www.printo.it/pediatric-rheumatology/BE_FR/intro

Lupus Érythémateux Systémique

Version de 2016

1. LE LUPUS ÉRYTHÉMATEUX SYSTÉMIQUE

1.1 Qu'est-ce que c'est ?

Le lupus érythémateux systémique (LES) est une maladie auto-immune chronique touchant différents organes, particulièrement la peau, les articulations, le sang, les reins et le système nerveux central. Le mot « chronique » signifie qu'elle peut durer longtemps. Le mot « auto-immune » signifie qu'il s'agit d'un trouble du système immunitaire qui attaque les propres tissus du patient au lieu de protéger le corps contre les bactéries et les virus.
Le nom « lupus érythémateux systémique » remonte au début du 20ème siècle. Le mot « systémique » signifie que la maladie touche de nombreux organes. Le mot « lupus » est dérivé du mot latin signifiant « loup » et fait référence aux éruptions cutanées faciales en forme d'ailes de papillon typiques de la maladie, qui ressemblent aux tâches blanches présentes sur le visage d'un loup. Le mot « érythémateux » est d'origine grecque et signifie « rouge » ; il se réfère à la couleur rouge des éruptions cutanées.

1.2 Quelle est la fréquence de cette maladie ?

Le lupus érythémateux systémique (LES) est reconnu dans le monde entier. Il semble que la maladie soit plus fréquente chez les personnes d'origine afro-américaine, hispanique, asiatique ou amérindienne. En Europe, environ 1 personne sur 2.500 est atteinte du LES et environ 15 % des cas de lupus sont diagnostiqués avant l'âge de 18 ans. Le LES apparaît rarement avant l'âge de 5 ans et est peu fréquent avant l'adolescence. Lorsque le LES apparaît avant l'âge de 18 ans, les

médecins qualifient la maladie comme suit : LES pédiatrique, LES infantile ou LES débutant pendant l'enfance. Les femmes en âge de procréer (de 15 à 45 ans) sont les plus touchées et, au sein de ce groupe, la proportion des femmes touchées par rapport aux hommes est de 9 pour 1. Avant la puberté, la proportion des hommes touchés est plus élevée et environ 1 enfant sur 5 souffrant de LES est un homme.

1.3 Quelles sont les causes de cette maladie ?

Le LES n'est pas contagieux ; il s'agit d'une maladie auto-immune dans le cadre de laquelle le système immunitaire n'est plus capable de distinguer les substances étrangères des cellules et tissus propres à une personne. Le système immunitaire se trompe et produit, entre autres substances, des auto-anticorps qui identifient les cellules normales d'une personne comme étrangères et les attaquent. Il en résulte une réaction auto-immune qui provoque à son tour une inflammation de certains organes spécifiques (articulations, reins, peau, etc.). Le mot « inflammé » signifie que les parties du corps touchées deviennent rouges, chauffent, gonflent et parfois se ramollissent. Si les signes d'inflammation persistent, comme c'est parfois le cas pour cette maladie, les tissus peuvent se détériorer et dysfonctionner. C'est pourquoi le traitement du LES vise à réduire cette inflammation.
On considère que des facteurs de risque héréditaires multiples combinés à des facteurs environnementaux sont à l'origine de cette réponse immunitaire anormale. On sait que le LES peut être déclenché par différents facteurs biologiques, dont un déséquilibre hormonal pendant la puberté et le stress, ainsi que par des facteurs environnementaux tels que des expositions au soleil, des infections virales et des médicaments (dont l'isoniazide, l'hydralazine, le procaïnamide et les anticonvulsivants).

1.4 Est-elle héréditaire ?

Le LES peut être rarement transmis d'une génération à une autre. Les enfants héritent des facteurs génétiques (encore inconnus) de leurs parents qui les prédisposent à cette maladie. Même s'ils ne développeront pas obligatoirement cette maladie, ils sont plus susceptibles d'en souffrir. Par exemple, un vrai jumeau n'a pas plus de

50 % de risques de souffrir de LES si l'autre jumeau en souffre. Il n'existe pas de test génétique ou de diagnostic prénatal pour le LES.

1.5 Existe-t-il des moyens de prévention ?

On ne peut pas prévenir cette maladie ; cependant, si un enfant en souffre, il doit éviter certaines situations pouvant déclencher la maladie ou des poussées (par exemple appliquer de la crème solaire avant de s'exposer au soleil, et éviter la prise de certains médicaments).

1.6 Est-elle contagieuse ?

Le lupus érythémateux systémique n'est pas contagieux. Cela signifie qu'il ne se transmet pas d'une personne à l'autre.

1.7 Quels sont les symptômes principaux ?

La maladie peut se développer lentement au début, les nouveaux symptômes apparaissant les uns après les autres sur plusieurs semaines ou mois, notamment des douleurs/gonflements articulaires, une éruption sur le visage, de la fatigue. Beaucoup d'enfants atteints de LES souffrent d'une fièvre intermittente ou continue, d'une perte de poids et d'une perte d'appétit.
Avec le temps, une grande partie des enfants développent des symptômes spécifiques dus à l'atteinte d'un ou plusieurs organes. La peau et les muqueuses sont très souvent touchées et présentent une large gamme de symptômes tels que des éruptions cutanées, une photosensibilité (les rayons du soleil déclenchant des éruptions cutanées) et des ulcères nasaux ou buccaux. Les éruptions cutanées typiques en forme d'ailes de papillon situées sur le nez et les joues affectent entre un tiers et la moitié des enfants touchés. On observe parfois une perte de cheveux excessive (alopécie). Les mains deviennent rouges, blanches puis bleues lorsqu'elles sont exposées au froid (phénomène de Raynaud). Parmi les symptômes, on note également des gonflements et des raideurs articulaires, de l'anémie, une tendance aux ecchymoses, des maux de tête, des convulsions et des douleurs thoraciques. La plupart des enfants atteints de LES souffrent d'une atteinte rénale qui est un facteur déterminant important pour le pronostic à long terme de la maladie.

Les symptômes les plus courants en cas d'atteinte sévère des reins sont de l'hypertension, la présence de protéines et de sang dans les urines et des gonflements, particulièrement des pieds, des jambes et des paupières.

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

Les symptômes du LES varient grandement d'un individu à l'autre si bien que chaque enfant a un profil et des symptômes différents. Tous les symptômes décrits ci-dessus peuvent apparaître au début de la maladie ou à tout moment au cours de celle-ci, et ce à différents degrés de gravité. Les médicaments prescrits par votre médecin spécialisé contrôlent les symptômes du LES ; prenez-les.

1.9 La maladie se présente-t-elle différemment chez l'enfant et chez l'adulte ?

Le LES se présente de la même manière chez l'enfant, l'adolescent ou l'adulte. Cependant, il peut évoluer vers des formes plus graves chez l'enfant car les enfants ont plus fréquemment une atteinte rénale et cérébrale dues au LES que les adultes.

2. DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT

2.1 Comment diagnostiquer cette maladie ?

Le LES est diagnostiqué devant l’association de signes cliniques et de tests sanguins et urinaires, après avoir écarté d'autres maladies au préalable. Il se peut que seuls certains symptômes ou signes soient présents à un moment donné, ce qui complique tout diagnostic précoce du LES. Afin de distinguer le LES des autres maladies, des médecins du Collège Américain de Rhumatologie (American College of Rheumatology) ont dressé une liste de 11 critères qui aident à classer la maladie.

Ces critères correspondent aux symptômes/anomalies observés le plus souvent chez les patients souffrant de LES. Pour pouvoir poser un diagnostic de LES, le patient doit présenter au moins 4 de ces 11 caractéristiques à n'importe quel moment depuis l'apparition de la maladie. Néanmoins, des médecins expérimentés peuvent

diagnostiquer la maladie, et ce en présence de moins de 4 critères. Ces critères sont les suivants :

Éruption cutanée en forme d'ailes de papillon
Il s'agit de rougeurs situées sur les joues et sur l'arête du nez.

Photosensibilité
La photosensibilité est une réaction excessive de la peau aux rayons du soleil. Lorsque la peau est couverte, elle n'est généralement pas atteinte.

Lupus discoïde
Il s'agit d'éruptions cutanées érythémato-squameuses en formes de pièces apparaissant au niveau du visage, du cuir chevelu, des oreilles, de la poitrine et des bras. Une fois guéries, ces lésions peuvent laisser des cicatrices. Les lésions discoïdes sont moins fréquentes chez les enfants noirs que ceux des autres groupes ethniques.

Ulcères des muqueuses
Ce sont de petites plaies localisées dans la bouche et le nez. Elles sont généralement indolores, mais les ulcères nasaux peuvent provoquer des saignements de nez.

Arthrite
L'arthrite touche la majorité des enfants souffrant de LES. Elle provoque douleurs et gonflements des articulations des mains, des poignets, des coudes, des genoux ainsi que d'autres articulations des jambes. Les douleurs peuvent être migratoires, c'est-à-dire qu'elles passent d'une articulation à une autre, et toucher la même articulation des deux côtés du corps. L'arthrite apparue dans le cadre d'un LES ne dégénère pas en déformations permanentes.

Pleurésie ou péricardite
La pleurésie est une inflammation de la plèvre, c'est-à-dire de la paroi des poumons, alors que la péricardite est une inflammation du péricarde, c'est-à-dire de la paroi du cœur. L'inflammation de ces tissus fragiles peut provoquer l'accumulation de fluides autour du cœur et des poumons. La pleurésie est à l'origine de douleurs thoraciques spécifiques s'aggravant à la respiration.

Atteinte rénale

Les atteintes rénales touchent beaucoup d’enfants souffrant de LES, et ce sous des formes très bénignes à très graves. Elles sont souvent asymptomatiques au début de la maladie et ne peuvent être détectées que grâce à une analyse d'urine ou des bilans sanguins de la fonction rénale. Il se peut que les enfants souffrant de lésions rénales importantes aient des protéines et/ou du sang dans les urines et présentent des gonflements, surtout au niveau des pieds et des jambes.

Atteinte du système nerveux central

Les symptômes d'une atteinte du système nerveux central incluent des maux de tête, des crises d'épilepsie ainsi que des signes neuropsychiatriques tels que des difficultés à la concentration et à la mémorisation, des sautes d'humeur, une dépression et une psychose (un trouble mental grave avec modification de la pensée et du comportement).

Maladies du sang

Ces maladies résultent des agressions des cellules sanguines par les auto-anticorps. Ce processus de destruction des globules rouges (qui transportent l'oxygène des poumons aux autres parties du corps), appelé hémolyse, peut provoquer une anémie hémolytique. Il peut être lent et relativement bénin ou très rapide et fatal.
La diminution du nombre des globules blancs appelé leucopénie n'est généralement pas dangereuse en cas de LES.
La diminution des numérations plaquettaires s'appelle thrombopénie. Chez les enfants souffrant de thrombopénie, on peut noter une tendance aux ecchymoses au niveau de la peau et des saignements situés dans différentes parties du corps telles que le système digestif, les voies urinaires, l'utérus ou le cerveau.

Maladies immunitaires

Ces maladies font référence aux auto-anticorps détectés dans le sang indiquant un LES :
a) Présence d'anticorps antiphospholipides (annexe 1).
b) Anticorps anti-ADN natif (auto-anticorps dirigés contre le matériel génétique des cellules) : ils sont surtout associés au LES. Ce test est répété fréquemment car le nombre d'anticorps anti-ADN natif

augmenterait lorsque le LES est actif ; il permet ainsi au médecin d'évaluer le degré d'activité de la maladie avec certaines techniques et dosage.
c) Anticorps anti-Sm : ce nom rappelle la première patiente (Mme Smith) dans le sang de laquelle ils ont été détectés. Ces auto-anticorps sont presque exclusivement liés au LES et contribuent souvent à confirmer le diagnostic.

Anticorps anti-nucléaire (AAN)
Il s'agit d'auto-anticorps dirigés contre les noyaux des cellules. Ils sont détectés dans le sang de pratiquement tous les patients souffrant de LES. Néanmoins des résultats positifs au test ANA ne prouvent pas en eux-mêmes le LES, étant donné que ce test peut avoir des résultats positifs même dans d'autres maladies et peut même être seulement légèrement positif chez 5 à 15% des enfants en bonne santé.

2.2 En quoi les examens de laboratoire sont-ils importants ?

Les examens de laboratoire permettent de diagnostiquer le LES et de préciser quels organes internes sont éventuellement touchés. Il est important de réaliser des analyses sanguines et urinaires régulièrement afin de surveiller l'activité et la gravité de la maladie, mais aussi de déterminer si les médicaments sont bien tolérés ou non. Il existe plusieurs examens de laboratoire permettant non seulement de diagnostiquer le LES et de choisir les médicaments à prescrire, mais également d'évaluer l'effet des médicaments administrés sur l'inflammation.

Examens biologiques de routine : ils indiquent la présence d'une maladie systémique active touchant de multiples organes. La vitesse de sédimentation globulaire (VSG) et la protéine C réactive (CRP) sont toutes deux élevées en cas d'inflammation. La CRP peut être normale chez une personne souffrant de LES alors que la VSG est élevée. L'augmentation de la CRP peut être le signe d'une complication infectieuse supplémentaire. Un hémogramme peut révéler une anémie ainsi qu'une baisse du taux de plaquettes de globules blancs. Une électrophorèse des protéines sériques peut déceler une augmentation du taux de gammaglobulines (inflammation importante et production d'auto-anticorps). Albumine : un taux faible peut indiquer une atteinte

rénale. Des analyses chimiques de routine peuvent mettre à jour une atteinte rénale (augmentation du taux sérique d'azote uréique et de la créatinine, modifications des concentrations en électrolytes), une fonction hépatique anormale ainsi qu'une augmentation des enzymes musculaires en cas d'atteinte musculaire. Tests de la fonction hépatique et des enzymes musculaires : si les muscles ou le foie sont atteints, on notera une augmentation du taux de ces enzymes. Il est très important d'effectuer des analyses urinaires lors du diagnostic de la maladie et pendant le suivi afin de détecter une éventuelle atteinte rénale. Les analyses urinaires peuvent mettre en évidence des signes d'inflammation au niveau du rein tels que des globules rouges ou une concentration en protéines trop élevée. Parfois, on recueille l'urine d'enfants atteints de LES pendant 24 heures. Cela permet de détecter toute atteinte rénale à un stade précoce. Taux de compléments : les protéines du complément font partie du système immunitaire inné. Certaines protéines du complément (C3 et C4) peuvent être consommées dans le cadre de réactions immunitaires, si bien que de faibles concentrations en protéines peuvent pointer vers une maladie active, particulièrement vers une maladie rénale. Il existe maintenant de nombreux tests supplémentaires permettant d'évaluer les effets de la maladie sur différentes parties du corps. Lorsque le rein est touché, il est courant de réaliser une biopsie (prélèvement d'un petit échantillon de tissu) du rein. Une biopsie rénale fournit des informations précieuses sur le type, le degré et l'âge des lésions dues au LES, et se révèle très utile dans le choix du traitement. La biopsie cutanée d'une lésion peut aider à poser un diagnostic en cas de vascularite cutanée et de lupus discoïde ou à déterminer la nature des différentes éruptions cutanées chez une personne souffrant de LES. Parmi les autres examens disponibles, on trouve la radiographie du thorax (pour le cœur et les poumons), l'échocardiographie, l'électrocardiogramme (ECG) pour le cœur, les fonctions pulmonaires pour les poumons, l'électro-encéphalographie (EEG), l'imagerie à résonance magnétique (IRM), le scanner cérébral et d'autres biopsies de différents tissus.

2.3 Peut-on traiter/guérir cette maladie ?

À ce jour, il n'existe aucun médicament spécifique permettant de guérir le LES. Le traitement aide à contrôler les signes et les symptômes du LES, et à prévenir les complications de la maladie, dont les lésions

permanentes des organes et des tissus. Lorsque le LES est diagnostiqué, il est généralement très actif. À ce stade, il peut être nécessaire d'administrer des médicaments à hautes doses pour maîtriser la maladie et prévenir toute lésion des organes. Chez de nombreux enfants, le traitement régule les poussées du LES et la maladie peut entrer en rémission, le traitement devenant réduit ou inexistant.

2.4 Quels traitements existe-t-il ?

Il n'existe aucun médicament autorisé par les autorités de santé pour le traitement du LES chez l'enfant. La majorité des symptômes du LES sont dus au processus inflammatoire ; le traitement vise donc à faire régresser ce processus inflammatoire. Cinq groupes de médicaments sont utilisés quasiment au plan mondial pour traiter les enfants souffrant de LES :

Anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS)

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens, tels que l'ibuprofène et le naproxène, sont utilisés pour soulager les douleurs liées à l'arthrite. Ils sont généralement prescrits pour une courte durée seulement avec recommandations en vue d'une diminution progressive à mesure que l'arthrite régresse. Cette famille inclut de nombreux médicaments, dont l'aspirine. De nos jours, on utilise rarement l'aspirine pour son action anti-inflammatoire ; néanmoins, elle est largement utilisée chez les enfants présentant des taux élevés d'anticorps antiphospholipides pour prévenir la formation de caillots sanguins.

Médicaments antipaludiques

Les médicaments antipaludéens tels que l'hydroxychloroquine sont très utiles pour traiter et maîtriser les éruptions cutanées sensibles au soleil, telles que les éruptions cutanées apparaissant en cas de LES discoïde ou subaigu. Les effets bénéfiques de ces médicaments apparaissent après plusieurs mois seulement. S'ils sont administrés assez tôt, ils réduisent les poussées de la maladie, améliorent le traitement des atteintes rénales et préviendraient les maladies cardiovasculaires. Le LES et le paludisme ne sont pas liés. Toutefois, l'hydroxychloroquine aide à réguler les anomalies du système immunitaire chez les personnes souffrant de LES qui touchent souvent les personnes

souffrant de paludisme.

Corticostéroïdes

Les corticostéroïdes tels que la prednisone ou la prednisolone sont utilisés pour réduire l'inflammation et supprimer l'activité du système immunitaire. Ils constituent le traitement principal du LES grave. Lorsque la maladie est plus grave et que les reins ou d'autres organes sont atteints, ils sont combinés aux immunosuppresseurs (voir ci-dessous). Au début, l'administration de corticostéroïdes au quotidien pendant plusieurs semaines voire plusieurs mois est inévitable pour contrôler la maladie et la plupart des enfants ont besoin de ce médicament pendant plusieurs années. La dose initiale ainsi que la fréquence d'administration de ce médicament dépendent de la gravité de la maladie et des organes touchés. On utilise généralement des corticostéroïdes à forte dose par voie orale ou intraveineuse pour traiter les anémies hémolytiques sévères, les atteintes du système nerveux central ainsi que les atteintes rénales plus graves. Les enfants se sentent mieux et gagnent en énergie après quelques jours d'administration. Une fois que les premiers signes de la maladie sont sous contrôle, on diminue les doses de corticostéroïdes autant que possible pour assurer le bien-être de l'enfant. La réduction des doses de corticostéroïdes doit être progressive et s'accompagner d'un suivi régulier pour s'assurer que la maladie est inactive au vu des résultats aux examens cliniques et de laboratoire.

De temps en temps, les adolescents peuvent être tentés d'arrêter de prendre leur traitement et de modifier les doses, car ils n'en supportent plus les effets indésirables et se sentent mieux ou plus mal. Il est important que les enfants ainsi que leurs parents comprennent le fonctionnement des corticostéroïdes et les raisons pour lesquelles il est dangereux d'interrompre ou de modifier le traitement sans suivi médical. Certains corticostéroïdes, tels que la cortisone, sont produits naturellement par le corps. Au début du traitement, le corps répond en arrêtant de produire de la cortisone, si bien que les glandes surrénales qui la produisent ralentissent.

Si les corticostéroïdes sont administrés pendant une longue période et interrompus soudainement, le corps peut ne pas être capable de produire assez de cortisone pendant un certain temps. Il peut en résulter une carence en cortisone potentiellement mortelle (insuffisance surrénale). De plus, une diminution trop rapide des doses de

corticostéroïdes peut provoquer une poussée de la maladie.

Médicaments non biologiques modificateurs de la maladie (DMARD)

Parmi ces médicaments, on trouve l'azathioprine, le méthotrexate, le mycophénolate mofetil et le cyclophosphamide. Leur mode d'action est différent de celui des corticostéroïdes en ce qu'ils suppriment l'inflammation. Ces médicaments sont utilisés lorsque les corticostéroïdes ne permettent pas à eux-seuls de contrôler le LES ; les médecins peuvent ainsi réduire les doses quotidiennes de corticostéroïdes afin de réduire les effets secondaires tout en contrôlant les symptômes du LES.
Le mycophénolate mofetil et l'azathioprine sont administrés sous forme de comprimés alors que le cyclophosphamide peut être administré sous forme de comprimés ou d'injections par voie intraveineuse. Le traitement à base de cyclophosphamide s'adresse aux enfants souffrant d'une atteinte sévère du système nerveux central ou du rein. Le méthotrexate est administré sous forme de comprimés ou d'injections sous-cutanées.

Médicaments biologiques modificateurs de la maladie

Les médicaments biologiques modificateurs de la maladie (ou plus simplement médicaments biologiques) comportent des agents inhibant la production d'auto-anticorps ou l'effet d'une molécule spécifique. Parmi ces médicaments, on trouve le rituximab, qui est surtout utilisé en cas d'échec du traitement standard. Le belimumab est un agent biologique ciblant la production d'anticorps par les lymphocytes B autorisé pour traiter les adultes souffrant de LES. Dans l'ensemble, l'utilisation d'agents biologiques chez l'enfant et l'adolescent souffrant de LES en est toujours au stade expérimental.
La recherche dans le domaine des maladies auto-immunes, et tout particulièrement du LES, est très poussée. L'objectif est de déterminer les mécanismes spécifiques des processus inflammatoire et auto-immunitaire afin de mieux adapter les traitements sans supprimer le système immunitaire dans son intégralité. Actuellement, de nombreuses études cliniques concernant le LES sont en cours. Elles visent à tester de nouveaux médicaments et à étendre les connaissances des différents aspects du LES infantile. Grâce à ces nombreuses études, l'avenir des enfants souffrant de LES s'annonce de

plus en plus radieux.

2.5 Quels sont les effets secondaires des traitements médicamenteux ?

Les médicaments utilisés se révèlent particulièrement utiles pour traiter les signes et les symptômes du LES. Comme tout médicament, ils peuvent provoquer divers effets secondaires (pour de plus amples informations quant aux effets secondaires, veuillez lire la partie relative aux Traitements médicamenteux).

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens peuvent provoquer des maux d'estomac (ils doivent être pris après le repas), une tendance aux ecchymoses et, plus rarement, une altération des fonctions hépatique et rénale. Les médicaments antipaludiques peuvent altérer la rétine ; les patients doivent donc être suivis régulièrement par un ophtalmologue.

Les corticostéroïdes peuvent provoquer plusieurs effets secondaires, et ce aussi bien à court terme qu'à long terme. Les risques d'effets secondaires augmentent lorsque les corticostéroïdes sont administrés à forte dose et pendant une longue période. Parmi les principaux effets secondaires, on note : des changements d'apparence (par exemple une prise de poids, des joues bouffies, une augmentation de la pilosité, des altérations cutanées telles que des stries violettes, de l'acné et une tendance aux ecchymoses). La prise de poids peut être régulée par un régime hypocalorique et de l'exercice physique. une augmentation du risque infectieux, notamment de la tuberculose et de la varicelle. Un enfant sous corticostéroïdes ayant été exposé à la varicelle doit consulter un médecin dans les meilleurs délais. Il peut être protégé immédiatement contre la varicelle grâce à l'administration d'anticorps spécifiques (vaccination passive). Des maux d'estomac, tels qu'une dyspepsie (indigestion) ou des aigreurs d'estomac. Il peut être nécessaire d'administrer des médicaments anti-ulcéreux. Un arrêt de la croissance Parmi les principaux effets secondaires moins fréquents, on note : De l'hypertension Une faiblesse musculaire (les enfants éprouvent des difficultés à monter des marches ou monter sur une chaise). Des troubles du métabolisme du glucose, particulièrement en cas de prédisposition génétique au diabète. Des changements de

l'humeur, incluant dépression et sautes d'humeur. Des troubles oculaires, tels que l'opacification du cristallin de l'œil (cataracte) et le glaucome. Un amincissement des os (ostéoporose). Cet effet secondaire peut être atténué en faisant de l'exercice physique et en ingérant des aliments riches en calcium ainsi que des compléments en calcium et en vitamine D. Il convient de mettre en place ces mesures préventives dès que les corticostéroïdes sont administrés à forte dose. Il est important de noter que la plupart des effets secondaires des corticostéroïdes sont réversibles et disparaissent une fois que les doses ont diminué ou que le traitement est interrompu.
Les médicaments modificateurs de la maladie (biologiques ou non) ont également des effets secondaires potentiellement sévères.

2.6 Quelle est la durée du traitement ?

Il convient de poursuivre le traitement tant que la maladie persiste.

2.7 Qu'en est-il des traitements non conventionnels/complémentaires ?

De nombreux traitements complémentaires et alternatifs sont disponibles, ce qui peut créer des confusions chez les patients et leurs familles. Il convient de réfléchir mûrement aux risques et aux bénéfices de ces traitements, étant donné que les bénéfices connus sont faibles et qu'ils sont coûteux en terme de temps, d'efforts imposés à l'enfant et d'argent. Si vous envisagez ce type de traitements, parlez des différentes options avec le rhumatologue de votre enfant. Certains traitements peuvent interagir avec les médicaments conventionnels. La plupart des médecins n'y sont pas opposés à condition que vous suiviez leurs recommandations. Il est très important de ne pas arrêter de prendre les médicaments qui vous ont été prescrits. Lorsque des médicaments vous ont été prescrits pour maîtriser la maladie, il peut être très dangereux de ne plus les prendre alors que la maladie est toujours active. En cas de questions quant à la médication, parlez-en au médecin de votre enfant.

2.8 Quels types d’examen de suivi sont nécessaires ?

Il est important de consulter régulièrement, car il est possible de

prévenir ou de traiter plus simplement de nombreuses maladies apparaissant dans le cadre du LES grâce à un diagnostic précoce. Généralement, les enfants souffrant de LES doivent voir leur rhumatologue au minimum tous les 3 mois. En cas de besoin, il est nécessaire de consulter d'autres spécialistes : dermatologues pédiatriques (maladies de la peau), hématologues pédiatriques (maladies du sang) ou néphrologues pédiatriques (maladies des reins). Les assistantes sociales, les psychologues, les nutritionnistes ainsi que les autres professionnels de la santé sont également impliqués dans les soins d'enfants atteints de LES.
Les enfants souffrant de LES doivent faire contrôler leur tension artérielle, mais également subir des analyses d'urine, des hémogrammes complets, des tests de glycémie, des tests de la coagulation ainsi que des examens sur le complément et le taux d'anticorps anti-ADN natif. De plus, des analyses de sang régulières sont obligatoires au cours d'un traitement aux immunosuppresseurs afin de s'assurer que les taux de globules produits par la moelle osseuse ne diminuent pas trop fortement.

2.9 Combien de temps cette maladie dure-t-elle ?

Comme indiqué ci-dessus, il n'existe pas de remède au LES. Les signes et symptômes du LES peuvent être minimes ou même absents si les médicaments sont pris régulièrement et tels que prescrits par le rhumatologue pédiatrique. Le non-respect des prescriptions, les infections, le stress ainsi que les rayons du soleil entre autres facteurs peuvent provoquer une aggravation du LES que l'on appelle « poussée de lupus ». Il est souvent très difficile de prévoir l'évolution de la maladie.

2.10 Quel est le pronostic à long terme de cette maladie ?

Un contrôle précoce et prolongé de la maladie obtenu grâce à des médicaments tels que l'hydroxychloroquine, les corticostéroïdes et les médicaments modificateurs de la maladie permet d'améliorer le pronostic de la maladie de manière significative. De nombreux patients ayant développé la maladie pendant l'enfance seront en bonne santé. Cependant, la maladie peut être grave voire potentiellement mortelle et rester active tout au long de l'adolescence jusqu'à l'âge adulte.

Le pronostic du LES chez l'enfant dépend de la gravité des atteintes des organes internes. Les enfants souffrant de graves maladies des reins ou du système nerveux central ont besoin de traitements agressifs. À l'inverse, on peut facilement contrôler des éruptions cutanées et une arthrite bénignes. Le pronostic propre à chaque enfant est néanmoins très imprévisible.

2.11 Une guérison complète est-elle possible ?

La maladie, si elle est diagnostiquée et traitée de manière appropriée à un stade précoce, se stabilise dans la majorité des cas et entre en rémission (absence de tout signe ou symptôme de LES). Cependant, comme indiqué ci-dessus, le LES est une maladie chronique imprévisible et les enfants à qui l'on a diagnostiqué cette maladie restent généralement sous suivi médical et sous traitement permanent. Une fois adulte, le patient doit souvent être suivi par un spécialiste pour adultes.

3. VIE QUOTIDIENNE

3.1 Quels sont les effets de la maladie sur la vie quotidienne de l'enfant et de sa famille ?

Une fois que les enfants souffrant de LES sont traités, ils vivent une vie plutôt normale. La seule exception étant qu'une exposition excessive aux rayons du soleil/rayons UV en discothèque peut déclencher ou aggraver le LES. Un enfant souffrant de LES ne peut pas rester à la plage toute la journée ou sous le soleil près de la piscine. Une application régulière de crème solaire d'indice SPF 40 ou plus est obligatoire. Il est important que l'enfant commence à jouer un rôle plus important dans la prise des médicaments et des décisions relativement à ses soins corporels, et ce dès l'âge de 10 ans. Les enfants ainsi que leurs parents doivent être conscients des symptômes propres au LES pour pouvoir identifier toute poussée éventuelle. Certains symptômes tels qu'une fatigue chronique et le manque de dynamisme peuvent persister plusieurs mois après la fin d'une poussée. Il est important de faire de l'exercice physique pour conserver un poids normal et garder ses os en pleine santé ainsi qu'une bonne condition physique.

3.2 Qu'en est-il de l'école ?

Les enfants souffrant de LES peuvent et doivent aller à l'école sauf lorsque la maladie est particulièrement active. En l'absence d'atteintes du système nerveux central, l'enfant reste généralement capable d'apprendre et de penser. Dans le cas contraire, l'enfant peut présenter des problèmes à la concentration ainsi qu'à la mémorisation et souffrir de maux de tête ainsi que de sautes d'humeur. Dans ce cas, il est nécessaire d'établir des plans éducatifs. Dans l'ensemble, il convient d'encourager l'enfant à participer aux activités extrascolaires autant que possible. Néanmoins, les professeurs doivent être avertis de la maladie de l'enfant afin de mettre en place des aménagements en cas de problèmes liés au LES, parmi lesquels des douleurs corporelles et articulaires pouvant affecter l'apprentissage.

3.3 Qu'en est-il du sport ?

Il est généralement inutile et non souhaitable de restreindre la pratique d'une activité physique en général. Il convient d'encourager les enfants de faire de l'exercice physique régulièrement en période de rémission. La marche, la natation ainsi que d'autres activités d’aérobic et en extérieur sont recommandées. La pratique d'activités physiques en extérieur est soumise au port de vêtements de protection solaire appropriés, à l'application de crèmes solaires avec des indices de protection élevés ainsi qu'à une exposition aux rayons du soleil en dehors des périodes d'ensoleillement maximal. L'enfant doit éviter de faire de l'exercice physique jusqu'à épuisement. En période de poussée, les activités physiques doivent être restreintes.

3.4 Qu'en est-il du régime alimentaire ?

Aucun régime alimentaire ne peut guérir le LES. Toutefois, les enfants doivent suivre un régime alimentaire sain et équilibré. S'ils prennent des corticostéroïdes, ils doivent manger des aliments pauvres en sel afin de prévenir toute hypertension si il y a une atteinte rénale, mais aussi pauvres en sucre pour prévenir le diabète ainsi que toute prise de poids. Par ailleurs, ils doivent incorporer à leur régime alimentaire des compléments en calcium et en vitamine D afin de prévenir toute ostéoporose. Il n'a pas été démontré scientifiquement que d'autres

suppléments en vitamines étaient utiles en cas de LES.

3.5 Les conditions météorologiques peuvent-elles influencer l'évolution de la maladie ?

Comme vous le savez maintenant, une exposition aux rayons du soleil peut provoquer l'apparition de nouvelles lésions cutanées et donc de poussées. Pour éviter ces désagréments, il est recommandé d'utiliser des crèmes solaires topiques avec un indice de protection élevé à appliquer sur toutes les parties du corps exposées dès que l'enfant est à l'extérieur. N'oubliez pas d'appliquer la crème solaire au minimum 30 minutes avant que l'enfant ne sorte afin que la crème puisse pénétrer et sécher. En cas de journée ensoleillée, la crème solaire doit être appliquée toutes les 3 heures. Certaines crèmes solaires résistent à l'eau, mais il est conseillé d'en appliquer de nouveau après toute immersion dans l'eau. De plus, il est important de porter des vêtements de protection solaire, tels que des chapeaux à larges bords et des manches longues, lorsque l'enfant reste à l'extérieur, et ce même en présence de nuages, car les rayons UV peuvent traverser les nuages facilement. Certains enfants rencontrent des problèmes après avoir été exposés aux rayons UV de lumières fluorescentes, d'halogènes ou d'écrans d'ordinateur. Les écrans à filtre UV sont utiles pour les enfants ayant des difficultés dans le cadre de l'utilisation d'un écran.

3.6 Peut-on vacciner les enfants ?

Le risque infectieux augmente chez l'enfant souffrant de LES, il est donc particulièrement important de prévenir toute infection par le biais d'une vaccination. Si possible, le calendrier des vaccinations doit être respecté. Il existe néanmoins quelques exceptions : on ne doit pas vacciner les enfants souffrant d'une maladie active et grave, et on ne doit généralement pas injecter de vaccins vivants (par ex. contre la rubéole, les oreillons, la rubéole, la varicelle ou la poliomyélite par voie orale), aux enfants sous immunosuppresseurs et prenant des corticostéroïdes à forte dose ou des agents biologiques. La vaccination des membres de la famille vivant dans le même foyer qu'un enfant sous immunosuppresseurs avec le vaccin oral contre la poliomyélite est également contre-indiquée. Les vaccins contre les infections à pneumocoques ou méningocoques ainsi que les vaccins annuels contre

la grippe sont recommandés chez les enfants qui se voient administrer des corticostéroïdes à forte dose et/ou des immunosuppresseurs. Il est recommandé de vacciner les adolescents souffrant de LES contre les infections à papillomavirus humain.
Veuillez noter qu'il peut se révéler nécessaire de vacciner les enfants souffrant de LES plus souvent que les autres enfants car la protection vaccinale semble être plus courte en raison du LES.

3.7 Quels sont les effets de la maladie sur la vie sexuelle, la grossesse et la contraception ?

Les adolescents peuvent avoir une vie sexuelle épanouie. Cependant, les adolescents traités par certains médicaments modificateurs de la maladie ou souffrant d'une maladie en phase active et actifs sexuellement doivent utiliser des moyens de contraception sûrs. Dans l'idéal, toute grossesse doit être planifiée au préalable. Certains médicaments antihypertenseurs et médicaments modificateurs de la maladie peuvent affecter le développement du fœtus. La plupart des femmes souffrant de LES ont une grossesse normale et accouchent d'enfants en bonne santé. Une grossesse peut intervenir idéalement une fois que la maladie, notamment les atteintes rénales, sont sous contrôle depuis un certain temps Les femmes souffrant de LES peuvent avoir du mal à garder leurs enfants en raison de l'activité de la maladie ou des médicaments. Le LES augmente les risques de fausses-couches, d'accouchements prématurés ou d'anomalies congénitales chez le nourrisson connus sous le nom de lupus néonatal (annexe 2). On considère que les femmes présentant des taux élevés d'anticorps antiphospholipides (annexe 1) ont de fortes chances de mener des grossesses à haut risque.
La grossesse elle-même peut aggraver les symptômes ou déclencher une poussée de LES. Par conséquent, toutes les femmes enceintes atteintes de LES doivent être suivies par un obstétricien habitué aux grossesses à risques travaillant en étroite collaboration avec les rhumatologues.
Les moyens de contraceptions les plus sûrs pour les personnes souffrant de LES sont les méthodes dites de barrière (préservatifs et diaphragmes) et les spermicides. Les contraceptifs systémiques progestatifs sont également admis, comme certains dispositifs intra-utérins. Les pilules aux œstrogènes peuvent augmenter le risque de

poussées chez les femmes souffrant de LES même s'il existe de nouvelles options pouvant réduire ce risque.

4. ANNEXE 1. Anticorps antiphospholipides

Les anticorps antiphospholipides sont des auto-anticorps produits contre les propres phospholipides du corps (constituants de la membrane cellulaire) ou les protéines liant ces phospholipides. Les trois anticorps antiphospholipides les plus connus sont les anticorps anticardiolipine, les anticorps anti-β2-glycoprotéines I et les anticoagulants lupiques. On trouve des anticorps antiphospholipides chez 50 % des enfants souffrant de LES, mais ils sont également associés à d'autres maladies auto-immunes et de nombreuses infections ; de plus, on les retrouve que chez un faible pourcentage d'enfants ne présentant aucune maladie connue.

Ces anticorps augmentent la formation de caillots dans les vaisseaux sanguins et ont été associés à un certain nombre de maladies, dont les thromboses des artères et/ou des veines, une diminution de la numération plaquettaire (thrombocytopénie), des migraines, l'épilepsie et des décolorations violacées tachetées de la peau (livedo reticularis). Les caillots se forment souvent dans le cerveau et peuvent provoquer un accident vasculaire cérébral. On observe également la formation de caillots dans les veines des jambes et les reins. Le syndrome des antiphospholipides est le nom donné à une maladie dans le cadre de laquelle on note la formation d'une thrombose et des résultats positifs aux analyses des anticorps antiphospholipides.

Les anticorps antiphospholipides sont particulièrement critiques chez la femme enceinte, car ils peuvent interférer avec le bon fonctionnement du placenta. La formation de caillots de sang dans les vaisseaux du placenta peut provoquer une fausse couche prématurée (avortement spontané), une mauvaise croissance du fœtus, une pré-éclampsie (hypertension au cours de la grossesse) et l'accouchement d'enfants mort-nés. Certaines femmes présentant des anticorps antiphospholipides peuvent rencontrer des difficultés à tomber enceinte.

La plupart des enfants ayant des résultats positifs aux analyses des anticorps antiphospholipides n'ont jamais souffert de thromboses. Des recherches visant à trouver le meilleur traitement pour de tels enfants sont actuellement en cours. À ce jour, on administre souvent de

l'aspirine à faible dose aux enfants présentant des anticorps antiphospholipides et une maladie auto-immune sous-jacente. L'aspirine induit une diminution de l'adhérence des plaquettes et réduit donc les capacités de coagulation du sang. Le traitement optimal des adolescents présentant des anticorps antiphospholipides inclut également la prévention de facteurs de risques, tels que le tabagisme et la prise de contraceptifs oraux.
Lorsque le syndrome des antiphospholipides est diagnostiqué (chez l'enfant après une thrombose), le premier traitement vise à fluidifier le sang. On obtient une telle fluidification généralement grâce à un comprimé appelé warfarine qui est un anticoagulant. Ce médicament est administré par voie orale et il est nécessaire de pratiquer des analyses de sang régulièrement afin de s'assurer que la fluidification du sang requise est atteinte grâce à la warfarine. On injecte aussi de l'héparine par voie sous-cutanée et de l'aspirine. La durée du traitement anticoagulant dépend grandement de la gravité du trouble et du type de coagulation du sang.
Les femmes présentant des anticorps antiphospholipides et ayant souffert de fausses couches récemment peuvent également être traitées mais pas avec de la warfarine, car ce médicament peut provoquer des anomalies fœtales s'il est administré en cours de grossesse. On utilise de l'aspirine et de l'héparine pour traiter les femmes enceintes présentant des anticorps antiphospholipides. Pendant la grossesse, il convient d'administrer de l'héparine tous les jours par voie sous-cutanée. Grâce à l'utilisation de tels médicaments associée à un étroit suivi par un obstétricien, 80 % des femmes mènent leurs grossesses à terme.

5. ANNEXE 2. Lupus néonatal

Le lupus néonatal est une maladie rare du fœtus et néonatale liée au passage d'auto-anticorps maternels spécifiques par le placenta. Ces auto-anticorps spécifiques associés au lupus néonatal sont appelés anticorps anti-Ro/SSA et anti-La/SSB. On retrouve ces anticorps chez un tiers des patients souffrant de LES environ, mais beaucoup de mères présentant ces anticorps donnent naissance à des enfants sains. D'autre part, on a observé la naissance d'enfants atteints de mères ne souffrant pas de LES.
Le lupus néonatal diffère du LES. Dans la plupart des cas, les symptômes du lupus néonatal disparaissent spontanément à l'âge de 3

à 6 mois, et ce sans laisser de séquelles. Des éruptions cutanées apparaissant quelques jours ou semaines après la naissance, notamment après une exposition au soleil, représentent le symptôme le plus courant. Les éruptions cutanées liées au lupus néonatal sont temporaires et se résorbent généralement sans laisser de cicatrices. Une numération cellulaire anormale constitue le deuxième symptôme le plus fréquent ; ce trouble est rarement grave et tend à disparaître après quelques semaines, et ce sans traitement.
On observe très rarement une anomalie du rythme cardiaque connue sous le nom de bloc cardiaque congénital. En cas de bloc cardiaque congénital, le nourrisson présente un rythme cardiaque anormalement lent. Cette anomalie est permanente et est souvent diagnostiquée entre la 15ème et la 25ème semaine de grossesse à l'aide d'une échographie cardiaque du fœtus. Dans certains cas, il est possible de traiter le futur bébé. Après la naissance, il peut être nécessaire d'implanter un pacemaker chez ces enfants. Si une mère a déjà accouché d'un enfant souffrant d'un bloc cardiaque congénital, elle aura entre 10 à 15 % environ de risques d'accoucher d'un enfant souffrant du même problème.
Les enfants souffrant de lupus néonatal ont une croissance et un développement normaux. Ils n'ont que peu de risques de développer un LES ultérieurement.