



www.pediatric-rheumatology.printo.it

LA SCLERODERMIE

Qu'est-ce que c'est?

Le mot « sclérodermie » vient du Grec et peut se traduire littéralement par « la peau dure ». En effet, la peau devient brillante et dure. Il existe un certain nombre de maladies différentes ayant pour principale caractéristique le durcissement de la peau. Il existe deux formes différentes de sclérodermie : la sclérodermie localisée et la sclérodermie systémique.

Dans la **sclérodermie localisée**, la maladie touche seulement la peau et les tissus situés sous la zone malade. Elle peut se développer en plaques (morphée) ou en large bande (sclérodermie linéaire).

Dans la **sclérodermie systémique** (ou sclérose systémique), le processus est plus étendu et touche non seulement la peau, mais aussi les organes internes. Ceci peut entraîner des symptômes différents, parmi lesquels des brûlures d'estomac, une respiration difficile et une tension artérielle élevée.

Quelle est la fréquence de la maladie ?

La sclérodermie est une maladie rare. Les estimations de sa fréquence ne dépassent jamais 3 nouveaux cas sur une population de 100.000 personnes. La sclérodermie localisée est la forme la plus fréquente chez les enfants et touche principalement les filles. La sclérose systémique ne représente que 10% des cas de sclérodermie chez les enfants.

Quelles sont les causes de la maladie ?

La sclérodermie est une maladie inflammatoire, mais la cause de l'inflammation n'est pas encore connue. Il s'agit probablement d'une maladie auto-immune, c'est à dire que le système immunitaire de l'enfant réagit contre lui-même. L'inflammation provoque un gonflement, une élévation de la température, puis la production de tissus fibreux en trop grande quantité.

Est-elle héréditaire ?

Non, il n'existe à ce jour aucune preuve attestant que la sclérodermie soit une maladie génétique, bien qu'il ait été rapporté quelques cas où la maladie touche plusieurs membres d'une même famille.

Peut-on prévenir la maladie ?

Il n'existe aucun moyen connu pour prévenir la maladie.

Est-elle contagieuse ?

Non. Il est possible que certaines infections puissent déclencher la maladie, mais la sclérodermie elle-même n'est pas une maladie infectieuse et les enfants atteints n'ont aucunement besoin d'être isolés.

A) La sclérodermie localisée

1) Comment diagnostique-t-on la sclérodermie localisée ?

L'apparition de la peau dure est suggestive. Au début de la maladie, il y a souvent une trace rouge ou violacée autour de la plaque. Ceci reflète l'inflammation de la peau. Puis la peau devient brune,

puis blanche chez les personnes de race blanche. Chez les personnes de couleur, la peau peut prendre la couleur d'une ecchymose avant de blanchir.

Le diagnostic est établi à partir de l'aspect particulier de la peau.

La sclérodémie linéaire apparaît sous la forme d'une bande linéaire sur le bras ou sur la jambe.

Cette affection peut toucher les tissus sous la peau, y compris le muscle et l'os. La sclérodémie linéaire peut toucher le visage et le cuir chevelu. Les analyses de sang sont généralement normales.

En principe, la sclérodémie localisée ne touche pas les organes internes.

2) Quel est le traitement de la sclérodémie localisée?

Le traitement vise à stopper l'inflammation le plus tôt possible. Un tel traitement n'a que peu d'effets sur tissus fibreux. Lorsque l'inflammation a disparu, le corps est capable de résorber certains des tissus fibreux et la peau redevient plus souple. Les médicaments varient de l'absence totale de traitement à l'utilisation de corticoïdes et de methotrexate. Aucune étude n'a démontré clairement l'efficacité des traitements dans la sclérodémie localisée. Ces traitements doivent être supervisés et prescrits par un rhumatologue pédiatre et/ou un dermatologue pédiatre. L'affection disparaît d'elle-même mais cela peut prendre quelques années, et il peut y avoir des rechutes.

Dans la sclérodémie linéaire, un traitement plus agressif peut s'avérer nécessaire.

La kinésithérapie est importante dans le cas de la sclérodémie linéaire. Lorsque la peau durcie se trouve à l'endroit d'une articulation, il est important de préserver la mobilité d'une articulation par des étirements, et, le cas échéant, par des massages en profondeur des tissus conjonctifs. Dans le cas où la maladie touche la jambe, il peut arriver qu'une des jambes soit plus courte que l'autre en raison d'une croissance de cette jambe réduite, ce qui peut provoquer une boiterie, ajoutant de ce fait une surcharge sur le dos, les hanches et les genoux. Une talonnette permettra d'éviter ces désagréments. Le massage des lésions avec des crèmes hydratantes permet de ralentir le durcissement de la peau. Le « maquillage » de la peau peut être utile pour masquer les aspects disgracieux, en particulier sur le visage. Chez les personnes de race blanche, il conviendra de protéger la peau du soleil par un écran total, de façon à ce que la plaque, (qui ne peut pas bronzer), soit moins apparente.

B) La sclérodémie systémique

1) Comment diagnostique-t-on la sclérose systémique? Quels sont les principaux symptômes?

Les premiers signes sont les changements de couleur des doigts et des orteils, accompagnés de changements de température, du chaud au froid (Phénomène de Raynaud), d'engelures et d'ulcères aux extrémités des doigts. La peau des doigts et des orteils durcit souvent très rapidement et devient brillante, tout comme la peau du nez. La zone de peau dure s'étend ensuite et peut finir par toucher le corps entier. Les doigts peuvent gonfler et les articulations devenir douloureuses au début de la maladie.

Pendant la maladie, les organes internes peuvent être touchés et le pronostic à long terme dépend du type et de la gravité des lésions des organes internes. Il est important de surveiller tous les organes internes afin vérifier l'activité de la maladie, et de tester les fonctions de chaque organe. Cependant, il n'existe aucune analyse de sang spécifique à la sclérodémie.

L'œsophage est touché chez la majorité des enfants, souvent au tout début de la maladie. Cela peut provoquer des brûlures d'estomac, à cause de l'acide gastrique qui remonte dans l'œsophage. Plus tard, c'est tout l'appareil gastro-intestinal qui peut être touché, accompagné d'une distension abdominale et d'une mauvaise digestion. Il arrive fréquemment que les poumons soient touchés, et c'est l'un des éléments déterminants dans le pronostic à long terme. L'affection des autres organes, comme le cœur et les reins, est également très importante pour le pronostic.

2) Quel est le traitement de la sclérose systémique chez les enfants?

La décision quant au choix du traitement doit être prise par un rhumatologue pédiatre ou un dermatologue pédiatre qui a l'expérience de la sclérodémie, en collaboration avec d'autres spécialistes qui vérifieront les organes particuliers comme le cœur et les reins. Les stéroïdiens sont

utilisés, mais aussi le methotrexate et la penicillamine. Lorsque les poumons ou les reins sont touchés, on a souvent recours à la cyclophosphamide. Pour le phénomène de Raynaud, il est indispensable de surveiller étroitement la circulation sanguine en maintenant toujours une certaine chaleur pour éviter que la peau ne tombe, et parfois des médicaments sont nécessaires pour dilater les vaisseaux sanguins.

Aucune thérapie ne s'est avérée efficace dans le traitement de la sclérodémie systémique. De nouveaux traitements sont actuellement expérimentés, et on peut espérer que des thérapies plus efficaces seront découverts au cours des prochaines années.

La kinésithérapie et les soins de la peau sont nécessaires pendant la maladie pour maintenir la mobilité des articulations et de la paroi thoracique.

Quels contrôles périodiques sont nécessaires?

Des contrôles périodiques sont nécessaires pour surveiller la progression de la maladie et modifier le traitement en conséquence. Etant donné que dans la sclérodémie d'importants organes internes peuvent être touchés (poumons, tube digestif, reins, cœur), un contrôle régulier des fonctions de ces organes est nécessaire pour une détection précoce de leurs éventuelles déficiences. Lorsque certains médicaments sont utilisés, leurs possibles effets secondaires doivent également être surveillés par des contrôles périodiques.

Combien de temps la maladie durera-t-elle?

La progression de la sclérodémie localisée est généralement limitée à quelques années. Le durcissement de la peau cesse souvent deux ans après le début de la maladie. Cela peut parfois prendre jusqu'à 5 ou 6 ans, et certaines plaques peuvent devenir plus apparentes, même après la fin du processus inflammatoire, en raison des changements de couleur. Il peut également que la maladie paraisse plus grave, en raison du développement inégal entre les parties du corps touchées par la maladie et celles qui ne le sont pas. La sclérodémie systémique est une affection longue durée qui peut durer toute la vie.

Quelle est l'évolution à long terme de la maladie?

La sclérodémie localisée ne laisse en général que des marques esthétiques.

La sclérodémie linéaire peut entraîner chez l'enfant malade de graves problèmes dus à la perte de muscles et au ralentissement de la croissance osseuse du membre atteint, mais également une déformation et un enraidissement des articulations.

La sclérodémie systémique est une maladie qui peut être dangereuse. Le degré d'atteinte des organes internes (cœur, reins et poumons), varie selon les patients et constitue un élément déterminant pour l'évolution à long terme. La maladie peut très bien se stabiliser chez certains patients pendant une période assez longue.

Est-il possible de guérir complètement?

Les enfants atteints de sclérodémie localisée guérissent. Après un certain temps, même la peau dure peut se ramollir et redevenir normale. La guérison de la sclérose systémique est beaucoup plus improbable, mais on peut obtenir des améliorations significatives, ou du moins une stabilisation de la maladie.