidive ?

# Devenir :

- Augmentation troubles praxiques et de la dyslexie
- Pas d'augmentation du risque de maladie auto immune chez ces enfants

# Bibliographie :

- The Clinical Spectrum of Autoimmune Congenital Heart Bloc. Brito-Zerón et Al . 2015. *Nature Reviews Rheumatology*.
- Johnson et al 2014. “Overview of Neonatal Lupus.” *Journal of Pediatric Health Care* 28 (4): 331–41
- Le Guern et al “Lupus Érythémateux Systémique et Grossesse.” *La Presse Médicale*, Maladies auto-immunes et grossesse, 37 (11): 1627–35.
- Morel et al. 2015. “« Lupus Néonatal » : Revue de La Littérature.” *La Revue de Médecine Interne* 36 (3): 159–66
- Nalli, C. et al “The Effects of Lupus and Antiphospholipid Antibody Syndrome on Foetal Outcomes.” *Lupus* 23 (6): 507–17
  
- Saxena et Al 2015. “Serum Biomarkers of Inflammation, Fibrosis, and Cardiac Function in Facilitating Diagnosis, Prognosis, and Treatment of Anti-SSA/Ro–Associated Cardiac Neonatal Lupus.” *Journal of the American College of Cardiology* 66
- Ambrosi, Aurélie, and Marie Wahren-Herlenius. 2012. “Congenital Heart Block: Evidence for a Pathogenic Role of Maternal Autoantibodies.” *Arthritis Res Ther* 14 (2): 208.
- Doti et Al. 2016. “Congenital Heart Block Related to Maternal Autoantibodies: Descriptive Analysis of a Series of 18 Cases from a Single Center.” *Clinical Rheumatology* 35 (2): 351–56
- Morel, Alice Maltret, Gabriel Baron, Agathe Masseur, Pauline Orquevaux, Jean-Charles Piette, et al. 2015. “Description of 214 Cases of Autoimmune Congenital Heart Block: Results of the French Neonatal Lupus Syndrome.” *Autoimmunity Reviews* 14 (12): 1154–60.
- McCue et al . 1977. “Congenital Heart Block in Newborns of Mothers with Connective Tissue Disease.” *Circulation* 56 (1): 82–90.
- Vinet et al . 2014. “Increased Congenital Heart Defects in Children Born to Women with Systemic Lupus
- Lê Thi Huong, D., B. Wechsler, and J. -C. Piette. 2008. “Grossesse et Lupus Systémique.” *La Revue de Médecine Interne* 29 (9): 725–30
- Silverman et al 2010. “Non-Cardiac Manifestations of Neonatal Lupus Erythematosus.” *Scandinavian Journal of Immunology* 72 (3): 223–25