

# **Maladies Systémiques en Réanimation**



**Dr Marc Pineton de Chambrun**

**Service de Médecine Intensive-Réanimation – Pr Alain COMBES**

**Service de Médecine Interne 2 – Pr Zahir AMOURA**

Centre national de référence Lupus et SAPL

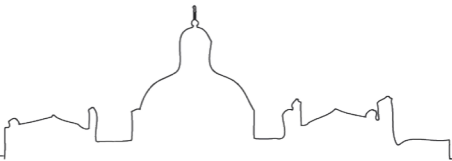
Hôpital La Pitié-Salpêtrière

Assistance Publique – Hôpitaux de Paris

# Conflit(s) d'intérêt(s)

---

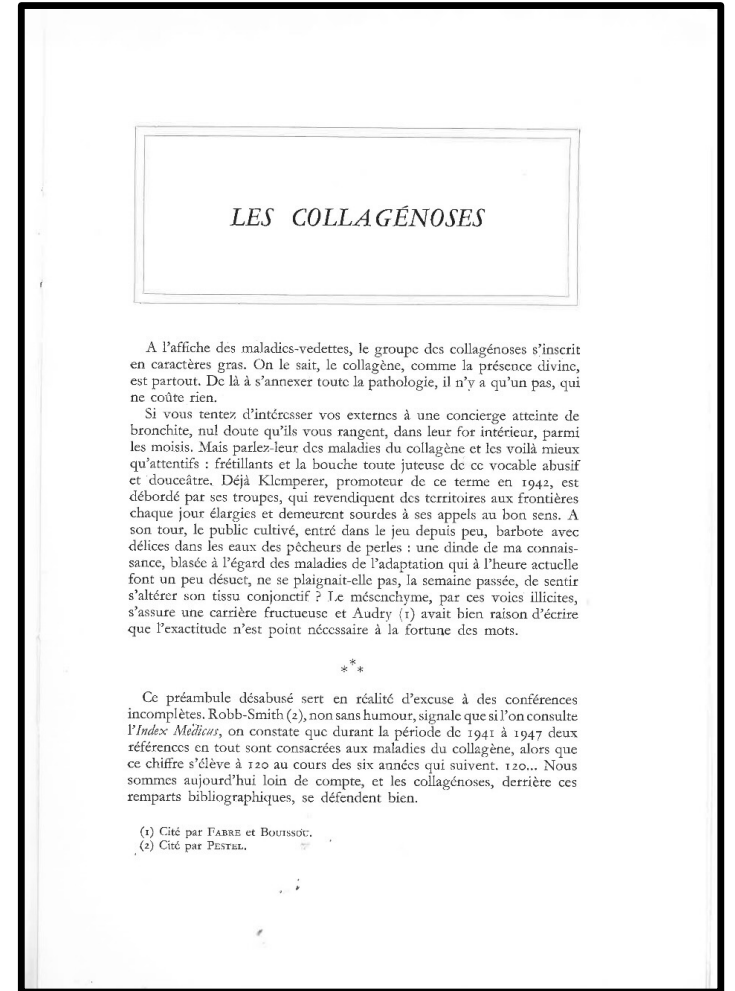
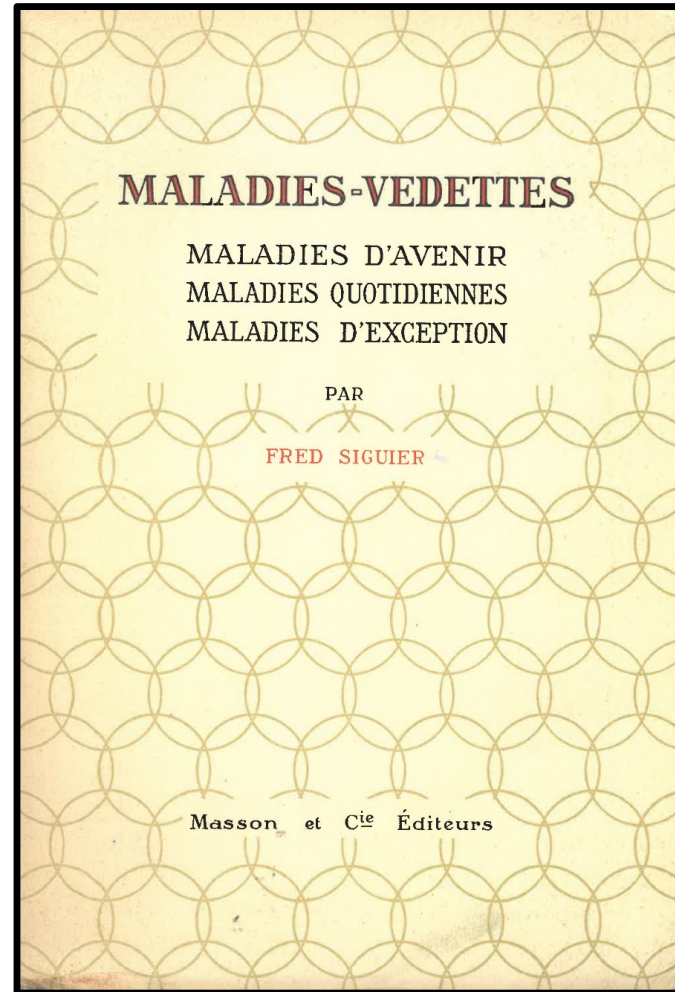
- Bourse de recherche: Octopharma
- Présentation: Sanofi



# Maladies systémiques : maladies vedettes

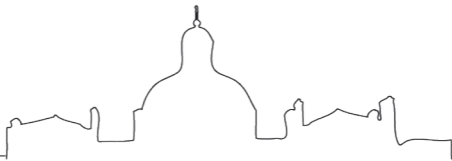
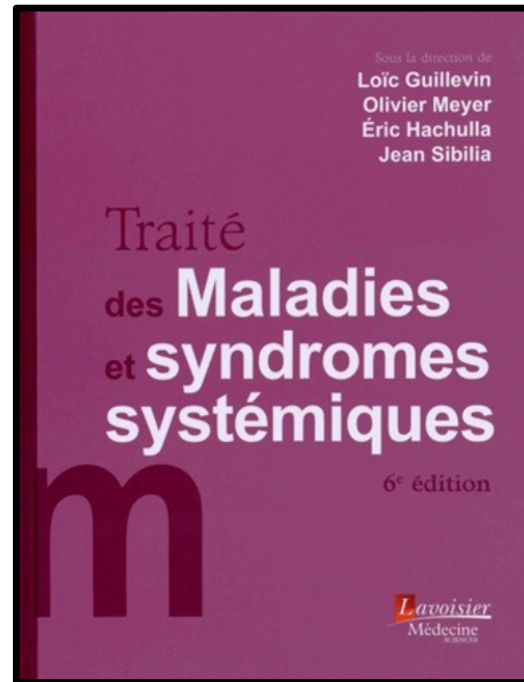


**Fred Siguier**  
**1909-1972**



# Maladies systémiques : définition

---





## Point communs

Rareté

Manifestations cliniques

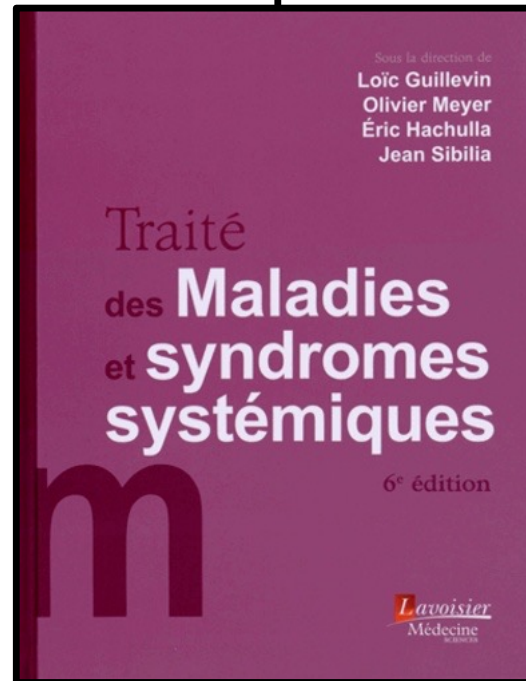
Caractère systémique

Sévérité

Difficulté diagnostique

Physiopathologie

Traitement



## Différences

Rareté

Manifestations cliniques

Caractère systémique

Sévérité

Difficulté diagnostique

Physiopathologie

Traitement

## Point communs

### Rareté

Manifestations cliniques

Caractère systémique

Sévérité

Difficulté diagnostique

Physiopathologie

Traitement

### Incidence

**Polyarthrite rhumatoïde**  
400 cas/millions/an

**Maladie de Goodpasture**  
1 cas/millions/an

## Différences

### Rareté

Manifestations cliniques

Caractère systémique

Sévérité

Difficulté diagnostique

Physiopathologie

Traitement

## Point communs

Rareté

## Manifestations cliniques

Caractère systémique

Sévérité

Difficulté diagnostique

Physiopathologie

Traitement

**Sarcoïdose**

**vs.**

**Maladie de Still**

## Différences

Rareté

## Manifestations cliniques

Caractère systémique

Sévérité

Difficulté diagnostique

Physiopathologie

Traitement

## Point communs

Rareté

Manifestations cliniques

**Caractère systémique**

Sévérité

Difficulté diagnostique

Physiopathologie

Traitement

**Artérite de Takayasu**

**vs.**

**Lupus Systémique**

## Différences

Rareté

Manifestations cliniques

**Caractère systémique**

Sévérité

Difficulté diagnostique

Physiopathologie

Traitement

## Point communs

Rareté

Manifestations cliniques

Caractère systémique

**Sévérité**

Difficulté diagnostique

Physiopathologie

Traitement

**Sjögren**

vs.

**Dermatomyosite  
anti-MDA5**

## Différences

Rareté

Manifestations cliniques

Caractère systémique

**Sévérité**

Difficulté diagnostique

Physiopathologie

Traitement

## Point communs

Rareté

Manifestations cliniques

Caractère systémique

Sévérité

## Difficulté diagnostique

Physiopathologie

Traitement

**Granulomatose avec  
polyangéite**

**vs.**

**Maladie de Behçet**

## Différences

Rareté

Manifestations cliniques

Caractère systémique

Sévérité

## Difficulté diagnostique

Physiopathologie

Traitement



## Point communs

Rareté

Manifestations cliniques

Caractère systémique

Sévérité

Difficulté diagnostique

## Physiopathologie

Traitement

**Maladie de Crohn**

vs.

**Sclérodermie**

## Différences

Rareté

Manifestations cliniques

Caractère systémique

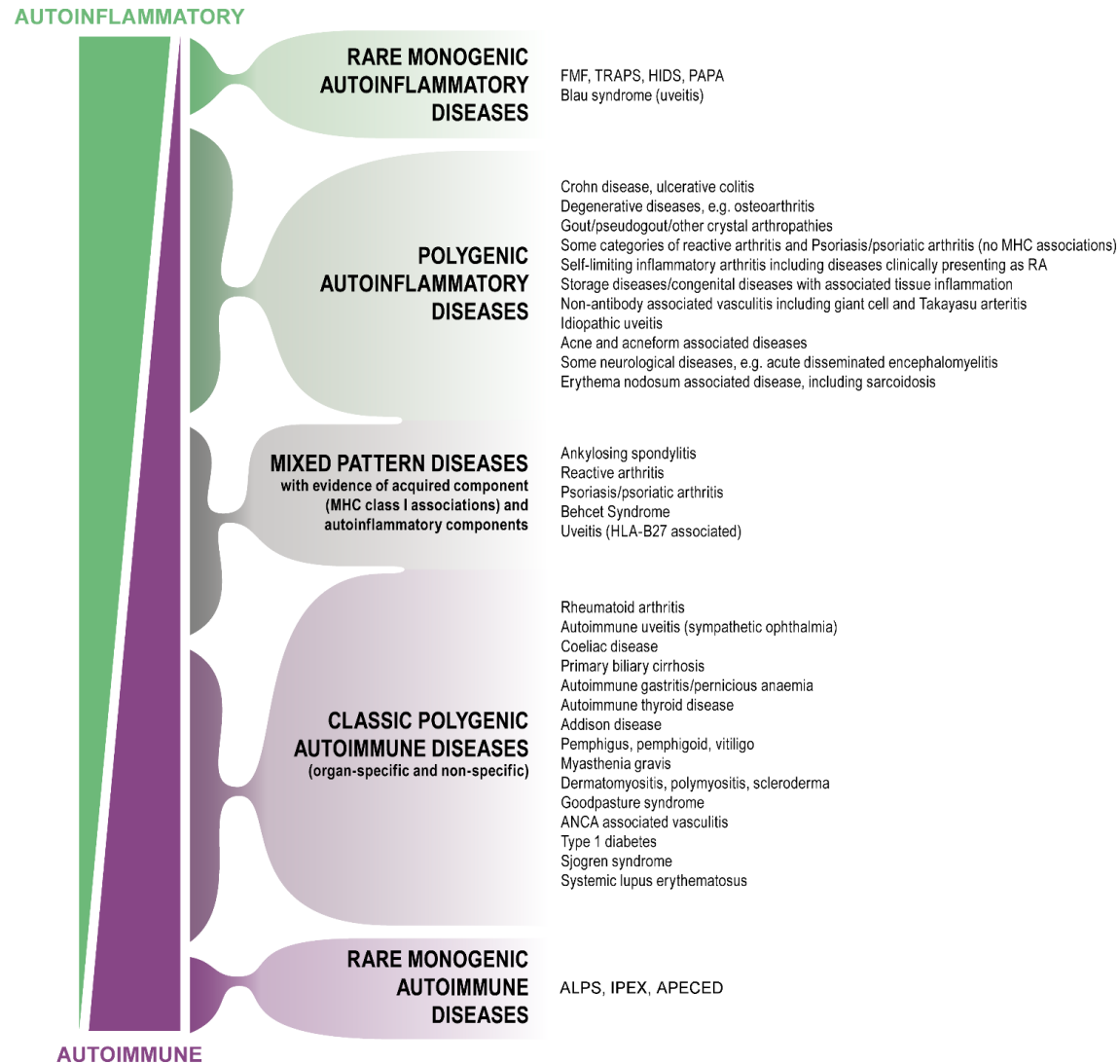
Sévérité

Difficulté diagnostique

## Physiopathologie

Traitement

# Maladies systémiques : physiopathologie



## Point communs

Rareté

Manifestations cliniques

Caractère systémique

Sévérité

Difficulté diagnostique

Physiopathologie

## Traitement

**SAPL**

**vs.**

**PTT**

## Différences

Rareté

Manifestations cliniques

Caractère systémique

Sévérité

Difficulté diagnostique

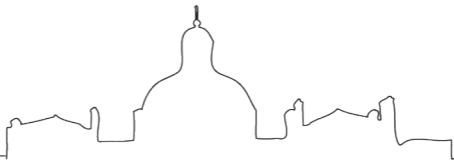
Physiopathologie

## Traitement

# Les Maladies Systémiques en Réanimation

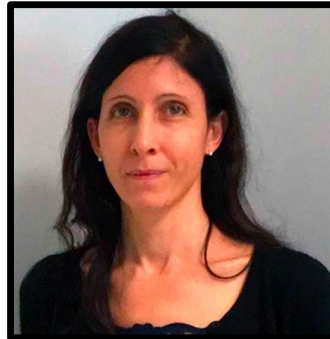
---

**Pourquoi les Maladies Systémiques?**





# Les internistes!



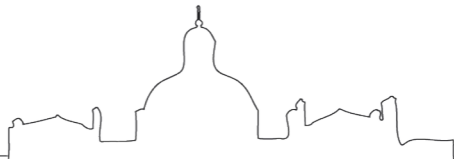
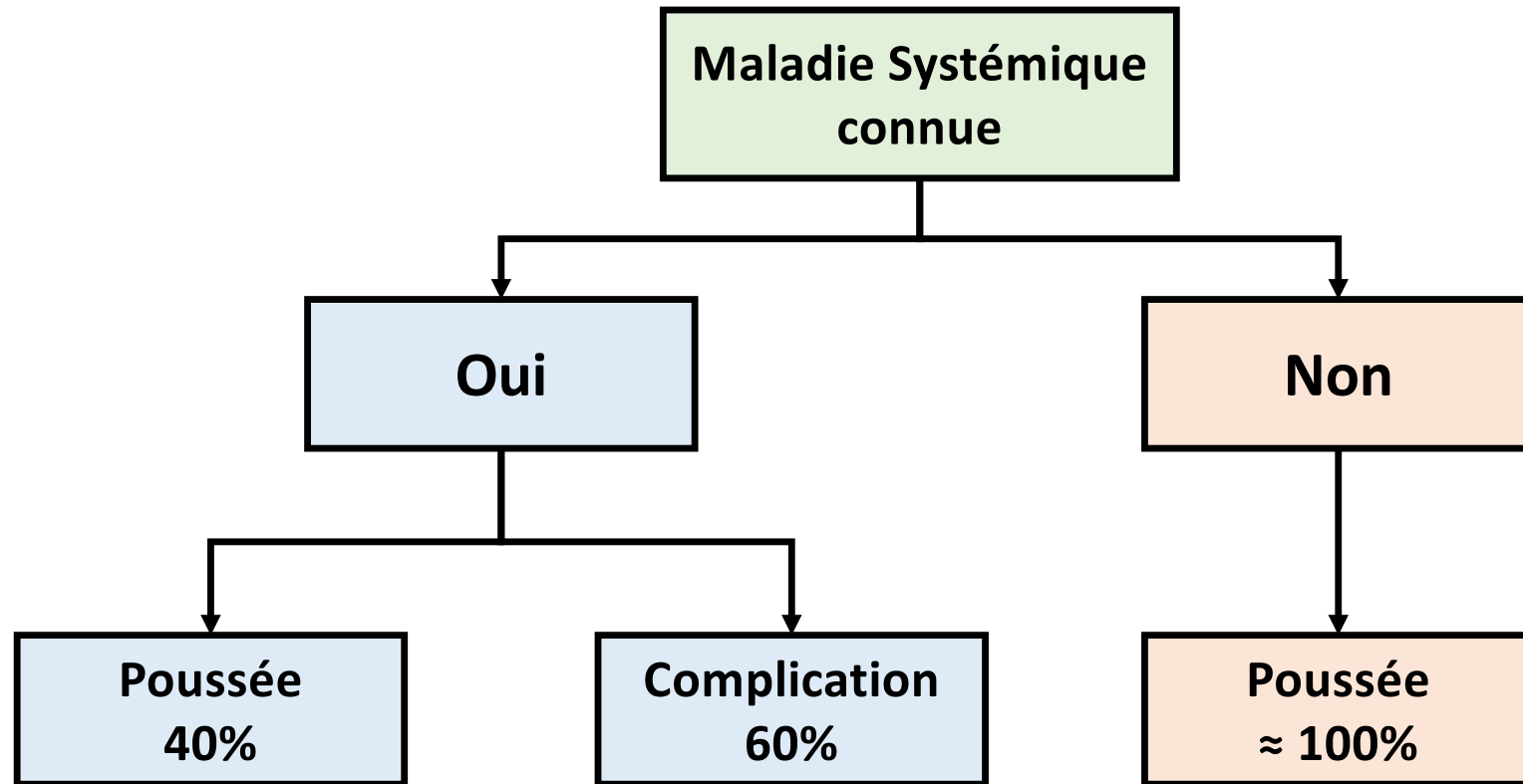
# Les Maladies Systémiques en Réanimation

n=525	
<b>Vascularites</b>	129 (25%)
<b>Petits vaisseaux</b>	84
GPA	28
GEPA	11
MPA	12
CryoVasc	13
Goodpasture	9
Vascularite à IgA	4
Indifférenciée	7
<b>Moyens vaisseaux (PAN)</b>	6
<b>Gros vaisseaux</b>	28
Takayasu	4
Artérite à cellule géante	24
<b>Maladie de Behçet</b>	11

n=525	
<b>Connectivites</b>	215 (41%)
Lupus	109
Sclérodémie	46
Myosites	27
Sjögren	13
SAPL	12
Sharp	8
<b>Rhumatismes inflammatoires</b>	129 (25%)
PR	99
SpA	30
<b>Amyloses</b>	8
<b>Sarcoïdose</b>	31
<b>Maladie de Still de l'adulte</b>	10
<b>Polychondrite atrophiante</b>	3

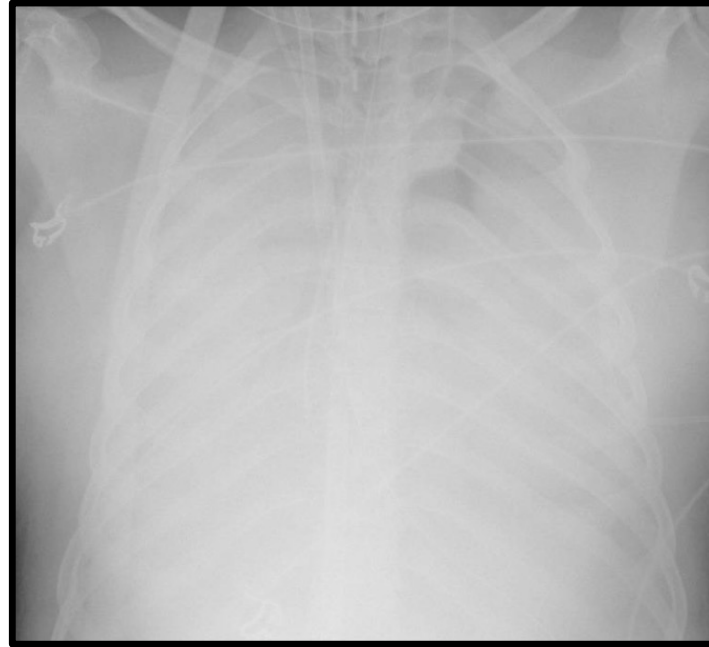


# Les Maladies Systémiques en Réanimation

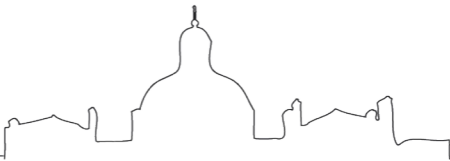


**Je ne comprends pas...**

---

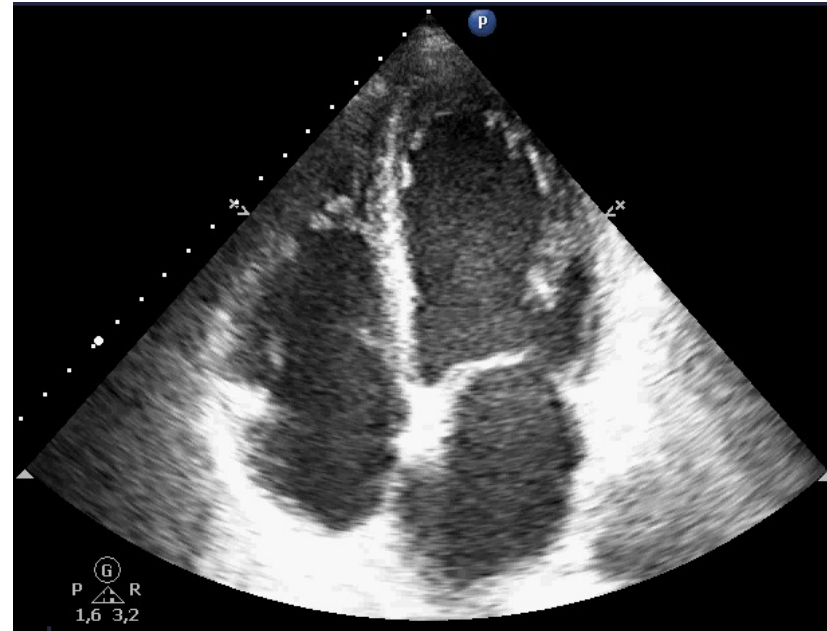


**SDRA sans facteur  
de risque usuel**

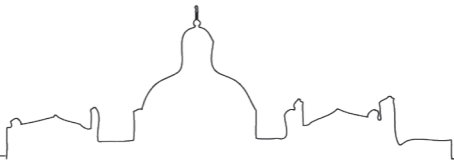


**Je ne comprends pas...**

---



**Choc cardiogénique**

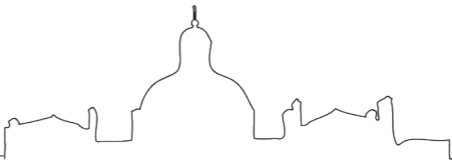


**Je ne comprends pas...**

---



**Coma non  
traumatique**

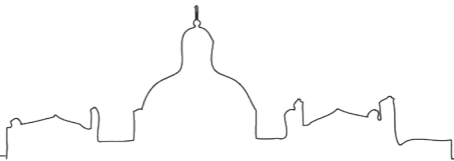


**Je ne comprends pas...**

---

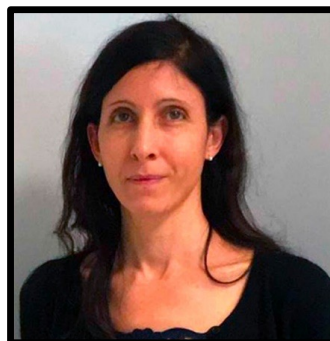


**Insuffisance  
rénale aigue**





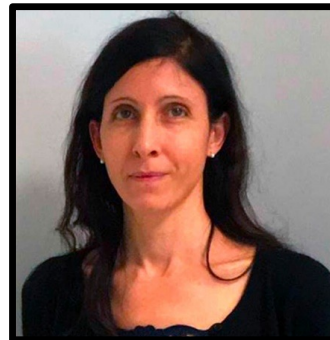
**«La médecine interne est l'art du diagnostic et du bon sens clinique au service du malade»**







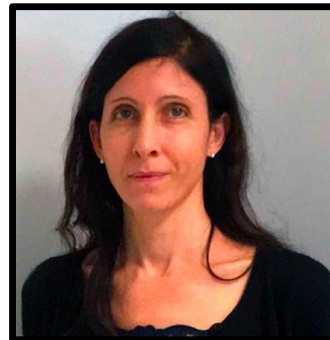
«La médecine interne est **l'art du diagnostic** et du **bon sens clinique** au service du malade»





**«On ne fait le diagnostic que des maladies  
que l'on connaît»**

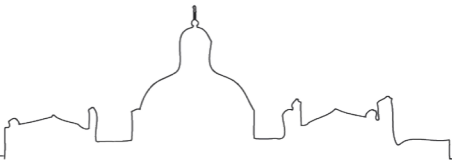
**«La médecine interne est un sport d'équipe»**



# L'art du diagnostic

---

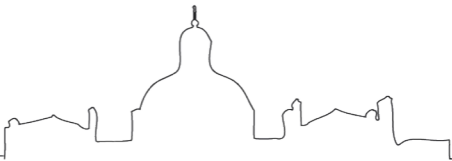
- 1. Anamnèse et examen clinique**
- 2. Examens biologiques**
- 3. Examens morphologiques**
- 4. Examens anatomopathologiques**



# L'art du diagnostic

---

1. Anamnèse et examen clinique
2. Examens biologiques
3. Examens morphologiques
4. Examens anatomopathologiques



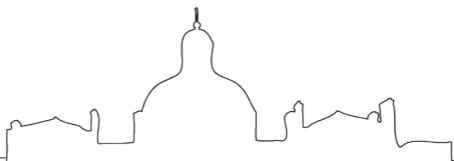
# L'art du diagnostic

---

- **Antécédents, traitements**
- **Symptômes et signes fonctionnels**
- **Interrogatoire de la famille +++**
- **Médecin traitant, pharmacie et laboratoire d'analyse**



Google Maps





# L'art du diagnostic

---



*David*  
Michel-Ange



*L'Âge mûr*  
Camille Claudel



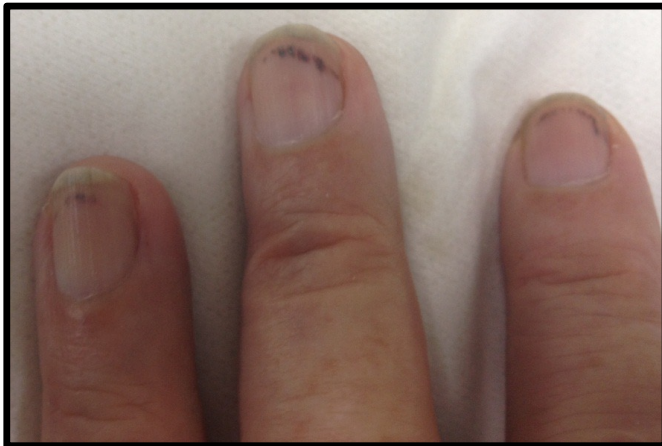
*Clotho*  
Camille Claudel



# L'art du diagnostic : lésions de lupus systémique



## L'art du diagnostic : lésions de SAPL





# L'art du diagnostic : lésions de dermatomyosite

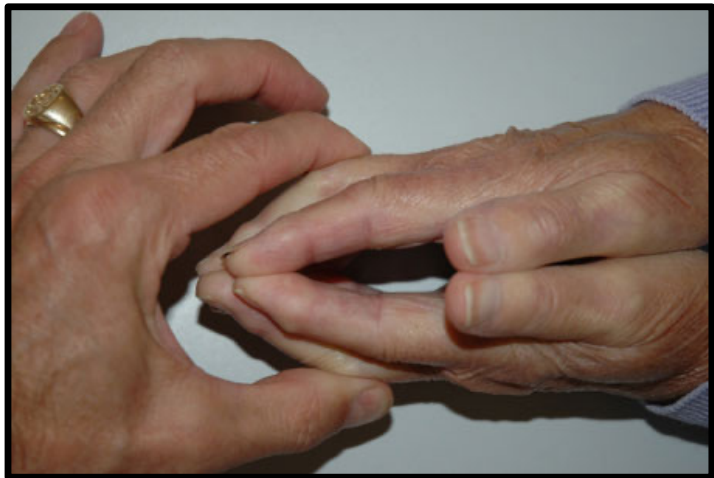
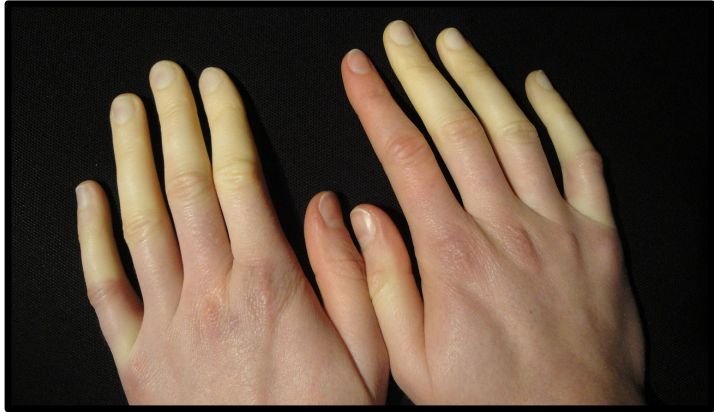


## L'art du diagnostic : lésions de dermatomyosite

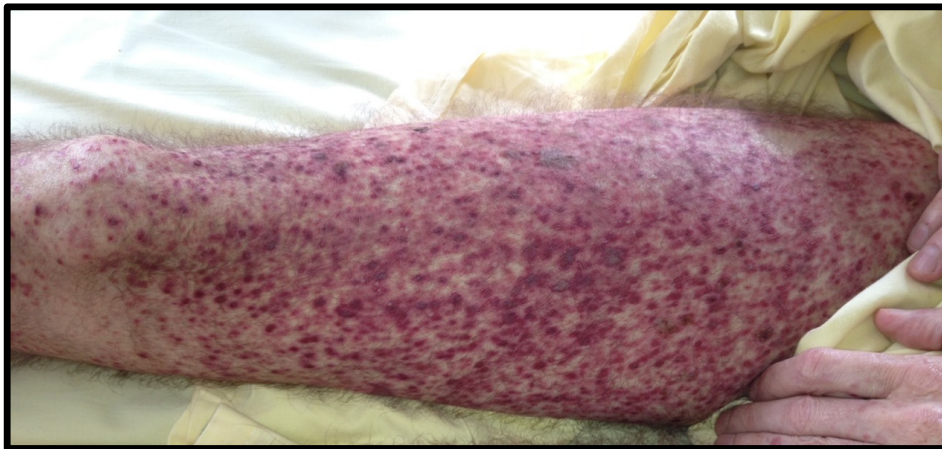
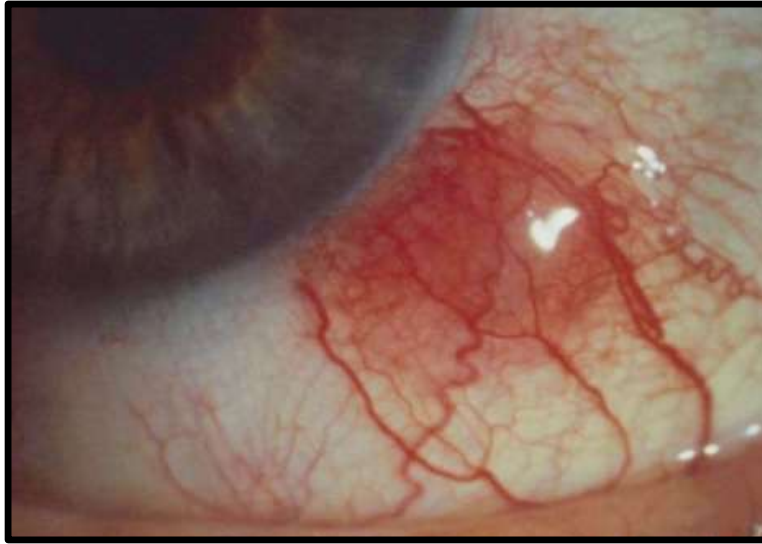




## L'art du diagnostic : lésions de sclérodémie



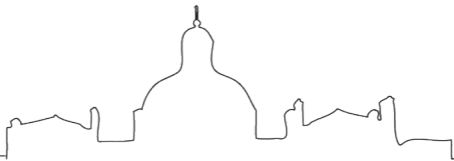
## L'art du diagnostic : lésions de vascularite





# L'art du diagnostic : lésions de mastocytose

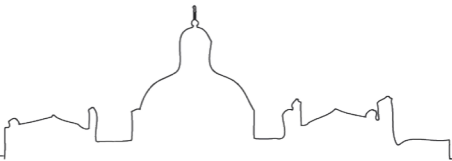
---



# L'art du diagnostic

---

1. Anamnèse et examen clinique
- 2. Examens biologiques**
3. Examens morphologiques
4. Examens anatomopathologiques





# Les auto-anticorps

---

Anticorps anti-nucléaires

= ANA

= ACAN

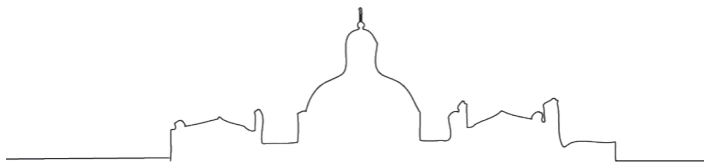
= AAN

= Facteurs antinucléaires


= FAN

## Ce sont des anticorps dirigés contre :

1. Des constituants du noyau (chromatine ou antigènes nucléaires solubles)
2. Des constituants du cytoplasme
3. Des cibles protéiques extracellulaires / de surface



# Les auto-anticorps : la demande

 <b>Hôpitaux Universitaires PITIÉ-SALPÊTRIÈRE - CHARLES FOIX</b> Pôle de Biologie Médicale et Pathologique Département d'Immunologie - Pr. G. GOROCHOV UF d'Immunochimie et autoimmunité - Dr L. MUSSET		Bâtiment Pharmacie - 3ème étage - Secteur Salpêtrière Biologistes de validation : 78483 Réception des prélèvements : 78478	
<b>Etiquette ORBIS Patient</b> Nom : ..... Prénom : ..... Date de naissance : ..... Sexe : M F		<b>Etiquette UH Etablissement</b> Prescripteur : ..... Prélèveur : ..... Téléphone : ..... Réception de 8h à 16h Sauf samedi, dimanche et jours fériés	
N° ENREGISTREMENT LABORATOIRE : .....		IA3/4- 25/04/19	
Merci de cocher correctement les cases au stylo à bille noir ou bleu			
Date de prélèvement : Jour : <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5 <input type="checkbox"/> 6 <input type="checkbox"/> 7 <input type="checkbox"/> 8 <input type="checkbox"/> 9 <input type="checkbox"/> 10 <input type="checkbox"/> 11 <input type="checkbox"/> 12 <input type="checkbox"/> 13 <input type="checkbox"/> 14 <input type="checkbox"/> 15 <input type="checkbox"/> 16 <input type="checkbox"/> 17 <input type="checkbox"/> 18 <input type="checkbox"/> 19 <input type="checkbox"/> 20 <input type="checkbox"/> 21 <input type="checkbox"/> 22 <input type="checkbox"/> 23 <input type="checkbox"/> 24 <input type="checkbox"/> 25 <input type="checkbox"/> 26 <input type="checkbox"/> 27 <input type="checkbox"/> 28 <input type="checkbox"/> 29 <input type="checkbox"/> 30 <input type="checkbox"/> 31 Mois : <input type="checkbox"/> Jan <input type="checkbox"/> Fev <input type="checkbox"/> Mars <input type="checkbox"/> Avr <input type="checkbox"/> Mai <input type="checkbox"/> Juin <input type="checkbox"/> Juil <input type="checkbox"/> Aout <input type="checkbox"/> Sep <input type="checkbox"/> Oct <input type="checkbox"/> Nov <input type="checkbox"/> Dec Heure : <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5 <input type="checkbox"/> 6 <input type="checkbox"/> 7 <input type="checkbox"/> 8 <input type="checkbox"/> 9 <input type="checkbox"/> 10 <input type="checkbox"/> 11 <input type="checkbox"/> 12 <input type="checkbox"/> 13 <input type="checkbox"/> 14 <input type="checkbox"/> 15 <input type="checkbox"/> 16 <input type="checkbox"/> 17 <input type="checkbox"/> 18 <input type="checkbox"/> 19 <input type="checkbox"/> 20 <input type="checkbox"/> 21 <input type="checkbox"/> 22 <input type="checkbox"/> 23 <input type="checkbox"/> 24 <input type="checkbox"/> 25 <input type="checkbox"/> 26 <input type="checkbox"/> 27 <input type="checkbox"/> 28 <input type="checkbox"/> 29 <input type="checkbox"/> 30 <input type="checkbox"/> 31 Min : <input type="checkbox"/> 00 <input type="checkbox"/> 05 <input type="checkbox"/> 10 <input type="checkbox"/> 15 <input type="checkbox"/> 20 <input type="checkbox"/> 25 <input type="checkbox"/> 30 <input type="checkbox"/> 35 <input type="checkbox"/> 40 <input type="checkbox"/> 45 <input type="checkbox"/> 50 <input type="checkbox"/> 55			
<b>AUTO-IMMUNITE</b>			
<b>Renseignements cliniques</b>			
Connectivites : <input type="checkbox"/> LES <input type="checkbox"/> Sclérodémie <input type="checkbox"/> Vascularite <input type="checkbox"/> Myosite <input type="checkbox"/> Sjögren <input type="checkbox"/> Hépatite auto-immune <input type="checkbox"/> PR <input type="checkbox"/> Fibrose pulmonaire <input type="checkbox"/> Hépatite fulminante Thromboses : <input type="checkbox"/> Artérielle <input type="checkbox"/> Veineuse <input type="checkbox"/> ATCD fausse couche			
<b>1 Tube sec rouge 6 mL sans anti-coagulant</b>			
Connectivites : <input type="checkbox"/> Antinucléaires (AAN) dont anti-centromères <input type="checkbox"/> Anti-ADN natif <input type="checkbox"/> Anti-nucléosomes <input type="checkbox"/> Anti ENA/ECT (Anti-SSA, SSB, Sm, RNP, Scl70, Jo1)		Foie - Voies biliaires : <input type="checkbox"/> Anti-tissus (anti-muscle lisse, anti-mitochondries, anti-LKM1, anti-LC1 anti-GP210, anti-SP100) <input type="checkbox"/> Anti-SLA (soluble liver antigen)	
Myosites : Justification clinique obligatoire à renseigner au verso <input type="checkbox"/> Anticorps des myosites (PL7, PL12, EJ, SRP...) Autres anticorps : <input type="checkbox"/> Anti-MDA5 <input type="checkbox"/> Anti-NXP2 <input type="checkbox"/> Anti-HMGCoAR <input type="checkbox"/> Anti-SAE1		Anémie de Biermer : <input type="checkbox"/> Anti-facteur intrinsèque <input type="checkbox"/> Anti-cellules pariétales	
Sclérodémies : Justification clinique obligatoire à renseigner au verso <input type="checkbox"/> Anticorps des sclérodémies (PM-Scl, Fibrillarine, ARN polymérase III...)		Vascularites - Glomérulonéphrites : <input type="checkbox"/> ANCA (Anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles) <input type="checkbox"/> Anti-MPO (myéloperoxydase) <input type="checkbox"/> Anti-PR3 (protéinase 3) <input type="checkbox"/> Anti-GBM (membrane basale glomérulaire)	
PXL-EN-107-V2 Imp "APR" RD 7349/17			

<b>RENSEIGNEMENTS CLINIQUES</b>	Cadre réservé au Laboratoire

<b>AUTO-IMMUNITE</b>	
<b>1 Tube sec rouge 6 mL sans anti-coagulant</b>	<b>Exploration du complément</b>
<b>Polyarthrite rhumatoïde :</b> <input type="checkbox"/> Facteur rhumatoïde <input type="checkbox"/> Anti-CCP	<b>1 Tube mauve 3 mL EDTA</b> <input type="checkbox"/> C3 <input type="checkbox"/> C4 <input type="checkbox"/> Activité du complément total (CH50)
<b>Thromboses :</b> <input type="checkbox"/> Anti-cardiolipines (ACL) <input type="checkbox"/> Anti-B2GP1	
<b>Thyroïdites :</b> <input type="checkbox"/> Anti-thyroperoxydase (TPO) <input type="checkbox"/> Anti-thyroglobuline (TG) <input type="checkbox"/> Anti-récepteur TSH (TRAK)	<b>Suivi des biothérapies</b>
<b>Intestin :</b> <input type="checkbox"/> Anti-transglutaminase <input type="checkbox"/> ASCA (anti-saccharomyces cerevisiae)	<b>1 Tube sec rouge 6 mL sans anti-coagulant</b>
<b>Neuropathies :</b> <input type="checkbox"/> Anti-myéline (MAG) <input type="checkbox"/> Anti-gangliosides (anti-GM1, GM2, GM3, GD1a, GD1b, GT1a, GT1b, GG1b) <input type="checkbox"/> Anti-aquaporine 4 (NMO) <input type="checkbox"/> Anti-MOG (Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein)	Suivi des traitements par Anti-TNF (dosages du biomédicament et des anti-médicaments) <input type="checkbox"/> Infliximab <input type="checkbox"/> Suivi de l'auto-immunité sous immunothérapie Traitement : Cure :
Liquide Céphalo-Rachidien (1 tube transparent 2 mL = 40 gouttes)	
<input type="checkbox"/> Anti-aquaporine 4 (NMO) <input type="checkbox"/> Anti-NMDA récepteur	
<b>NON CONFORMITES (cadre réservé au laboratoire) NB: la présence de non-conformité(s) entraînera un retard sur le rendu des résultats</b>	
<b>Non conf. informatives :</b> <input type="checkbox"/> Renseignement absent / Incomplet <input type="checkbox"/> UH absente / illisible <input type="checkbox"/> Prescripteur absent / illisible <input type="checkbox"/> Prélèveur absent / illisible <input type="checkbox"/> Tube sans prescription <input type="checkbox"/> Date pré. absente / erronée <input type="checkbox"/> Heure pré. absente / erronée	<b>Non conf. discontinuantes :</b> <input type="checkbox"/> Echantillon non identifié <input type="checkbox"/> Echantillon manquant <input type="checkbox"/> Prescription non identifiée <input type="checkbox"/> Discordance d'identité éch / prescript <input type="checkbox"/> Echantillon coagulé <input type="checkbox"/> Tube mal rempli (hémostase, VS) <input type="checkbox"/> Quantité d'échantillon insuffisante
<input type="checkbox"/> Echantillon arrivé acidenté <input type="checkbox"/> Discordance nature éch / analyse <input type="checkbox"/> Contenant non adapté <input type="checkbox"/> Conditions de transport non respectées <input type="checkbox"/> Tube ou flacon vide <input type="checkbox"/> Délai acheminement dépassé <input type="checkbox"/> Absence de seniorisation	Analyse(s) : ..... <input type="checkbox"/> Demande annulée <input type="checkbox"/> Analyse exceptionnellement réalisée <input type="checkbox"/> Serv. prévenu <input type="checkbox"/> Serv. non prévenu <input type="checkbox"/> Serv. injoignable

# Les auto-anticorps : anti-noyau

<b>Hôpitaux Universitaires PITIE-SALPÊTRIÈRE - CHARLES FOIX</b> Pôle de Biologie Médicale et Pathologique Département d'immunologie - Pr. G. GOROCHOV UF d'immunochimie et autoimmunité - Dr L. MUSSET		Bâtiment Pharmacie - 3ème étage - Secteur Salpêtrière Biologistes de validation : 78483 Réception des prélèvements : 78478	
<b>Etiquette ORBIS Patient</b> Nom : ..... Prénom : ..... Date de naissance : ..... Sexe : M F		<b>Etiquette UH Etablissement</b> Prescripteur : ..... Prélèveur : ..... Téléphone : ..... Réception de 8h à 16h Sauf samedi, dimanche et jours fériés	
N° ENREGISTREMENT LABORATOIRE : .....		IA3/4- 25/04/19	
Merci de cocher correctement les cases au stylo à bille noir ou bleu			
Date de prélèvement : Jour : <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5 <input type="checkbox"/> 6 <input type="checkbox"/> 7 <input type="checkbox"/> 8 <input type="checkbox"/> 9 <input type="checkbox"/> 10 <input type="checkbox"/> 11 <input type="checkbox"/> 12 <input type="checkbox"/> 13 <input type="checkbox"/> 14 <input type="checkbox"/> 15 <input type="checkbox"/> 16 <input type="checkbox"/> 17 <input type="checkbox"/> 18 <input type="checkbox"/> 19 <input type="checkbox"/> 20 <input type="checkbox"/> 21 <input type="checkbox"/> 22 <input type="checkbox"/> 23 <input type="checkbox"/> 24 <input type="checkbox"/> 25 <input type="checkbox"/> 26 <input type="checkbox"/> 27 <input type="checkbox"/> 28 <input type="checkbox"/> 29 <input type="checkbox"/> 30 <input type="checkbox"/> 31 Mois : <input type="checkbox"/> Jan <input type="checkbox"/> Fev <input type="checkbox"/> Mars <input type="checkbox"/> Avr <input type="checkbox"/> Mai <input type="checkbox"/> Juin <input type="checkbox"/> Juil <input type="checkbox"/> Aout <input type="checkbox"/> Sep <input type="checkbox"/> Oct <input type="checkbox"/> Nov <input type="checkbox"/> Dec Heure : <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5 <input type="checkbox"/> 6 <input type="checkbox"/> 7 <input type="checkbox"/> 8 <input type="checkbox"/> 9 <input type="checkbox"/> 10 <input type="checkbox"/> 11 <input type="checkbox"/> 12 <input type="checkbox"/> 13 <input type="checkbox"/> 14 <input type="checkbox"/> 15 <input type="checkbox"/> 16 <input type="checkbox"/> 17 <input type="checkbox"/> 18 <input type="checkbox"/> 19 <input type="checkbox"/> 20 <input type="checkbox"/> 21 <input type="checkbox"/> 22 <input type="checkbox"/> 23 <input type="checkbox"/> 24 <input type="checkbox"/> 25 <input type="checkbox"/> 26 <input type="checkbox"/> 27 <input type="checkbox"/> 28 <input type="checkbox"/> 29 <input type="checkbox"/> 30 <input type="checkbox"/> 31 Min : <input type="checkbox"/> 00 <input type="checkbox"/> 05 <input type="checkbox"/> 10 <input type="checkbox"/> 15 <input type="checkbox"/> 20 <input type="checkbox"/> 25 <input type="checkbox"/> 30 <input type="checkbox"/> 35 <input type="checkbox"/> 40 <input type="checkbox"/> 45 <input type="checkbox"/> 50 <input type="checkbox"/> 55			
<b>AUTO-IMMUNITE</b>			
<b>Renseignements cliniques</b>			
Connectivites : <input type="checkbox"/> LES <input type="checkbox"/> Sclérodémie <input type="checkbox"/> Vascularite <input type="checkbox"/> Myosite <input type="checkbox"/> Sjögren <input type="checkbox"/> Hépatite auto-immune <input type="checkbox"/> PR <input type="checkbox"/> Fibrose pulmonaire <input type="checkbox"/> Hépatite fulminante Thromboses : <input type="checkbox"/> Artérielle <input type="checkbox"/> Veineuse <input type="checkbox"/> ATCD fausse couche			
<b>1 Tube sec rouge 6 mL sans anti-coagulant</b>			
Connectivites : <input type="checkbox"/> Antinucléaires (AAN) dont anti-centromères <input type="checkbox"/> Anti-ADN natif <input type="checkbox"/> Anti-nucléosomes <input type="checkbox"/> Anti ENA/ECT (Anti-SSA, SSB, Sm, RNP, Scl70, Jo1)		Foie - Voies biliaires : <input type="checkbox"/> Anti-tissus (anti-muscle lisse, anti-mitochondries, anti-LKM1, anti-LC1 anti-GP210, anti-SP100) <input type="checkbox"/> Anti-SLA (soluble liver antigen)	
Myosites : Justification clinique obligatoire à renseigner au verso <input type="checkbox"/> Anticorps des myosites (PL7, PL12, EJ, SRP...) Autres anticorps : <input type="checkbox"/> Anti-MDA5 <input type="checkbox"/> Anti-NXP2 <input type="checkbox"/> Anti-HMGCoAR <input type="checkbox"/> Anti-SAE1		Anémie de Biermer : <input type="checkbox"/> Anti-facteur intrinsèque <input type="checkbox"/> Anti-cellules pariétales	
Sclérodémies : Justification clinique obligatoire à renseigner au verso <input type="checkbox"/> Anticorps des sclérodémies (PM-Scl, Fibrillarine, ARN polymérase III...)		Vascularites - Glomérulonéphrites : <input type="checkbox"/> ANCA (Anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles) <input type="checkbox"/> Anti-MPO (myéloperoxydase) <input type="checkbox"/> Anti-PR3 (protéinase 3) <input type="checkbox"/> Anti-GBM (membrane basale glomérulaire)	
PXL-EN-107-V2 Imp "APR" RD 7349/17			

<b>RENSEIGNEMENTS CLINIQUES</b>	Cadre réservé au Laboratoire

<b>AUTO-IMMUNITE</b>	
<b>1 Tube sec rouge 6 mL sans anti-coagulant</b>	<b>Exploration du complément</b>
<b>Polyarthrite rhumatoïde :</b> <input type="checkbox"/> Facteur rhumatoïde <input type="checkbox"/> Anti-CCP <b>Thromboses :</b> <input type="checkbox"/> Anti-cardiolipines (ACL) <input type="checkbox"/> Anti-B2GP1 <b>Thyroidites :</b> <input type="checkbox"/> Anti-thyroperoxydase (TPO) <input type="checkbox"/> Anti-thyroglobuline (TG) <input type="checkbox"/> Anti-récepteur TSH (TRAK) <b>Intestin :</b> <input type="checkbox"/> Anti-transglutaminase <input type="checkbox"/> ASCA (anti-saccharomyces cerevisiae) <b>Neuropathies :</b> <input type="checkbox"/> Anti-myéline (MAG) <input type="checkbox"/> Anti-gangliosides (anti-GM1, GM2, GM3, GD1a, GD1b, GT1a, GT1b, GG1b) <input type="checkbox"/> Anti-aquaporine 4 (NMO) <input type="checkbox"/> Anti-MOG (Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein)	<b>1 Tube mauve 3 mL EDTA</b> <input type="checkbox"/> C3 <input type="checkbox"/> C4 <input type="checkbox"/> Activité du complément total (CH50)
<b>Suivi des biothérapies</b>	
<b>1 Tube sec rouge 6 mL sans anti-coagulant</b>	
Suivi des traitements par Anti-TNF (dosages du biomédicament et des anti-médicaments) <input type="checkbox"/> Infliximab <input type="checkbox"/> Suivi de l'auto-immunité sous immunothérapie Traitement : Cure :	
Liquide Céphalo-Rachidien (1 tube transparent 2 mL = 40 gouttes)	
<input type="checkbox"/> Anti-aquaporine 4 (NMO) <input type="checkbox"/> Anti-NMDA récepteur	
<b>NON CONFORMITES (cadre réservé au laboratoire) NB: la présence de non-conformité(s) entraînera un retard sur le rendu des résultats</b>	
<b>Non conf. informatives :</b> <input type="checkbox"/> Renseignement absent / Incomplet <input type="checkbox"/> UH absente / illisible <input type="checkbox"/> Prescripteur absent / illisible <input type="checkbox"/> Prélèveur absent / illisible <input type="checkbox"/> Tube sans prescription <input type="checkbox"/> Date pré. absente / erronée <input type="checkbox"/> Heure pré. absente / erronée <b>Analyse(s) :</b> ..... <input type="checkbox"/> Demande annulée <input type="checkbox"/> Analyse exceptionnellement réalisée <input type="checkbox"/> Serv. prévenu <input type="checkbox"/> Serv. non prévenu <input type="checkbox"/> Serv. injoignable	<b>Non conf. discontinuantes :</b> <input type="checkbox"/> Echantillon non identifié <input type="checkbox"/> Echantillon manquant <input type="checkbox"/> Prescription non identifiée <input type="checkbox"/> Discordance d'identité éch / prescript <input type="checkbox"/> Echantillon coagulé <input type="checkbox"/> Tube mal rempli (hémostase, VS) <input type="checkbox"/> Quantité d'échantillon insuffisante
<input type="checkbox"/> Echantillon arrivé accidenté <input type="checkbox"/> Discordance nature éch / analyse <input type="checkbox"/> Contenant non adapté <input type="checkbox"/> Conditions de transport non respectées <input type="checkbox"/> Tube ou flacon vide <input type="checkbox"/> Délai acheminement dépassé <input type="checkbox"/> Absence de seniorisation	

# Les auto-anticorps : anti-cytoplasme

Hôpitaux Universitaires PITIE-SALPÊTRIÈRE - CHARLES FOIX  
 Pôle de Biologie Médicale et Pathologique  
 Département d'immunologie - Pr G. GORCHOV  
 UF d'immunochimie et autoimmunité - Dr L. MUSSET

Bâtiment Pharmacie - 3ème étage - Secteur Salpêtrière  
 Biologistes de validation : 78483  
 Réception des prélèvements : 78478

Prescripteur : .....  
 Prélèveur : .....  
 Téléphone : .....  
 Réception de 8h à 16h  
 Sauf samedi, dimanche et jours fériés

IA3/4- 25/04/19

Etiquette ORBIS Patient  
 Nom : .....  
 Prénom : .....  
 Date de naissance : .....  
 Sexe : M F

Etiquette UH Etablissement

Prescription : .....  
 N° ENREGISTREMENT LABORATOIRE

Merci de cocher correctement les cases au stylo à bille noir ou bleu

Date de prélèvement : Jour : 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16  
17 18 19 20 21 22 23 24 25 26 27 28 29 30 31  
 Mois : Jan Fev Mars Avr Mai Juin Juil Aout Sep Oct Nov Dec  
 Heure : 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 19 20 21 22 23 24 25 26 27 28 29 30 31  
 Min : 00 05 10 15 20 25 30 35 40 45 50 55

**AUTO-IMMUNITE**

Renseignements cliniques

Connectivites :  
 LES  Sclérodémie  Vascularite  
 Myosite  Sjögren  Hépatite auto-immune  
 PR  Fibrose pulmonaire  Hépatite fulminante

Thromboses :  
 Artérielle  Veineuse  ATCD fausse couche

**1 Tube sec rouge 6 mL sans anti-coagulant**

Connectivites :  
 Antinucléaires (AAN) dont anti-centromères  
 Anti-ADN natif  Anti-nucléosomes  
 Anti ENA/ECT (Anti-SSA, SSB, Sm, RNP, Scl70, Jo1)

Myosites : Justification clinique obligatoire à renseigner au verso  
 Anticorps des myosites (PL7, PL12, EJ, SRP...)  
 Autres anticorps :  
 Anti-MDA5  Anti-NXP2  
 Anti-HMGCoAR  Anti-SAE1

Sclérodémies : Justification clinique obligatoire à renseigner au verso  
 Anticorps des sclérodémies (PM-Scl, Fibrillarine, ARN polymérase III...)

Foie - Voies biliaires :  
 Anti-tissus (anti-muscle lisse, anti-mitochondries, anti-LKM1, anti-LC1 anti-GP210, anti-SP100)  
 Anti-SLA (soluble liver antigen)

Anémie de Biermer :  
 Anti-facteur intrinsèque  
 Anti-cellules pariétales

Vascularites - Cholangiopathies :  
 ANCA (Anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles)  
 Anti-MPO (myéloperoxydase)  
 Anti-PR3 (protéinase 3)  
 Anti-GAN (membrane basale glomérulaire)

PXL-EN-107-V2  
 Imp "APR" RD 7349/17

**RENSEIGNEMENTS CLINIQUES**

Cadre réservé au Laboratoire

**AUTO-IMMUNITE**

**1 Tube sec rouge 6 mL sans anti-coagulant**

**Exploration du complément**

**1 Tube mauve 3 mL EDTA**

**1 Tube sec rouge 6 mL sans anti-coagulant**

**Suivi des biothérapies**

**1 Tube sec rouge 6 mL sans anti-coagulant**

Suivi des traitements par Anti-TNF (dosages du biomédicament et des anti-médicaments)  
 Infliximab

Suivi de l'auto-immunité sous immunothérapie  
 Traitement :  
 Cure :

Liquide Céphalo-Rachidien (1 tube transparent 2 mL = 40 gouttes)  
 Anti-aquaporine 4 (NMO)  
 Anti-NMDA récepteur

**NON CONFORMITES (cadre réservé au laboratoire) NB: la présence de non-conformité(s) entraînera un retard sur le rendu des résultats**

Non conf. informatives :  
 Renseignement absent / Incomplet  
 UH absente / illisible  
 Prescripteur absent / illisible  
 Prélèveur absent / illisible  
 Tube sans prescription  
 Date pré. absente / erronée  
 Heure pré. absente / erronée

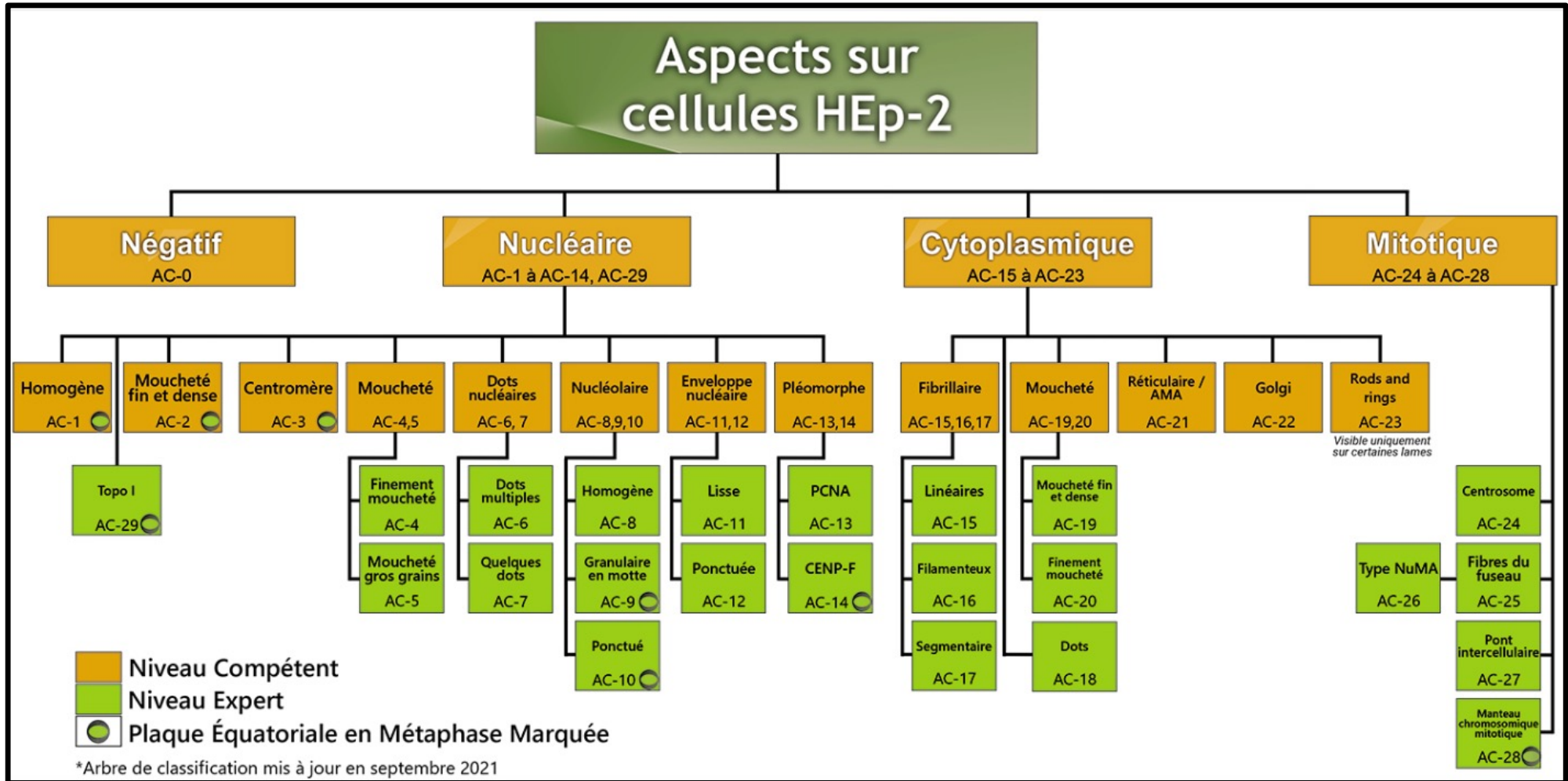
Non conf. discontinuantes :  
 Echantillon non identifié  
 Echantillon manquant  
 Prescription non identifiée  
 Discordance d'identité éch / prescript  
 Echantillon coagulé  
 Tube mal rempli (hémostase, VS)  
 Quantité d'échantillon insuffisante

Echantillon arrivé accidenté  
 Discordance nature éch / analyse  
 Contenant non adapté  
 Conditions de transport non respectées  
 Tube ou flacon vide  
 Délai acheminement dépassé  
 Absence de seniorisation

Analyses(s) : .....  
 Demande annulée  Analyse exceptionnellement réalisée  Serv. prévenu  Serv. non prévenu  Serv. injoignable

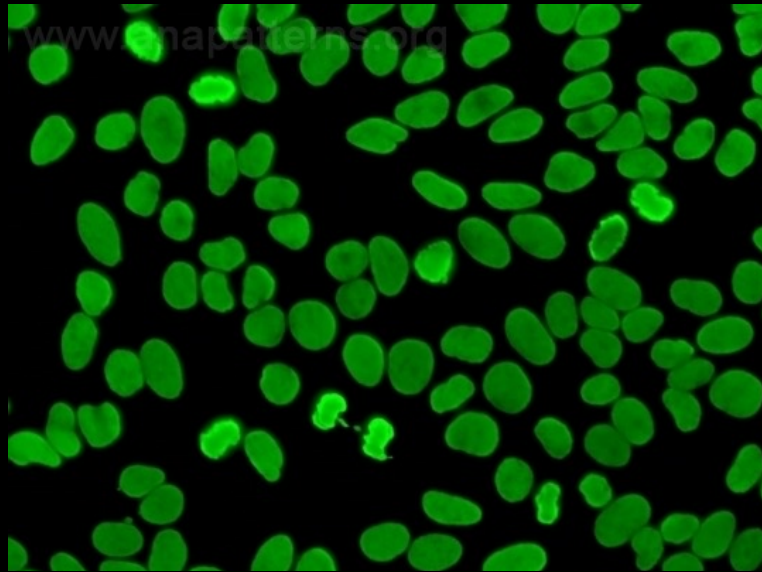


# Les auto-anticorps : immunofluorescence indirect

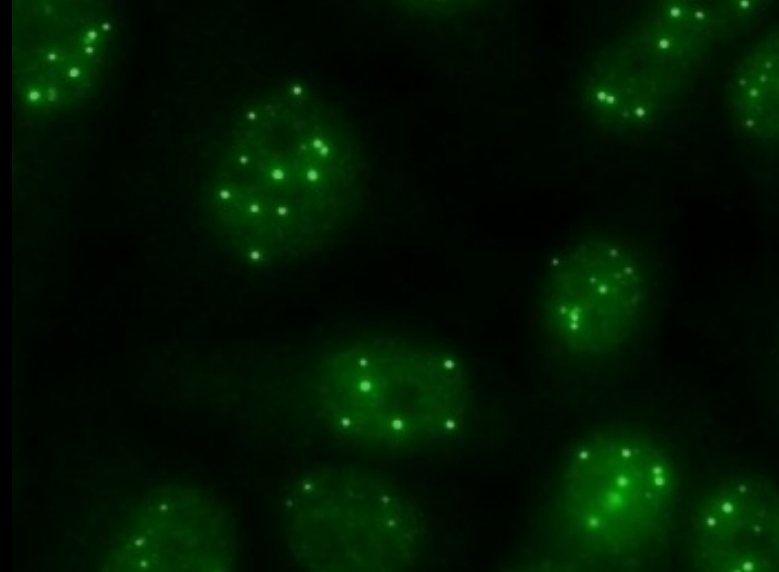


Immunofluorescence  
indirecte (IFI)

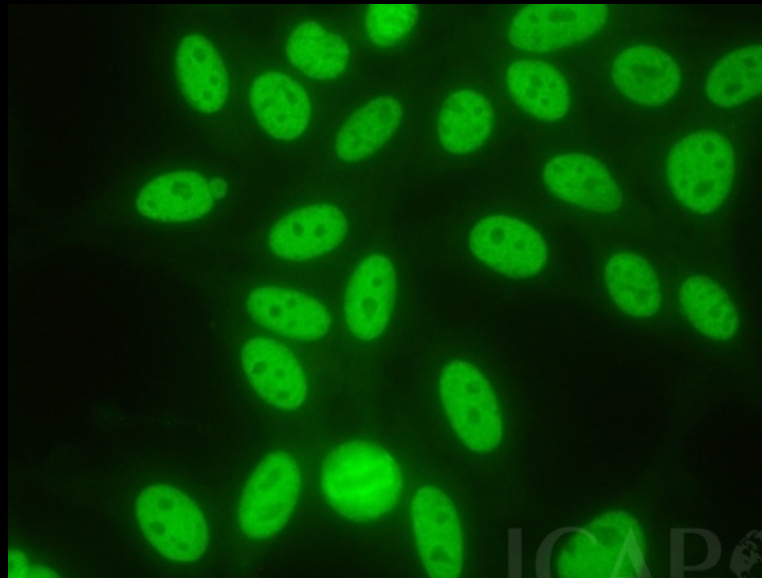
Anti-DNA



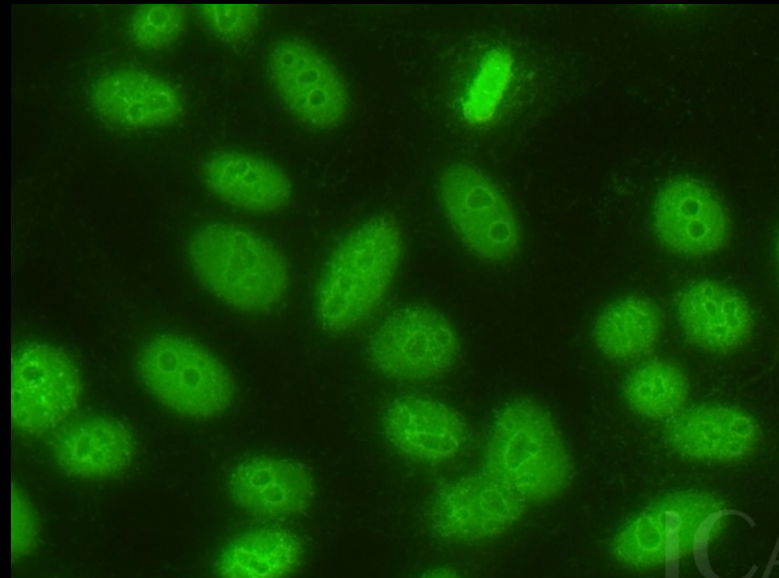
PM-SCL



SSA



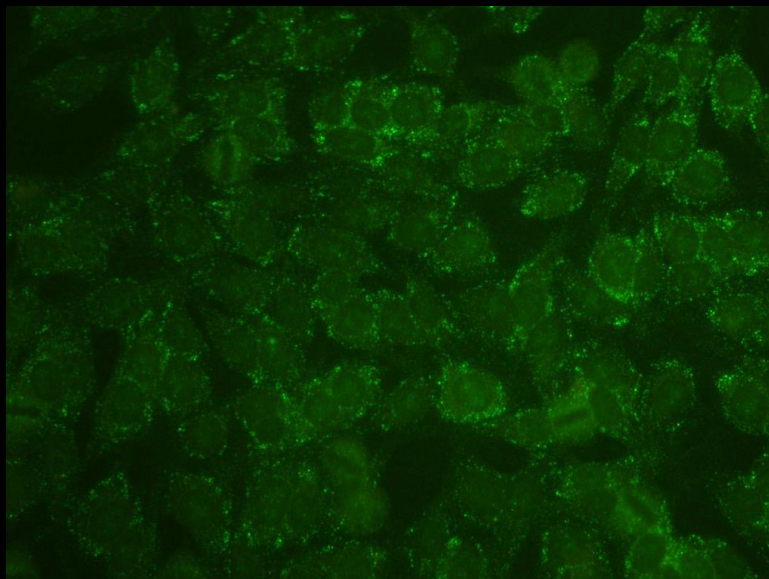
Sci-70



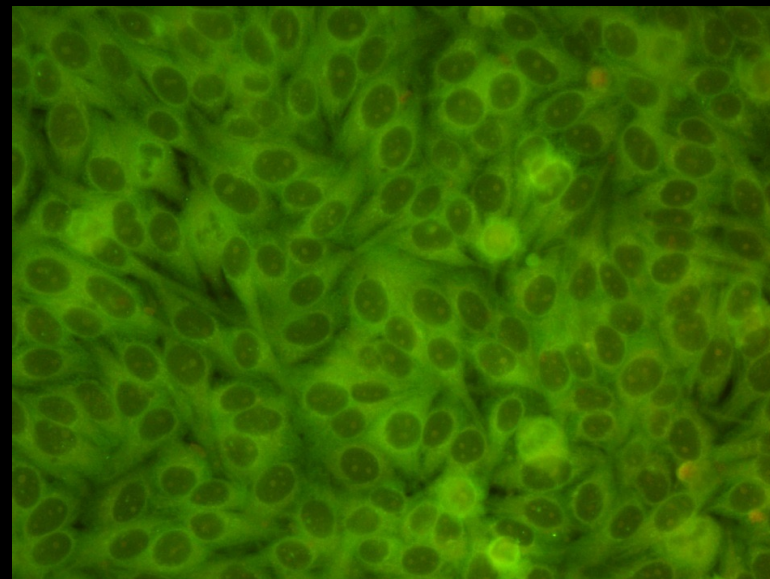


**Immunofluorescence  
indirecte (IFI)**

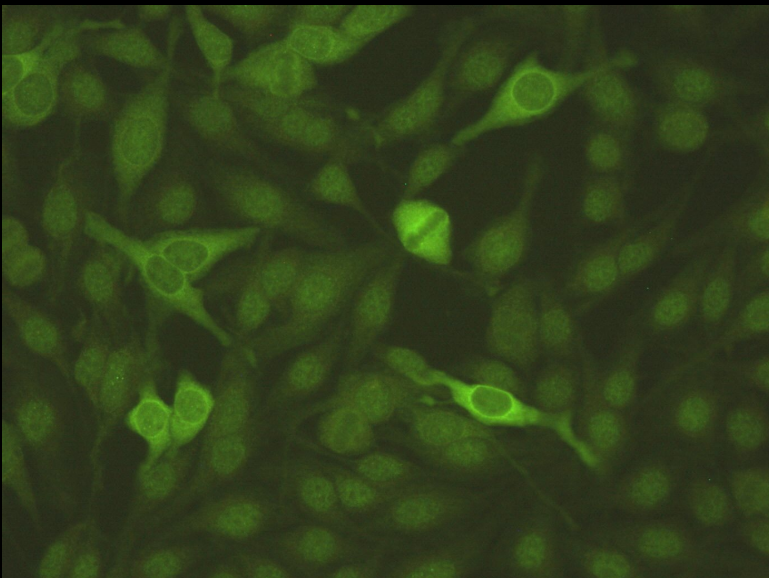
**JO-1**



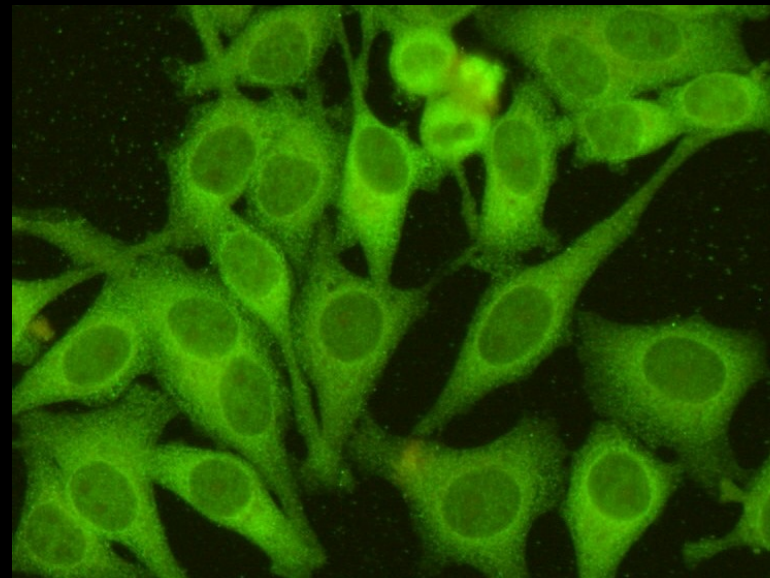
**PL-12**



**MDA-5**



**PL-7**



**Courtoisie de  
Jean-Luc Charuel**

# Les auto-anticorps : anti-protéine extracellulaire/membrane

<b>Hôpitaux Universitaires PITIÉ-SALPÊTRIÈRE - CHARLES FOIX</b> Pôle de Biologie Médicale et Pathologique Département d'immunologie - Pr. G. GOROCHOV UF d'immunochimie et autoimmunité - Dr. L. MUSSET		Bâtiment Pharmacie - 3ème étage - Secteur Salpêtrière Biologistes de validation : 78483 Réception des prélèvements : 78478	
<b>Etiquette ORBIS Patient</b> Nom : ..... Prénom : ..... Date de naissance : ..... Sexe : M F		<b>Etiquette UH Etablissement</b> Prescripteur : ..... Prélèveur : ..... Téléphone : ..... Réception de 8h à 16h Sauf samedi, dimanche et jours fériés	
N° ENREGISTREMENT LABORATOIRE : .....		IA3/4- 25/04/19	
Merci de cocher correctement les cases au stylo à bille noir ou bleu			
Date de prélèvement : Jour : <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5 <input type="checkbox"/> 6 <input type="checkbox"/> 7 <input type="checkbox"/> 8 <input type="checkbox"/> 9 <input type="checkbox"/> 10 <input type="checkbox"/> 11 <input type="checkbox"/> 12 <input type="checkbox"/> 13 <input type="checkbox"/> 14 <input type="checkbox"/> 15 <input type="checkbox"/> 16 <input type="checkbox"/> 17 <input type="checkbox"/> 18 <input type="checkbox"/> 19 <input type="checkbox"/> 20 <input type="checkbox"/> 21 <input type="checkbox"/> 22 <input type="checkbox"/> 23 <input type="checkbox"/> 24 <input type="checkbox"/> 25 <input type="checkbox"/> 26 <input type="checkbox"/> 27 <input type="checkbox"/> 28 <input type="checkbox"/> 29 <input type="checkbox"/> 30 <input type="checkbox"/> 31 Mois : <input type="checkbox"/> Jan <input type="checkbox"/> Fev <input type="checkbox"/> Mars <input type="checkbox"/> Avr <input type="checkbox"/> Mai <input type="checkbox"/> Juin <input type="checkbox"/> Juil <input type="checkbox"/> Aout <input type="checkbox"/> Sep <input type="checkbox"/> Oct <input type="checkbox"/> Nov <input type="checkbox"/> Dec Heure : <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5 <input type="checkbox"/> 6 <input type="checkbox"/> 7 <input type="checkbox"/> 8 <input type="checkbox"/> 9 <input type="checkbox"/> 10 <input type="checkbox"/> 11 <input type="checkbox"/> 12 <input type="checkbox"/> 13 <input type="checkbox"/> 14 <input type="checkbox"/> 15 <input type="checkbox"/> 16 <input type="checkbox"/> 17 <input type="checkbox"/> 18 <input type="checkbox"/> 19 <input type="checkbox"/> 20 <input type="checkbox"/> 21 <input type="checkbox"/> 22 <input type="checkbox"/> 23 <input type="checkbox"/> 24 <input type="checkbox"/> 25 <input type="checkbox"/> 26 <input type="checkbox"/> 27 <input type="checkbox"/> 28 <input type="checkbox"/> 29 <input type="checkbox"/> 30 <input type="checkbox"/> 31 Min : <input type="checkbox"/> 00 <input type="checkbox"/> 05 <input type="checkbox"/> 10 <input type="checkbox"/> 15 <input type="checkbox"/> 20 <input type="checkbox"/> 25 <input type="checkbox"/> 30 <input type="checkbox"/> 35 <input type="checkbox"/> 40 <input type="checkbox"/> 45 <input type="checkbox"/> 50 <input type="checkbox"/> 55			
<b>AUTO-IMMUNITE</b>			
<b>Renseignements cliniques</b>			
Connectivites : <input type="checkbox"/> LES <input type="checkbox"/> Sclérodémie <input type="checkbox"/> Vascularite <input type="checkbox"/> Myosite <input type="checkbox"/> Sjögren <input type="checkbox"/> Hépatite auto-immune <input type="checkbox"/> PR <input type="checkbox"/> Fibrose pulmonaire <input type="checkbox"/> Hépatite fulminante Thromboses : <input type="checkbox"/> Artérielle <input type="checkbox"/> Veineuse <input type="checkbox"/> ATCD fausse couche			
<b>1 Tube sec rouge 6 mL sans anti-coagulant</b>			
Connectivites : <input type="checkbox"/> Antinucléaires (AAN) dont anti-centromères <input type="checkbox"/> Anti-ADN natif <input type="checkbox"/> Anti-nucléosomes <input type="checkbox"/> Anti ENA/ECT (Anti-SSA, SSB, Sm, RNP, Scl70, Jo1)		Foie - Voies biliaires : <input type="checkbox"/> Anti-tissus (anti-muscle lisse, anti-mitochondries, anti-LKM1, anti-LC1 anti-GP210, anti-SP100) <input type="checkbox"/> Anti-SLA (soluble liver antigen)	
Myosites : Justification clinique obligatoire à renseigner au verso <input type="checkbox"/> Anticorps des myosites (PL7, PL12, EJ, SRP...) Autres anticorps : <input type="checkbox"/> Anti-MDA5 <input type="checkbox"/> Anti-NXP2 <input type="checkbox"/> Anti-HMGCoAR <input type="checkbox"/> Anti-SAE1		Anémie de Biermer : <input type="checkbox"/> Anti-facteur intrinsèque <input type="checkbox"/> Anti-cellules pariétales	
Sclérodémies : Justification clinique obligatoire à renseigner au verso <input type="checkbox"/> Anticorps des sclérodémies (PM-Scl, Fibrillarine, ARN polymérase III...)		Vascularites - Glomérulonéphrites : <input type="checkbox"/> ANCA (Anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles) <input type="checkbox"/> Anti-MPO (myéloperoxydase) <input type="checkbox"/> Anti-PR3 (Protéase 3) <input type="checkbox"/> Anti-GBM (membrane basale glomérulaire)	
PXJ-EN-107-V2 Imp "APRP" RD 7349/17			

<b>RENSEIGNEMENTS CLINIQUES</b>		Cadre réservé au Laboratoire
<b>AUTO-IMMUNITE</b>		
<b>1 Tube sec rouge 6 mL sans anti-coagulant</b>		<b>Exploration du complément</b> <b>1 Tube mauve 3 mL EDTA</b>
Polyarthrite rhumatoïde : <input type="checkbox"/> Facteur rhumatoïde <input type="checkbox"/> Anti-CCP Thromboses : <input type="checkbox"/> Anti-cardiolipines (ACL) <input type="checkbox"/> Anti-B2GP1 Thyroïdites : <input type="checkbox"/> Anti-thyroperoxydase (TPO) <input type="checkbox"/> Anti-thyroglobuline (TG) <input type="checkbox"/> Anti-récepteur TSH (TRAK) Intestinales : <input type="checkbox"/> Anti-transglutaminase <input type="checkbox"/> ASO (antistreptolysine O, amygdes cervicées) Neurologiques : <input type="checkbox"/> Anti-myéline (MAG) <input type="checkbox"/> Anti-gangliosides (anti-GM1, GM2, GM3, GD1a, GD1b, GT1a, GT1b, GQ1b) <input type="checkbox"/> Anti-aquaporine 4 (NMO) <input type="checkbox"/> Anti-MOG (Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein) Liquide Céphalo-Rachidien (1 tube transparent 2 mL = 40 gouttes) <input type="checkbox"/> Anti-aquaporine 4 (NMO) <input type="checkbox"/> Anti-NMDA récepteur		<input type="checkbox"/> C3 <input type="checkbox"/> C4 <input type="checkbox"/> Activité du complément total (CH50)
<b>Suivi des biothérapies</b>		
<b>1 Tube sec rouge 6 mL sans anti-coagulant</b>		Suivi des traitements par Anti-TNF (dosages du biomédicament et des anti-médicaments) <input type="checkbox"/> Infliximab <input type="checkbox"/> Suivi de l'auto-immunité sous immunothérapie Traitement : Cure :
NON CONFORMITÉ (cadre réservé au laboratoire) NB: la présence de non-conformité(s) entraînera un retard sur le rendu des résultats		
Non conf. informatives : <input type="checkbox"/> Renseignement absent / Incomplet <input type="checkbox"/> UH absente / illisible <input type="checkbox"/> Prescripteur absent / illisible <input type="checkbox"/> Prélèveur absent / illisible <input type="checkbox"/> Tube sans prescription <input type="checkbox"/> Date pré. absente / erronée <input type="checkbox"/> Heure pré. absente / erronée Analyse(s) : ..... <input type="checkbox"/> Demande annulée <input type="checkbox"/> Analyse exceptionnellement réalisée <input type="checkbox"/> Serv. prévenu <input type="checkbox"/> Serv. non prévenu <input type="checkbox"/> Serv. injoignable	Non conf. discontinuantes : <input type="checkbox"/> Echantillon non identifié <input type="checkbox"/> Echantillon manquant <input type="checkbox"/> Prescription non identifiée <input type="checkbox"/> Discordance d'identité éch / prescript <input type="checkbox"/> Echantillon coagulé <input type="checkbox"/> Tube mal rempli (hémostase, VS) <input type="checkbox"/> Quantité d'échantillon insuffisante	<input type="checkbox"/> Echantillon arrivé acidifié <input type="checkbox"/> Discordance nature éch / analyse <input type="checkbox"/> Contenant non adapté <input type="checkbox"/> Conditions de transport non respectées <input type="checkbox"/> Tube ou flacon vide <input type="checkbox"/> Délai acheminement dépassé <input type="checkbox"/> Absence de seniorisation



# Les auto-anticorps : ELISA/Immunoblot

## Recherche d'anticorps anti-nucléaires

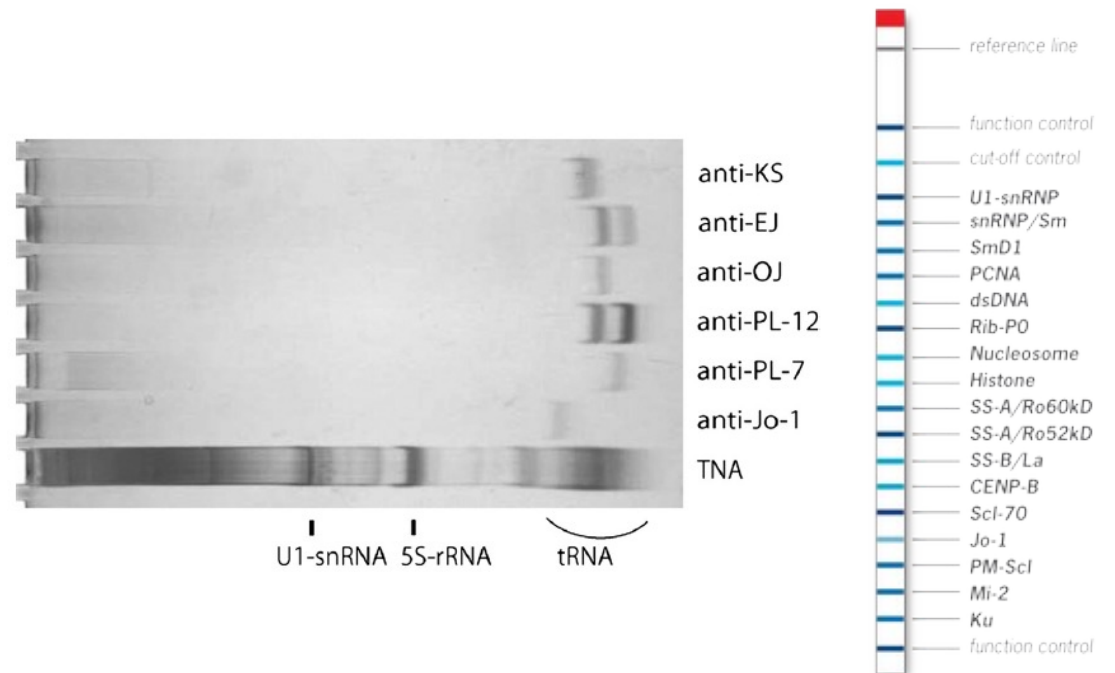
Aspect	Négatif
Aspect	Cyto diffus

## Recherche d'anticorps anti-nucléaires

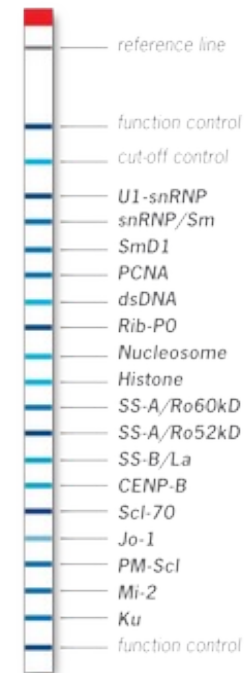
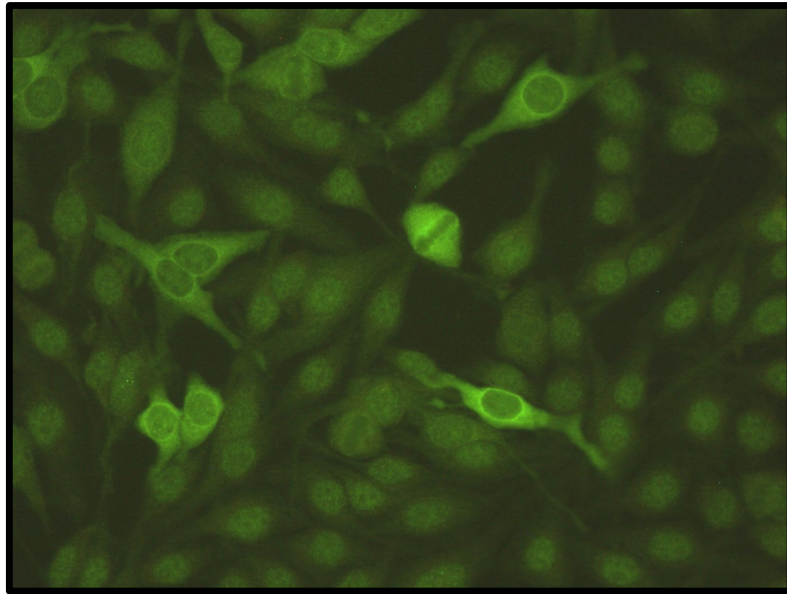
Aspect	Négatif
Immunofluorescence Indirecte (HEp2000®, Eurobio )	
✗ Titre	
Immunofluorescence Indirecte (HEp2000®, Eurobio )	
Aspect	Cyto diffus

## Recherche d'anticorps associés aux sclérodermies et myosites

Anti-JO1	Négatif
Anti-Sc170	Négatif
Anti-Mi2	Négatif
Anti-PM/SCL	Négatif
Anti-synthetase (PL-12)	Négatif
Anti-synthetase (PL-7)	Positif
Anti-EJ	Négatif
Anti-OJ	Négatif
Anti-MDA5	Non fait
Anti-TIF1 gamma	Non fait
Anti-SRP	Négatif



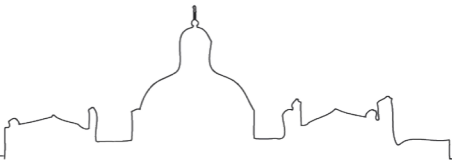
# Les auto-anticorps : cibles vs. IFI



## Autres biomarqueurs

---

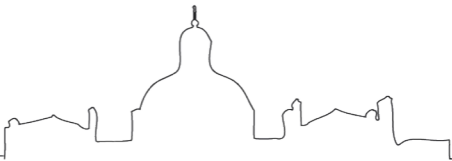
- Facteur rhumatoïde, cryoglobulinémie
- Voie classique du complément : C<sub>3</sub>, C<sub>4</sub>, CH<sub>50</sub>
- Interféron-alpha
- Enzyme de conversion de l'angiotensine
- Fraction glycosylée de la ferritine
- ADAMTS-13



# L'art du diagnostic

---

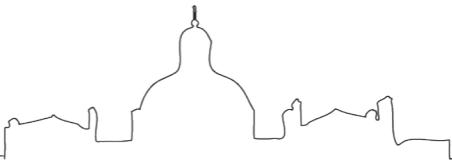
1. Anamnèse et examen clinique
2. Examens biologiques
- 3. Examens morphologiques**
4. Examens anatomopathologiques



# Examens morphologiques

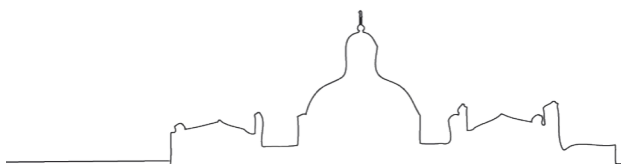
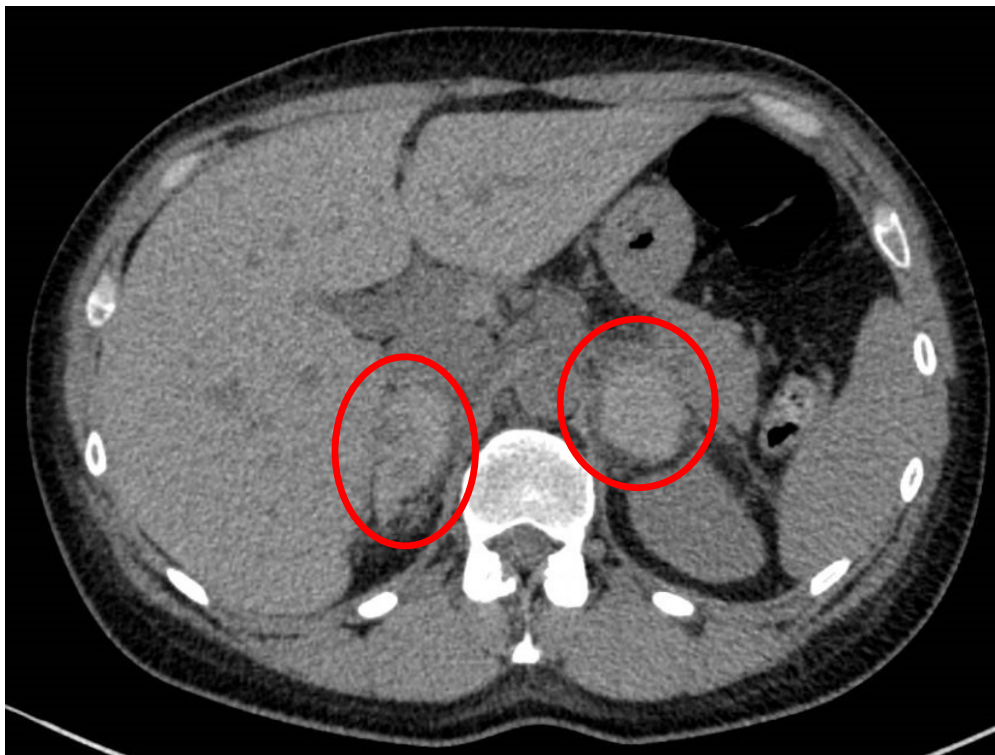
---

- **Capillaroscopie** : intérêt limité
- **TEP-TDM** : intérêt limité
- **Scanner/IRM** :
  - Atteintes vasculaires inflammatoires (aortites, anévrismes...)
  - Thromboses micro/macrovasculaires (MINOCA...)
  - Peu d'atteintes typiques...



# Examens morphologiques

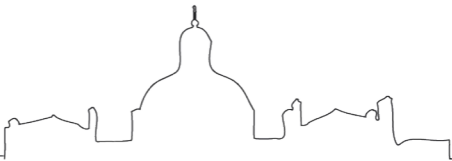
---



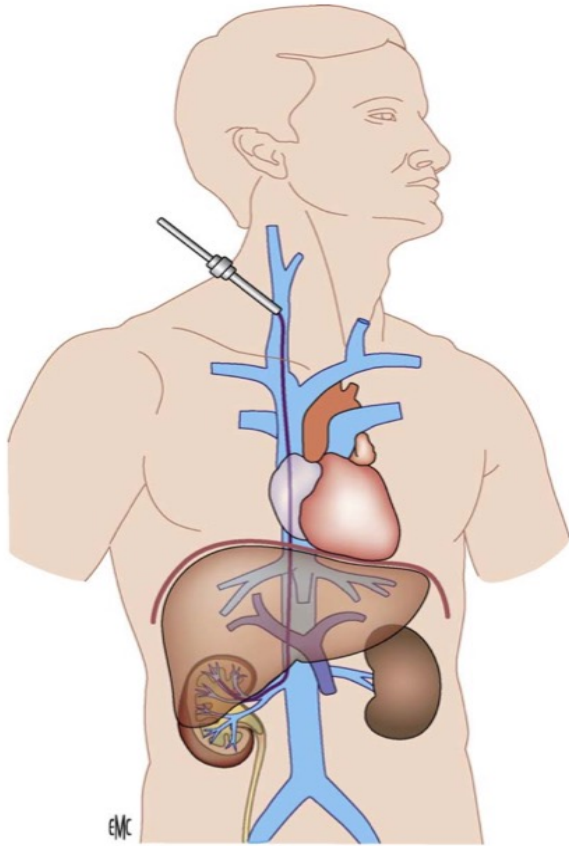
# L'art du diagnostic

---

1. Anamnèse et examen clinique
2. Examens biologiques
3. Examens morphologiques
- 4. Examens anatomopathologiques**



# Biopsies rénales transveineuses en réanimation



<b>Prélèvement rein</b>	99%
<b>Cortex</b>	97%
<b>Nb glomérules</b>	n=14 [7-20]
<b>Diagnostic</b>	96%
<b>Cause traitable</b>	59%

n=80	
<b>Défaillance d'organe (jour biopsie)</b>	
Dialyse	75%
Ventilation mécanique	29%
Catécholamines	14%
ECMO	7%
<b>FdR de saignement le jour de la biopsie</b>	
1 Facteur de risque	46%
2 Facteurs de risque	39%
3 Facteurs de risque	6
<b>Complications</b>	
Transfusion J1-J3 post biopsie	35%
Hématome rénal	5%
Hématurie	2%
Décès lié à la procédure	0%

Lefaucheur et al. EMC 2009

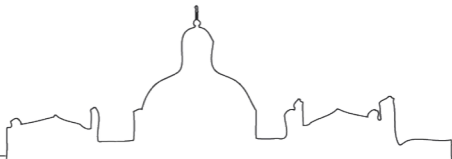
Pineton de Chambrun et al. CCM 2019



# Biopsies cérébrales en réanimation : rentabilité

- n=29
- Maladies neurologiques cryptogéniques
- Sous ventilation mécanique
- Diagnostic spécifique : 62%
- Diagnostic final : 76%
- Modification thérapeutique : 62%

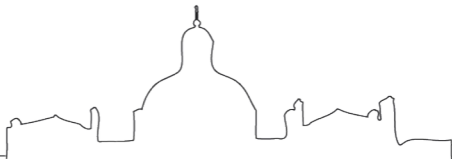
Facteurs associés à un diagnostic final (UV)			
	OR	IC 95%	p
Méningite à la PL	2,3	1,4-3,8	0,02



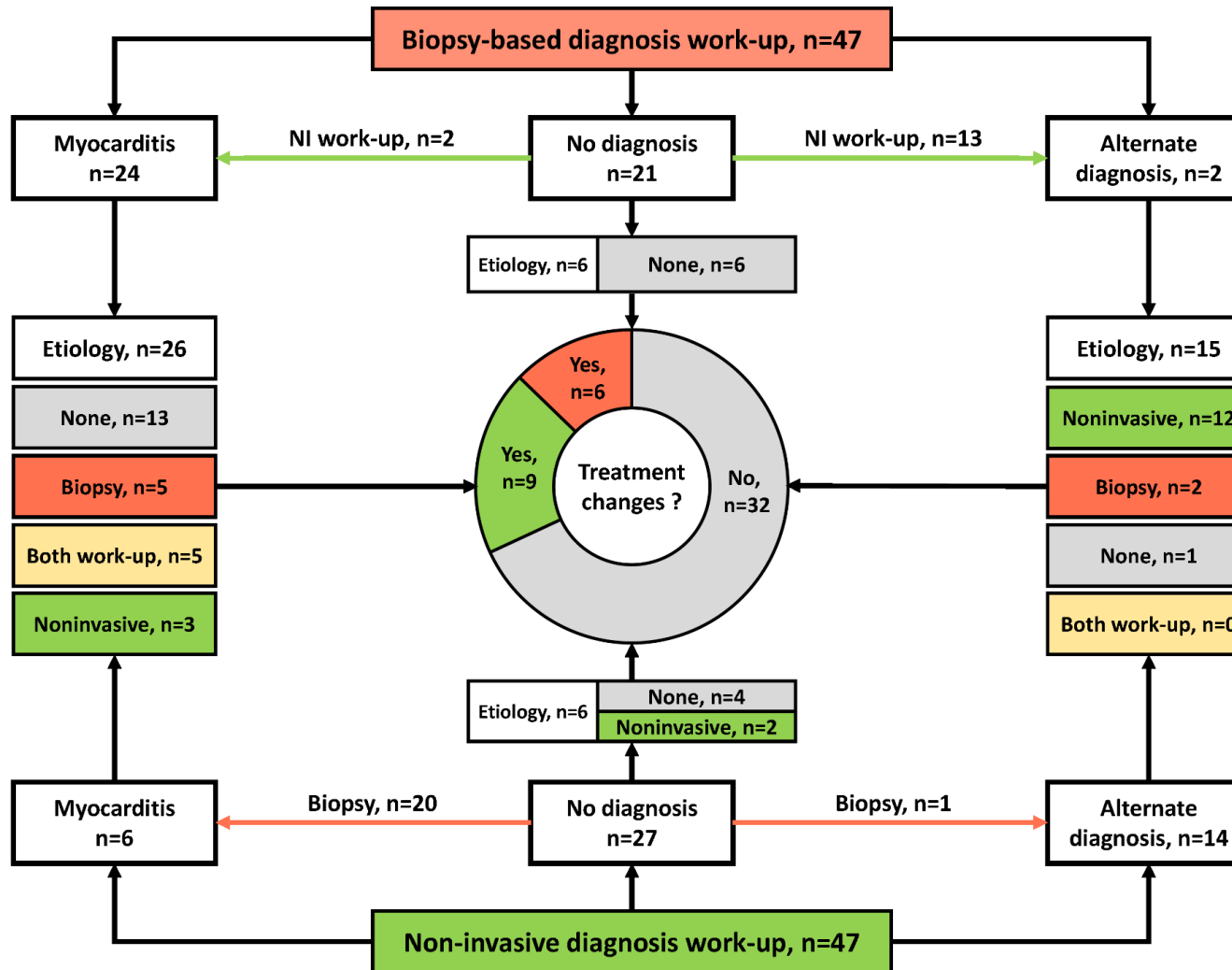
# Biopsies cérébrales en réanimation : risques

- n=29
- Maladies neurologiques cryptogéniques
- Sous ventilation mécanique
- Stéréotaxiques : 65%
- Complications : 35%

Complications			
Grade	n (%)	Hémorragique	Symptomatique
0	65%	0	0
1	24%	100%	Non
2	3%	0	Oui
3	0%	0	Oui
4	7%	100%	Décès



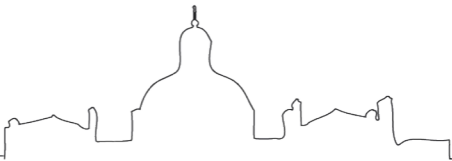
# Biopsies myocardiques sous assistance circulatoire



# Quid des critères?

---

- <https://www.fai2r.org/>
- **Critères de classification ou d'activité**
- **Utile en recherche clinique**
- **Utilité discutable +++ au lit du malade**



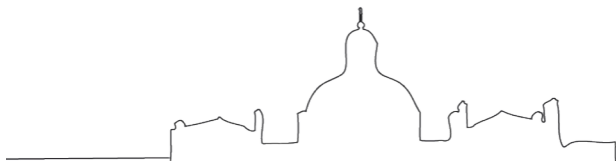
# Comment traiter?

## Toujours :

- Corticothérapie
- Intraveineuses forte dose
- **Methylprednisolone 1g/j pendant 3 jours**
- Relais 1mg/kg/j

## Souvent :

- **Immunosuppresseurs** : cyclophosphamide, MMF, JAKi, anti-calcineurines
- **Biothérapies** : rituximab, tocilizumab, anti-TNF $\alpha$ , anti-IL1
- Anti-compléments...



# Comment traiter?

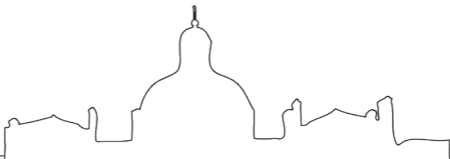
---

## Echanges plasmatiques

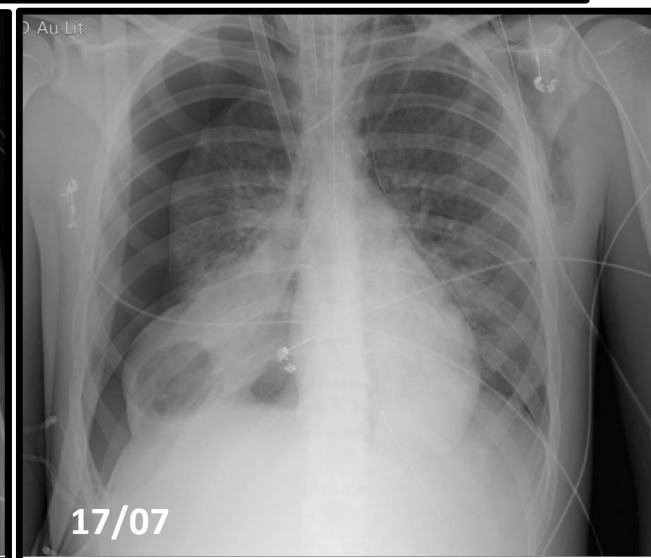
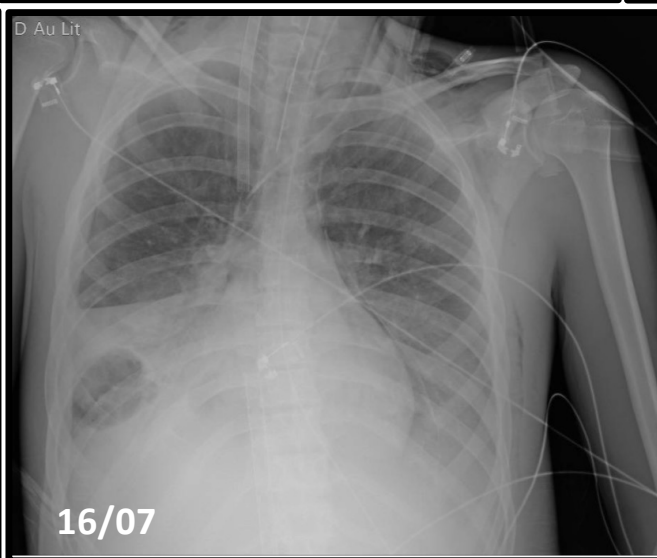
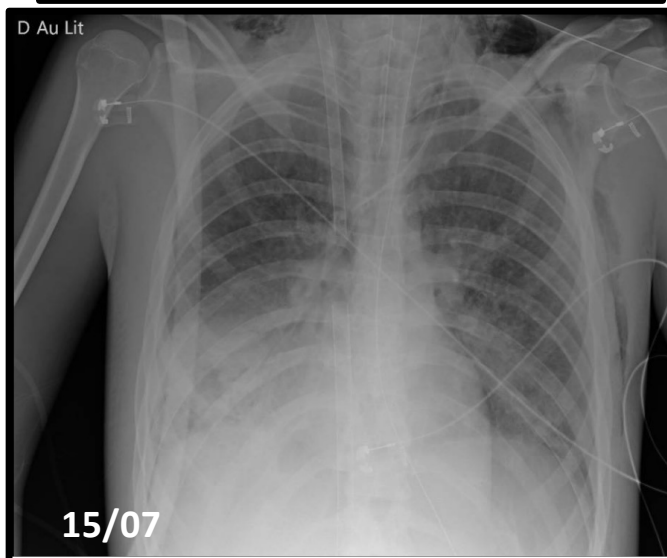
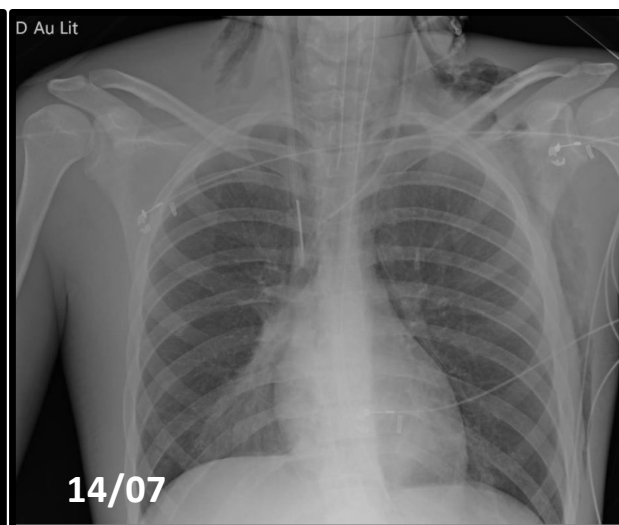
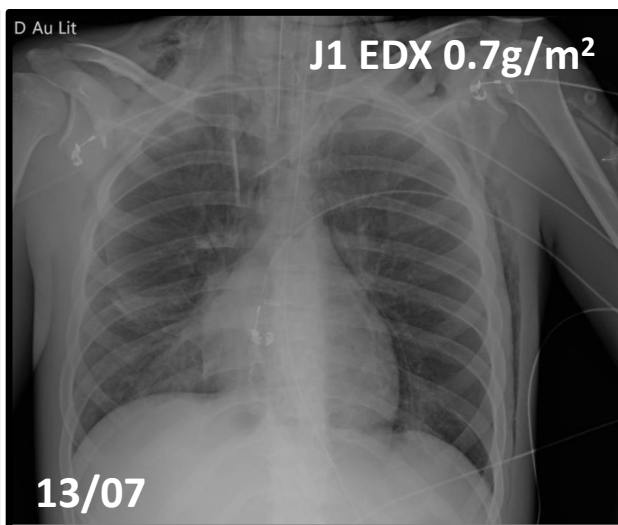
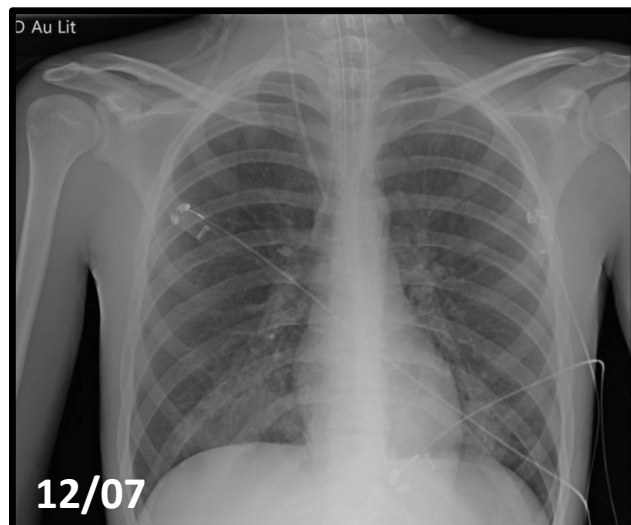
- Microangiopathies thrombotiques
- Maladie de Goodpasture
- Neurolupus catatonique
- Syndrome catastrophique des antiphospholipides
- Vascularite à ANCA?

## Immunoglobulines intraveineuses

- Myopathies inflammatoires
- Purpura thrombopénique immunologique
- Syndrome catastrophique des antiphospholipides



# Immunosuppresseurs en réanimation...





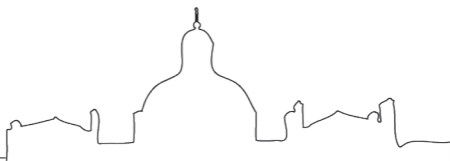
# Comment obtenir de l'aide?

---

- Internistes locaux



- **PNDS** : [http://www.has-sante.fr/jcms/c\\_1340879/fr/protocoles-nationaux-de-diagnostic-et-de-soins-pnds](http://www.has-sante.fr/jcms/c_1340879/fr/protocoles-nationaux-de-diagnostic-et-de-soins-pnds)
- **Centres de Références Maladies Rares** : [https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/liste\\_des\\_centres\\_reference\\_labelises.pdf](https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/liste_des_centres_reference_labelises.pdf)
- **FAI<sup>2</sup>R** : <https://www.fai2r.org/rcp-nationales-fai2r/>



# Comment obtenir de l'aide?

---

- **Service de médecine interne 2 – GHPS**

- ✓ Pr Zahir Amoura : 01 42 17 82 44 – [zahir.amoura@aphp.fr](mailto:zahir.amoura@aphp.fr)

- ✓ Dr Alexis Mathian : 01 84 82 74 00 – [alexis.mathian@aphp.fr](mailto:alexis.mathian@aphp.fr)

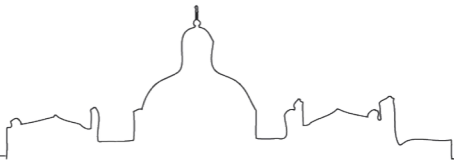
- **Service de médecine intensive-réanimation (Pr Combes) – GHPS**

- ✓ Réanimateur de garde : 01 84 82 75 44

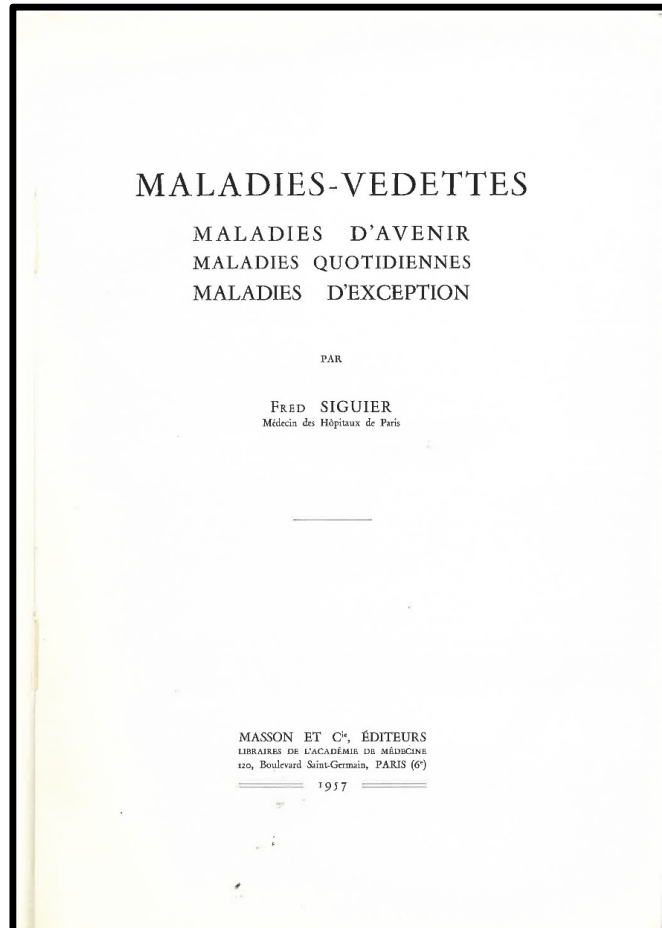
- ✓ Dr Marc Pineton de Chambrun

- 01 84 82 76 32 – 06 70 99 63 57

- [marc.pinetondechambrun@aphp.fr](mailto:marc.pinetondechambrun@aphp.fr) / [marc.dechambrun@gmail.com](mailto:marc.dechambrun@gmail.com)



# Merci pour votre attention



*Il ne me reste donc à vous offrir que les ressources d'un service d'une centaine de lits, drainant une circonscription particulièrement dense, doté de moyens d'investigations convenables, voué à la médecine interne et brassant de ce fait les exemples les plus variés de la pathologie générale.*

*C'est à propos des malades hospitalisés dans vos salles que je m'efforcerai, pour certains d'entre eux, d'établir la mise au point des connaissances que comporte l'étude de leur affection.*

*Vous me pardonnerez, j'en suis certain, de conserver dans ces conférences cliniques, une certaine liberté de ton — et parfois même quelque ingénuité : le langage de la cathèdre ne sied pas aux réunions intimes, et l'opinion de la famille Fenouillard rencontrée sur les grandes avenues de la pathologie peut, à petites doses, avoir quelque chose de réconfortant.*

\*  
\* \*

*Cette quête modeste ne saurait donc prétendre à vous révéler la Vérité. Mais il y a déjà longtemps que M. Renan, dans une petite phrase terrible, a dit qu'il se pourrait qu'elle fût triste... Consolons-nous en répétant, après d'autres, que l'incertitude est la position même de l'intelligence ; la solennité, le vice de Satan — et l'enseignement, l'un des visages de l'amitié.*

**Fred Siguier Maladies Vedettes 1957**