Agitons nos savoirs ! Wir bewegen Wissen!

CONNECTIVITÉS MIXTES, SYNDROME DE CHEVAUCHEMENT, CONNECTIVITÉS INDIFFÉRENCIÉES

Critères diagnostics

Pour les patients remplissant un ou plusieurs critères de maladies systémiques.

Il existe plusieurs entités à distinguer :

- Les syndromes de chevauchements (overlap syndrome) : les patients remplissent les critères de plusieurs maladies systémiques (au moins deux) : chevauchement lupus-polyarthrite rhumatoïde, polymyosite-sclérodermie, polyarthrite rhumatoïde-slérodermie ou lupus-sclérodermie.
- Les connectivités indifférenciées (UCTDs) : associe les critères de plusieurs maladies autoimmunes sans complétement satisfaire à l'une ou l'autre des classifications de ces maladies (phénomène de Raynaud, arthralgies, arthrites, syndrome sec, alopécie, photosensibilité, sclérodactylie, etc…).
- Les connectivités mixtes (MCTDs) : historiquement caractérisés par la présence d'anticorps anti-RNP. Elles associent fréquemment : doigts boudinés, phénomène de Raynaud, sclérodactylie, myosite et myalgies, atteinte pulmonaire interstitielle.

Quatre classifications différentes ont été proposées pour les connectivités mixtes (critères de Sharp, Alarcon-Segova, Kahn et Kasukawa). Ils ont tous une bonne sensibilité mais leur spécificité reste faible.

Les éléments cliniques et biologiques essentiels

Manifestations cliniques des connectivités mixtes (fréquence) :

- Phénomène de Raynaud (60 à 90%)
- Arthralgies inflammatoires (50 à 80%)
- Dysfonction oesophagienne /reflux (40%)
- Sérites (30 à 40%)
- Rash cutané (30%)
- Myosite (30%)

Manifestations paracliniques :

- Baisse de la DLCO (40%)
- Anomalies hématologiques (30%)
- HTAP (10%)

Les anticorps :

- Anti-U1-RNP : caractérisent le syndrome de Sharp.
- Anti-PM-Scl : formes frontières polymyosite/sclérodermie
- Anti-ADN, anti-Sm : dans les formes frontière avec le lupus
- Anti-SSA et anti-SSB : dans les syndromes de Sjögren associés

Les points clés

- Seule une minorité de patients (environ 10%) atteint de connectivite indifférenciée va évoluer vers **une maladie autoimmune classée.**
- Les patients atteints de connectivités mixtes évoluent fréquemment vers **un diagnostic de lupus** (environ 30%) ou **une sclérodermie systémique** (20 à 30%). Les autres évoluent soit vers **un rhumatisme inflammatoire classé type PR** (5%), soit vers **un syndrome de chevauchement** (5%), soit restent connectivités inclassées.
- La cause majeure de mortalité au cours des connectivites mixtes reste **l'HTAP**.

Pour plus d'informations

Références

1. Arbuckle MR et al. Development of autoantibodies before the clinical onset of systemic lupus erythematosus. N Engl J Med 2003;349:1525-1533

2. Sharp GC et al. Mixed connective tissue disease – an apparently distinct rheumatic disease syndrome associated with a specific antibody to extractable nuclear antigen (ENA). Am J Med 1972; 52: 148-159

3. Sullivan WD et al. A prospective evaluation emphazing pulmonary involvement in patient with mixed connective tissue disease. Medicine (Baltimore) 1984;63:92-108

RARE NET

Orodental diseases
Autoimmune diseases
Maladies bucco-dentaires
Maladies auto-immunes
Autoimmunerkrankungen
Erkrankungen
im Mund- und Zahnbereich

Fonds Européen de Développement Régional (FEDER)
Fonds für Regionale Entwicklung (EFRE)
Dépasser les frontières : projet après projet
Der Oberrhein wächst zusammen, mit jedem Projekt