



www.pediatric-rheumatology.printo.it

LUPUS ERYTHEMATEUX SYSTEMIQUE

Qu'est-ce que le lupus érythémateux systémique (LES) ?

Le LES est une maladie auto-immune susceptible d'entraîner l'atteinte d'organes variés, spécialement la peau, les articulations, le système hématopoïétique et les reins. Le LES est une maladie chronique ce qui signifie qu'elle peut durer longtemps. Auto-immune signifie qu'il s'agit d'une maladie du système immunitaire qui va entraîner une atteinte des propres organes du patient. Le nom de lupus érythémateux systémique est apparu au début du 20^{ème} siècle. Systémique signifie qu'il atteint plusieurs organes de l'organisme. Le mot lupus vient du mot latin loup en raison de l'aspect caractéristique de l'atteinte cutanée du visage avec une plaque rouge en forme du masque qui s'appelle « loup ». Erythémateux signifie rouge en grec et traduit donc la couleur rouge de cette éruption cutanée.

Quelle est sa fréquence ?

Le LES est une maladie rare qui atteint 5 enfants par million par an (ou bien 1 enfant sur 200000). Son début est rare avant l'âge de 5 ans et peu habituel avant l'adolescence. Les femmes en âge de procréer (15 à 45 ans) sont le plus souvent atteintes, et dans ce groupe il y a 9 femmes atteintes pour 1 homme. Chez les plus jeunes enfants avant la puberté, la proportion d'hommes atteints est plus élevée.

Le LES se rencontre dans toutes les régions du monde. Cette maladie semble plus fréquente chez les enfants originaires d'Afrique, d'Amérique du Nord et du Sud, d'Asie.

Quelles sont les causes de la maladie ?

La cause exacte du LES n'est pas connue. L'on sait qu'il s'agit d'une maladie auto-immune, dans laquelle le système immunitaire perd ses propriétés, celles qui font la différence entre les organes de la personne et des substances étrangères à celle-ci. Le système immunitaire fait une erreur et produit des auto-anticorps qui identifient les propres cellules de la personne comme étrangères et les élimine. Il en résulte une réaction auto-immune qui provoque une inflammation qui atteint des organes comme les articulations, les reins, la peau, etc.... Inflammation signifie qu'il existe une rougeur, une chaleur et parfois une douleur. Si ces signes d'inflammation persistent longtemps, comme cela peut se voir dans le LES, ils peuvent entraîner une destruction des tissus et l'altération des fonctions rénales. C'est pour cela que le traitement du LES a pour but de diminuer l'inflammation.

De multiples facteurs génétiques associés à des facteurs environnementaux sont présumés être responsables de la réponse immunitaire anormale. Il est bien connu que le LES peut être déclenché par un grand nombre de facteurs, incluant des facteurs hormonaux à la puberté et des facteurs environnementaux tels que l'exposition au soleil, certaines infections virales et certains médicaments.

Est-ce une maladie héréditaire ? Peut-on empêcher sa survenue ?

Le LES n'est pas une maladie héréditaire puisqu'il ne peut pas être transmis directement des parents aux enfants. Cependant les enfants peuvent hériter de leurs parents certains facteurs génétiques encore inconnus qui pourraient prédisposer la survenue de LES. Ils ne sont alors pas prédestinés à

développer un LES, mais ils peuvent être plus susceptibles de le faire. Il n'est pas rare qu'un enfant avec un LES ait dans sa famille un parent avec une maladie auto-immune ; cependant il est très rare qu'il y ait 2 enfants atteints de LES dans une même famille.

Comment mon enfant a-t-il eu cette maladie ? Peut-on empêcher sa survenue ?

La cause de LES est inconnue, mais elle résulte probablement de l'association de prédisposition génétique et d'exposition à certains facteurs environnementaux. Le rôle respectif de ces facteurs génétiques et environnementaux dans le déclenchement du LES demeure inconnu. La survenue d'un LES ne peut pas être empêché, mais les enfants atteints doivent éviter certaines situations qui peuvent entraîner une poussée de la maladie (par exemple l'exposition au soleil sans protection, certaines infections virales, certains facteurs hormonaux et certains médicaments).

Est-ce une maladie contagieuse ?

Le LES n'est pas contagieux, et ne peut pas se transmettre de personne à personne comme une infection.

Quels sont les signes principaux ?

La maladie commence habituellement lentement avec l'apparition de nouveaux symptômes pendant une période de plusieurs semaines, mois ou même années. Des plaintes non spécifiques telles qu'une fatigue ou une sensation de mal être sont fréquentes à la période initiale. Beaucoup d'enfants avec un LES ont une fièvre intermittente ou prolongée, une perte de poids et d'appétit.

Avec le temps, l'atteinte aux plusieurs organes va survenir chez de nombreux enfants. La peau et la bouche sont très fréquemment atteintes sous forme d'éruptions cutanées, de photosensibilité (c'est-à-dire que l'exposition au soleil entraîne une éruption), d'ulcérations de la bouche ou du nez. L'éruption typique en ailes de papillon touchant le nez et les joues est observée dans le tiers ou la moitié des enfants atteints. Cette éruption est aussi appelée « loup ». Parfois on observe une chute des cheveux pouvant entraîner une alopecie. Les doigts deviennent rouges et bleues, parfois blancs lorsqu'elles sont exposées au froid (phénomène de Raynaud). Les autres symptômes peuvent inclure un gonflement et des douleurs articulaires, des douleurs musculaires, une anémie, des saignements faciles, des maux de tête, des convulsions et rarement une douleur de la poitrine. Une atteinte du rein est souvent présente à des degrés de sévérité variable. C'est un facteur pronostique déterminant pour le devenir à long terme. Les symptômes les plus fréquents de l'atteinte rénale sont une élévation de la tension artérielle, la présence de protéines dans les urines et la survenue d'œdèmes touchant particulièrement les pieds, les jambes et les paupières.

La maladie est-elle la même chez tous les enfants ?

Les signes du LES peuvent beaucoup varier d'un individu à l'autre. Tous les symptômes décrits précédemment peuvent survenir soit au début de la maladie, soit n'importe quand durant son évolution.

La maladie est-elle différente chez les enfants et chez les adultes ?

En général, le LES de l'enfant et de l'adolescent est le même que celui de l'adulte. Cependant la maladie se modifie plus rapidement chez les enfants et peut être plus sévère.

Comment est-elle diagnostiquée ?

Le diagnostic de LES est porté devant l'association de plusieurs symptômes (comme la douleur), signes (comme la fièvre) et certains examens complémentaires, après que d'autres maladies aient

été éliminées. Pour aider à distinguer le LES d'autres maladies, les médecins du Collège Américain de Rhumatologie (American College of Rheumatology ou ACR) ont établi une liste de 11 signes qui, lorsque au moins 4 d'entre eux sont présents suggèrent le diagnostic de LES.

Ces signes représentent certains des symptômes et anomalies les plus fréquentes observées chez les patients porteurs de LES. Les médecins expérimentés peuvent cependant faire un diagnostic de LES si moins de 4 critères sont présents. Ces critères sont :

- 1). Une éruption en ailes de papillon :** c'est une éruption rouge, touchant les joues et la racine du nez.
- 2). Photosensibilité :** qui est une réaction de la peau excessive à l'exposition solaire. Habituellement, l'éruption se développe uniquement sur la région de la peau exposée au soleil, alors que les régions qui sont recouvertes par les habits sont épargnées.
- 3). Le lupus discoïde :** est une lésion cutanée squameuse, surélevée qui apparaît sur la face, le cuir chevelu, les oreilles, la poitrine ou les bras. Lorsque ses lésions disparaissent, elles peuvent laisser des cicatrices. Ces lésions discoïdes sont plus fréquentes chez les enfants noirs que dans les autres ethnies.
- 4). Les ulcérations muqueuses :** ce sont de petites ulcérations qui peuvent survenir dans la bouche (« aphtes ») ou le nez. Elles sont habituellement non douloureuses, mais les ulcérations nasales peuvent causer des saignements de nez.
- 5). Les arthrites :** la majorité des enfants avec un LES. Elles sont responsables de douleurs et de gonflements des articulations des mains, poignets, coudes, genoux ou autres articulations des bras et des jambes. Ces douleurs peuvent être migratrices, ce qui signifie qu'elles peuvent bouger d'une articulation à une autre, et peuvent toucher une même articulation de façon bilatérale. Les arthrites du LES n'entraînent en général pas de destruction articulaire.
- 6). Un épanchement pleural :** c'est une inflammation de la plèvre, l'enveloppe qui est autour des poumons, et **une péricardite** qui est une inflammation du péricarde, enveloppe qui est autour du cœur. L'inflammation de ces tissus peut entraîner la formation d'un liquide autour du cœur ou des poumons. L'épanchement pleural peut causer une douleur thoracique qui s'aggrave à la respiration.
- 7). L'atteinte du rein :** est présente chez presque tous les enfants avec un LES et entraîne une atteinte qui peut être de gravité variable. Au début elle n'entraîne, en général, aucun signe et ne peut être détectée que par l'analyse des urines et une étude de la fonction du rein par des examens de sang. Les enfants qui ont une atteinte sérieuse du rein peuvent avoir du sang dans leurs urines et des œdèmes en particulier des pieds et des jambes.
- 8). L'atteinte du système nerveux central :** inclut des maux de tête, parfois des convulsions et des manifestations neuropsychiatriques telles que des difficultés de concentration, de mémorisation, des modifications de l'humeur, un syndrome dépressif et rarement la survenue de psychoses (atteinte mentale sévère avec atteinte de la pensée et des sentiments).
- 9). Une atteinte des cellules du sang :** qui est causée par des auto-anticorps qui attaquent celles-ci. La destruction des globules rouges est appelée hémolyse et peut se traduire par une anémie hémolytique. La destruction peut être lente ou très sévère, nécessitant un traitement urgent. Une diminution du taux de globules blancs ou leucopénie est constante au cours du LES. Une diminution du taux de plaquettes est appelée thrombocytopenie et peut entraîner des saignements faciles de la peau ou des hémorragies du tube digestif, une hémorragie urinaire, de l'utérus ou parfois du cerveau.

10). Les anomalies immunologiques : se traduisent par la présence dans le sang d'auto-anticorps qui permettent de penser au diagnostic de LES :

a). Les anticorps antiDNA natifs sont des auto-anticorps dirigés directement contre le matériel génétique des cellules. Ils sont retrouvés essentiellement au cours du LES. Cette recherche doit être répétée souvent parce que l'augmentation du taux de ces anticorps s'observe au cours des poussées de la maladie, et cet examen peut aider le médecin à apprécier le degré d'activité du LES.

b). Les anticorps anti-Sm dont le nom vient des initiales du premier patient dans lequel ils ont été retrouvés (son nom était Smith). Ces auto-anticorps sont trouvés exclusivement dans le LES et aident à confirmer le diagnostic lorsqu'ils sont présents.

c). La présence d'anticorps antiphospholipides (appendice 1).

11). Présence de facteurs antinucléaires (FAN) : sont des auto-anticorps dirigés contre le noyau des cellules. Ils sont présents dans le sang de presque tous les patients ayant un LES. Cependant la présence de FAN n'est pas une preuve de LES car elle peut se retrouver dans de nombreuses autres maladies et est présente chez environ 5% des enfants non malades.

Quelle est l'importance de ces examens ?

Ces examens de sang peuvent aider au diagnostic de LES et aident à déterminer quels sont les organes atteints lorsqu'il y en a. Des examens de sang et d'urines réguliers sont importants pour surveiller l'activité et la sévérité de la maladie et pour déterminer la tolérance des médicaments. Il y a plusieurs examens de laboratoire qui peuvent être effectués au cours du LES :

1). Les examens de routine : qui indiquent la présence ou non d'une maladie active avec une atteinte d'organes multiple :

-la vitesse de sédimentation (VS) et la C-Reactive Protéine (CRP) sont toutes deux élevées dans des maladies inflammatoires. La CRP peut être normale dans le LES alors que la VS est élevée. Une élévation de la CRP peut signifier qu'il y a une infection surajoutée.

-une Numération Formule Sanguine qui peut mettre en évidence une anémie, une baisse des plaquettes et des globules blancs.

-l'électrophorèse des protéides sanguins qui peut montrer une élévation des gammaglobulines (augmentées dans l'inflammation), une diminution de l'albumine (atteinte rénale).

-des examens chimiques habituels peuvent montrer une atteinte rénale (élévation du taux d'urée, de créatinine, modification des concentrations d'électrolytes), anomalies des enzymes hépatiques, augmentation des enzymes musculaires en cas d'atteinte musculaire.

-l'analyse des urines est très importante au moment du diagnostic du LES et pendant le suivi pour rechercher une atteinte rénale. Ils sont effectués à intervalle régulier même lorsque la maladie semble en rémission. L'analyse des urines peut montrer des signes d'atteinte rénale comme la présence de globules rouges ou d'une quantité excessive de protéines. Parfois, on peut demander aux enfants de recueillir leurs urines de 24h. De cette façon, une atteinte précoce du rein peut être découverte.

2). Les tests immunologiques :

-facteurs antinucléaires (FAN) (voir diagnostic).

-anticorps antiDNA natifs (voir diagnostic).

-anticorps antiSm (voir diagnostic).

-anticorps antiphospholipides (appendice 1).

-étude du complément, qui désigne un groupe de protéines du sang qui détruit les bactéries et module la réponse inflammatoire et immunitaire. Certains composants de système du complément (C3 et C4) peuvent être consommés dans des réactions immunitaires et des niveaux bas de ces protéines traduisent la présence d'une maladie active notamment rénale.

De nombreux autres examens sont maintenant disponibles pour apprécier les différentes atteintes d'organes. Une biopsie (c'est-à-dire prise d'un petit fragment de tissu) du rein est souvent effectuée. Elle donne des informations sur le type et la sévérité des lésions rénales et permet de choisir le traitement le plus adapté. Une biopsie de peau peut parfois aider à faire le diagnostic de vascularite, de lupus discoïde ou d'autres lésions cutanées diverses. Les autres examens incluent une radiographie thoracique (pour le cœur et les poumons), un ECG et une échocardiographie, des explorations fonctionnelles respiratoires pour les poumons, un électroencéphalogramme (EEG), un examen par résonance magnétique nucléaire (RMN) ou autre scanner pour le cerveau et éventuellement d'autres biopsies.

La maladie peut-elle être traitée/guérie ?

Il n'est actuellement pas possible de guérir le LES, mais la grande majorité des enfants avec cette maladie peuvent être traités avec succès. Le traitement a pour but de prévenir la survenue de complications et de traiter les signes et symptômes de la maladie.

Quand le LES est diagnostiqué, il est souvent très actif. A ce stade, le traitement nécessite souvent l'utilisation de médicament à doses importantes pour contrôler la maladie et prévenir l'atteinte d'organes. Chez la plupart des enfants, le traitement permet de contrôler les poussées de la maladie et une rémission peut s'observer en peu ou pas de traitement nécessaire.

Quels sont les traitements ?

La majorité des symptômes du LES est due à une inflammation et le traitement doit donc réduire celle-ci. Quatre types de médicaments sont utilisés pour traiter les enfants avec un LES :

-des anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) : sont utilisés pour contrôler la douleur de l'arthrite. Ils sont habituellement prescrits pour une courte période seulement, avec une diminution des doses dès que les manifestations articulaires régressent. Il y a de nombreux médicaments dans cette famille, incluant l'ASPIRINE. L'ASPIRINE est rarement utilisée comme anti-inflammatoire, mais cependant est couramment utilisé chez les enfants avec des anticorps antiphospholipides pour prévenir la survenue de thrombose.

-les antipaludéens de synthèse : tels que l'HYDROXYCLOROQUINE sont couramment utilisés pour traiter les atteintes cutanées telles qu'une photosensibilité, un lupus discoïde ou un lupus sub-aigu. L'efficacité de cette drogue peut se manifester après plusieurs mois.

-les glucocorticoïdes : tels que la PREDNISONNE ou la PREDNISOLONE sont utilisés pour réduire l'inflammation et supprimer l'activité du système immunitaire. Ils représentent l'agent thérapeutique essentiel dans le LES. Le contrôle initial de la maladie ne peut être obtenu habituellement sans une prescription quotidienne de corticoïdes pendant une période de plusieurs semaines ou mois et la plupart des enfants ont besoin de ce traitement pendant plusieurs années. La dose initiale des corticoïdes en mode d'administration dépend de la sévérité de la maladie et de l'organe atteint. Les fortes doses par voie orale ou intraveineuse sont habituellement nécessaires pour le traitement des anémies hémolytiques sévères, des atteintes du système nerveux central et des atteintes rénales les plus sévères. L'efficacité du traitement est obtenue en général en quelques jours.

Après que les manifestations initiales de la maladie aient été contrôlées, les corticoïdes sont diminués à la plus petite dose possible pour permettre de maintenir une rémission. La diminution de la corticothérapie doit être très progressive avec des surveillances fréquentes de l'examen clinique et des examens de laboratoire.

Les adolescentes peuvent être tentées d'arrêter la corticothérapie, de diminuer ou d'augmenter leurs doses ; peut-être car elles veulent diminuer les effets secondaires néfastes ou peut-être parce qu'elles se sentent mieux ou moins bien. Il est important que les enfants et leurs parents comprennent combien les corticoïdes sont efficaces et combien leur arrêt ou la modification du traitement sans avis médical est dangereux. Certains d'entre eux (CORTISONE) sont normalement produits par l'organisme. Quand le traitement est commencé, l'organisme répond en arrêtant sa propre production de CORTISONE et les glandes surrénales qui le produisent sont mises au repos. Si les corticoïdes sont utilisés pendant une longue période et arrêtés brutalement, l'organisme peut être incapable de produire assez de CORTISONE quelques temps. Il en résulte un déficit en CORTISONE (insuffisance surrénale) pouvant entraîner des complications mortelles. Par ailleurs, une diminution trop rapide des corticoïdes peut causer une poussée de la maladie.

-les immunosuppresseurs : tels que l'AZATHIOPRINE et le CYCLOPHOSPHAMIDE agissent différemment de la corticothérapie. Ils suppriment l'inflammation et entraînent une diminution de la réponse immune. Les traitements peuvent être utilisés quand les corticoïdes seuls ne sont pas suffisants pour contrôler le LES, quand les corticoïdes entraînent des effets secondaires trop importants ou quand on pense que la combinaison des médicaments peut être plus bénéfique que la corticothérapie seule.

Les immunosuppresseurs ne remplacent pas les corticoïdes. Le CYCLOPHOSPHAMIDE et l'AZATHIOPRINE peuvent être donnés en gélules, ils ne sont pas utilisés en général ensemble. Les emboles intraveineux de CYCLOPHOSPHAMIDE sont utilisés chez les enfants ayant une atteinte rénale sévère, ainsi que dans certains autres atteintes graves. Dans ce type de traitement, une dose importante de CYCLOPHOSPHAMIDE est donnée par voie veineuse (environ 10 à 15 fois plus que les médicaments par voie orale). Ce traitement peut être effectué en Hôpital de jour ou durant une brève hospitalisation.

-les agents biologiques : incluent des agents qui bloquent l'introduction d'auto-anticorps ou l'effet d'une molécule spécifique. Leur utilisation dans le LES est encore expérimentale et ils ne sont administrés que dans les protocoles de recherche.

La recherche dans le domaine des maladies auto-immunes et notamment dans le LES est très importante. Les voies de recherche sont de déterminer les mécanismes spécifiques de l'inflammation et de l'auto-immunité afin de mieux cibler les thérapeutiques, sans agir sur le système immunitaire dans son ensemble. Il existe actuellement de nombreuses études cliniques concernant le LES. Elles comportent notamment l'étude de nouveaux traitements et de nouvelles recherches pour mieux comprendre les différents aspects du LES de l'enfant.

Toutes ces recherches permettent d'entrevoir les perspectives thérapeutiques importantes pour les enfants avec un LES.

Quels sont les effets secondaires des médicaments ?

Les médicaments utilisés pour traiter le LES sont très efficaces, mais ils peuvent entraîner de nombreux effets secondaires (pour la description détaillée de ceux-ci, se reporter à la section sur les thérapeutiques). Les AINS peuvent causer de nombreux effets secondaires tels que des douleurs gastriques (ils doivent être pris après un repas), un saignement facile et plus rarement une altération des fonctions rénales ou hépatiques.

Les antipaludéens peuvent entraîner des lésions de la rétine qui doivent donc être suivies par des spécialistes des yeux (ophtalmologistes).

Les corticoïdes peuvent causer une grande variété d'effets secondaires à court et à long terme. Les risques sont augmentés quand de grosses doses de corticoïdes sont nécessaires et quand ceux-ci sont utilisés de façon prolongée.

Les principaux effets secondaires des corticoïdes sont :

-une modification de l'apparence physique (prise de poids, aspect joufflu, hyperpilosité, vergetures, acné et saignement facile). La prise de poids peut être contrôlée par un régime hypocalorique et par de l'exercice physique.

-il existe également un risque accru d'infections, particulièrement la tuberculose et la varicelle. Un enfant qui prend des corticoïdes et qui a été en contact avec des personnes ayant la varicelle, doit voir un médecin aussi rapidement que possible. Une protection immédiate contre la varicelle doit être effectuée par l'administration d'anticorps (immunisation passive).

-des troubles gastriques tels que la dyspepsie ou les brûlures gastriques. Ces problèmes peuvent nécessiter la prise de médicaments anti-ulcéreux.

-hypertension artérielle.

-faiblesse musculaire (les enfants peuvent avoir des difficultés à monter les escaliers ou se lever d'une chaise).

-anomalies du métabolisme du glucose, notamment s'il existe une prédisposition génétique au diabète.

-modification de l'humeur comprenant des troubles dépressifs et des variations d'humeur.

-des problèmes oculaires tels qu'un opacification du cristallin (cataracte) et un glaucome.

-un amincissement des os (ostéoporose). Cet effet peut être atténué par l'exercice, par une alimentation riche en calcium et par la prise de calcium et de vitamine D. Les mesures préventives devraient être commencées dès que la corticothérapie à haute dose est commencée.

-ralentissement de la croissance staturale.

Il est important de noter que la plupart des effets secondaires de la corticothérapie sont réversibles et vont commencer à diminuer quand les doses sont diminuées ou le traitement arrêté.

Les traitements immunosuppresseurs ont également des effets secondaires potentiels sérieux et les enfants prenant ces traitements doivent être attentivement surveillés par leur médecin.

Pour la description des effets secondaires des traitements anti-suppresseurs, se référer à la section « médicaments ».

Combien de temps le traitement doit-il durer ?

Ce traitement devra être poursuivi aussi longtemps que la maladie persiste. On admet généralement que la plupart des enfants avec un LES peuvent rarement arrêter la corticothérapie durant les premières années après le diagnostic. De très petites doses d'entretien sont nécessaires pour diminuer la fréquence de survenue des rechutes et maintenir un contrôle de la maladie. Pour la

plupart des patients, il vaut mieux maintenir une petite dose de corticoïdes plutôt qu'un risque de rechute.

Qu'en est-il des traitements non conventionnels ?

Il n'y a aucun traitement magique pour le LES. De nombreux traitements non conventionnels sont proposés aux patients actuellement. Il faut se méfier des avis non qualifiés médicalement et de leurs conséquences. Si vous voulez prendre un traitement non conventionnel, il faut consulter votre pédiatre avant. La plupart des médecins ne seront pas opposés à essayer des traitements dont vous auriez entendu parlé, mais après avis médical. Au cours de ces traitements non conventionnels, les personnes qui les prescrivent proposent parfois aux patients d'arrêter leur traitement conventionnel pour « nettoyer le corps ». Quand des médicaments tels que les corticoïdes sont nécessaires pour contrôler le LES, il est très dangereux de les arrêter si la maladie est encore présente.

Quels sont les contrôles réguliers nécessaires ?

Les contrôles fréquents sont importants car la plupart des nouvelles atteintes qui peuvent survenir au cours du LES peuvent être prévenues ou traitées plus facilement si elles sont détectées tôt. Les enfants avec un LES doivent avoir régulièrement une prise de la tension artérielle, analyse d'urines, NFS, étude de la glycémie, de la coagulation, du complément et des anticorps antiDNA natifs. Les contrôles sanguins réguliers sont aussi nécessaires lors de traitement par des immunosuppresseurs pour s'assurer qu'il n'y a pas de baisse des globules blancs. Idéalement il devrait n'y avoir qu'un seul spécialiste qui supervise les patients avec un LES. Des consultations avec d'autres spécialistes doivent être envisagées : en cas de problèmes cutanés (dermatolo-pédiatres), sanguins (hémato-pédiatres) ou rénaux (néphro-pédiatre). Les travailleurs sociaux, psychologues, nutritionnistes et autres professionnels de santé sont aussi impliqués dans la prise en charge des enfants avec un LES.

Combien de temps la maladie dure-t-elle ?

Le LES est caractérisé par une évolution prolongée pendant plusieurs années qui est marquée par des rechutes et des rémissions. Il est souvent très difficile de prédire quelle sera l'évolution chez un individu donné. La maladie peut rechuter n'importe quand soit spontanément, soit à l'occasion d'une infection ou d'un autre événement. Cependant des rémissions spontanées peuvent survenir. Il n'y a aucun élément permettant d'indiquer combien de temps dure une rechute ou quand elle va survenir ; il n'est pas non plus possible de prédire combien de temps une rémission va durer.

Quelle est l'évolution à long terme (pronostic) à la maladie ?

L'évolution du LES est considérablement améliorée avec l'utilisation précoce et appropriée des corticoïdes et des immunosuppresseurs. La plupart des patients avec un lupus ayant débuté dans l'enfance iront très bien. Cependant la maladie peut être sévère, éventuellement mettre la vie en jeu, et demeurer active pendant l'adolescence et l'âge adulte.

Le pronostic du LES chez l'enfant dépend de la sévérité de l'atteinte des différents organes. Les enfants avec une atteinte sévère du rein ou du système nerveux central ont besoin d'un traitement intensif. A l'inverse, une éruption cutanée et les arthrites peuvent être facilement contrôlées. Le pronostic pour un enfant donné est cependant relativement imprévisible.

Est-il possible de guérir complètement ?

La maladie, si elle est diagnostiquée précocement et traitée de façon appropriée rapidement, est le plus souvent contrôlée et va finalement être le plus souvent en rémission. Cependant comme cela a déjà été mentionné, le LES est une maladie chronique d'évolution imprévisible et les enfants chez

qui un LES a été diagnostiqué, vont rester sous surveillance médicale avec poursuite de prise de médicaments. Souvent, la prise en charge du LES doit être poursuivie par un spécialiste de médecine adulte quand le l'enfant devient adulte.

Comment la maladie peut-elle affecter la vie quotidienne de l'enfant et de sa famille ?

Lorsqu'un enfant est traité, il peut mener raisonnablement une vie normale. La seule exception est l'exposition au soleil qui peut déclencher ou aggraver un LES. Un enfant avec un LES peut ne pas pouvoir aller à la plage dans la journée ou s'asseoir au soleil à la piscine. Le soleil des sports d'hiver est très néfaste et l'enfant doit se protéger par une cagoule.

Pour les enfants âgés de plus de dix ans, il est important de les impliquer progressivement dans la prise des médicaments et dans leur prise en charge médicale. Les enfants et leurs parents doivent être informés des symptômes du LES afin d'identifier une possible rechute.

Bien que ces facteurs liés à la maladie doivent être pris en compte, l'enfant doit être encouragé le plus possible à participer aux activités des enfants de son âge.

Qu'en est-il de l'école ?

Les enfants avec un LES doivent aller à l'école à l'exception des périodes de maladie sévère active. Il n'y a pas d'atteinte du système nerveux central, le LES n'affecte pas la capacité d'un enfant à apprendre et penser. Avec une atteinte du système nerveux central, des difficultés de concentration ou de mémorisation, des céphalées ou des changements d'humeur peuvent survenir. Dans ces situations, un soutien scolaire spécifique peut être proposé.

Quoiqu'il en soit, l'enfant doit être encouragé à participer le plus possible aux activités extra scolaires.

Qu'en est-il du sport ?

La restriction de l'arrêt de l'activité physique n'est pas généralement nécessaire et non souhaitable. La pratique régulière d'activités physiques doit être encouragée chez l'enfant durant les périodes de rémission. Marcher, nager, faire du vélo ou d'autres activités physiques sont recommandées. Il faut éviter les activités de sport intensif. Durant une rechute, l'exercice physique doit être restreint. Penser aussi à limiter l'exposition au soleil.

Qu'en est-il de l'alimentation ?

Il n'y a pas d'alimentation particulière qui puisse guérir le LES. Les enfants avec un LES doivent avoir une alimentation saine et équilibrée. S'ils prennent des corticoïdes, ils doivent manger des aliments pauvres en sel pour éviter une élévation de la pression artérielle et pauvres en sucre pour prévenir d'un diabète et d'une prise de poids. Ils doivent également prendre un supplément de calcium et de vitamine D pour aider à prévenir l'ostéoporose. L'efficacité d'autre supplément vitaminique n'a pas été démontrée scientifiquement dans le LES.

Le climat peut-il influencer l'évolution de la maladie ?

Il est bien connu que l'exposition au soleil peut causer l'apparition de nouvelles lésions cutanées et peut entraîner une rechute de la maladie. Pour prévenir cela, il est recommandé d'utiliser une crème solaire avec un haut indice de protection sur toutes les zones de l'organisme exposées au soleil lorsque l'enfant est à l'extérieur. Il est important d'appliquer cette crème au moins 30 mn avant d'aller dehors pour permettre la pénétration dans la peau. Pendant un jour ensoleillé, il faut appliquer régulièrement la crème toutes les 3 heures. Certaines crèmes sont résistantes à l'eau, mais

une nouvelle application après le bain est conseillée. Il est également important de porter des vêtements protecteurs contre le soleil, un grand chapeau, de longs vêtements lorsque l'on sort au soleil, même s'il y a des nuages car les UV peuvent traverser facilement les nuages. Certains enfants avec un LES ont eu des problèmes après avoir été exposés à la lumière des spots fluorescents, d'halogène ou d'ordinateur.

L'enfant peut-il être vacciné ?

Le risque d'infection est augmenté chez l'enfant avec un LES et la prévention d'une infection par vaccination est particulièrement importante. Dans la mesure du possible, le calendrier habituel vaccinal doit être respecté.

Il y a toutefois quelques exceptions :

- les enfants avec une maladie sévère et active ne doivent pas recevoir de vaccination.
- les enfants qui reçoivent des immunosuppresseurs ou des corticoïdes ne doivent pas recevoir de vaccination par des vaccins vivants (oreillons, rougeole, rubéole, polio oral et varicelle). Le vaccin polio oral est contre indiqué également pour tout membre de la famille vivant à la maison d'un enfant recevant un traitement immunosuppresseur.
- la vaccination antipneumococcique est recommandée chez les enfants avec un LES car il existe un hyposplénisme.

Qu'en est-il de la vie sexuelle, d'une grossesse et de la contraception ?

La plupart des femmes avec un LES peuvent mener une grossesse et avoir un enfant en bonne santé. Le moment idéal pour conduire une grossesse est la période où la maladie est en rémission sans aucun traitement autre qu'une petite dose de corticoïdes (les autres traitements peuvent avoir des effets néfastes sur le fœtus). Les femmes avec un LES peuvent avoir des difficultés pendant leur grossesse à cause soit de l'activité de la maladie, soit des traitements reçus. Le LES est également associé à un risque élevé de fausses couches, de naissances prématurées et d'anomalies congénitales chez l'enfant telles qu'un lupus néonatal (appendice 2). Les femmes avec un taux élevé d'anticorps d'antiphospholipides (appendice 1) sont considérées à risque d'avoir une grossesse difficile. La grossesse elle-même peut aggraver les symptômes ou entraîner une rechute du LES, et toutes les femmes enceintes avec un LES doivent être soigneusement surveillées par un obstétricien qui connaît bien les grossesses à haut risque et qui travaille en collaboration avec un rhumatologue. Les formes les plus sûres de contraception chez les femmes avec un LES sont les méthodes mécaniques (diaphragme, préservatif) et les agents spermicides. Les pilules contenant des œstrogènes peuvent augmenter le risque de rechute chez les femmes avec un LES.

APPENDICE 1

Les anticorps antiphospholipides.

Les anticorps antiphospholipides sont des auto-anticorps qui sont dirigés contre les propres phospholipides de l'organisme (c'est-à-dire une partie de la membrane cellulaire) ou contre des protéines qui sont associées aux phospholipides. Les deux anticorps antiphospholipides les mieux connus sont des anticorps anticardiolipines et les anticoagulants de type lupique. Les anticorps antiphospholipides peuvent être trouvés chez 50% des enfants avec un LES, mais sont aussi observés dans d'autres maladies auto-immunes, des infections variées ainsi que chez un petit pourcentage des enfants sains.

Ces auto-anticorps sont associés à un risque de survenue de thrombose artérielle et/ou veineuse, à la survenue d'une baisse du taux de plaquettes (thrombopénie), de migraines, d'épilepsie et de « marbrures » de la peau (livedo réticularis). Ils entraînent fréquemment des thromboses cérébrales, pouvant entraîner un accident vasculaire cérébral. Les autres sites de thromboses incluent les veines des jambes et des reins. Le syndrome des anticorps antiphospholipides est le nom donné à la maladie lorsqu'une thrombose survient chez un patient qui a des anticorps antiphospholipides.

Les anticorps antiphospholipides sont particulièrement importants chez la femme enceinte parce qu'ils interfèrent avec la fonction du placenta. La thrombose qui se développe dans les vaisseaux du placenta peut causer des avortements précoces, une mauvaise croissance fœtale, une pré-éclampsie (hypertension artérielle pendant la grossesse), une naissance prématurée, voire un enfant mort-né. Certaines femmes avec des anticorps antiphospholipides peuvent aussi avoir des difficultés à commencer une grossesse.

Cependant, il faut savoir que la plupart des enfants avec des antiphospholipides n'auront jamais de thrombose. Des recherches sur le meilleur traitement préventif sont en cours. Actuellement, les enfants avec des anticorps antiphospholipides associés à une maladie auto-immune reçoivent souvent des petites doses d'ASPIRINE. L'ASPIRINE agit sur les plaquettes pour réduire leur adhésion. Il est également déconseillé de fumer et de prendre une contraception orale chez les adolescentes avec les anticorps antiphospholipides.

Quand le diagnostic de syndrome des anticorps antiphospholipides est établi, le traitement principal est de fluidifier le sang. Ceci est habituellement obtenu par des médicaments anti-coagulants. Le traitement doit être pris continuellement et des contrôles sanguins réguliers sont nécessaires pour s'assurer que ce médicament fluidifie le sang comme cela est souhaité. La durée de l'anti-coagulation dépend de la sévérité de la maladie et du type de thrombose.

Les femmes avec des anticorps antiphospholipides ayant eu des fausses couches à répétition doivent également être traitées, non pas avec de la WARFARIN qui peut entraîner des anomalies fœtales durant la grossesse mais par ASPIRINE et HEPARINE. L'HEPARINE doit être donnée quotidiennement pendant la grossesse par injection sous-cutanée. Avec de tels traitements et une surveillance attentive par les obstétriciens, environ 80% des femmes pourront mener à bien leur grossesse.

APPENDICE 2

Lupus néonatal.

Le lupus néonatal est une maladie rare du fœtus et du nouveau-né, secondaire au passage à travers le placenta d'auto-anticorps maternels spécifiques. Les auto-anticorps spécifiques associés avec un lupus néonatal sont les anticorps anti-Ro et anti-La. Ces anticorps sont présents dans environ 1/3 des patients avec un LES, mais la plupart des mères avec ces anticorps donneront naissance à des enfants normaux. A l'inverse, un lupus néonatal peut être vu chez des femmes qui n'ont pas de LES, mais qui ont ces anticorps dans le cadre d'autres maladies auto-immunes..

Le lupus néonatal est différent du LES. Dans la plupart des cas, les symptômes du lupus néonatal disparaissent spontanément à l'âge de 3 à 6 mois, ne laissant aucune séquelle. Le plus fréquent de ces symptômes est une éruption qui apparaît quelques jours après la naissance. La seconde manifestation la plus fréquente est l'existence d'anomalies des cellules sanguines, qui est rarement sévère et régresse après plusieurs semaines sans traitement.

Plus rarement, des troubles du rythme cardiaque dus à un « bloc de conduction cardiaque » peut survenir. Dans le bloc congénital de conduction cardiaque, le nouveau-né a une fréquence cardiaque très basse. Cette anomalie est permanente et peut être diagnostiquée entre la 15^{ème} et la 25^{ème} semaines de grossesse par l'échographie cardiaque du fœtus. Dans certains cas, il est possible de traiter la maladie avant la naissance. Après la naissance, la plupart des enfants avec un bloc de conduction cardiaque nécessiteront la pose d'un pacemaker. Si la mère a déjà eu un enfant avec un bloc de conduction cardiaque, il y a environ un risque de 10 à 15% d'avoir un autre enfant avec le même problème.

Les enfants avec un lupus néonatal se développent normalement. Ils ont une petite probabilité de développer une LES dans leur vie future.