



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

Sclérodermie

Version de 2016

2. DIFFÉRENTES FORMES DE SCLÉRODERMIES

2.1 Sclérodermie localisée

2.1.1 Comment diagnostiquer la sclérodermie localisée ?

La présence de zones de peau dure suggère une sclérodermie localisée. On note souvent un liseré rouge ou violacé voire une dépigmentation autour de la tâche en début de maladie. Cela signale une inflammation de la peau. À un stade plus avancé, la peau brunit, puis blanchit chez les personnes à peau claire. Chez les personnes à peau foncée, elle ressemble à un bleu en début de maladie, puis elle blanchit. On diagnostique la maladie sur la base de signes cliniques typiques sur le plan cutané.

La sclérodermie linéaire apparaît sous la forme de traces linéaires au niveau des bras, des jambes et du tronc. La maladie touche les tissus sous-cutanés, muscles et os y compris. La sclérodermie linéaire s'étend parfois au visage et au cuir chevelu. Les patients avec une atteinte de la peau ont un risque d'uvéite accru. Les résultats obtenus aux analyses de sang sont généralement normaux. On n'observe pas d'atteintes significatives des organes internes en cas de sclérodermie localisée. Une biopsie cutanée permet souvent de poser le diagnostic.

2.1.2 Comment traiter la sclérodermie localisée ?

Le traitement vise à stopper l'inflammation dès que possible. En effet, les traitements disponibles n'ont que peu d'effets sur les tissus fibreux nouvellement formés. Les tissus fibreux apparaissent au dernier stade du processus inflammatoire. L'objectif du traitement est de contrôler

l'inflammation et donc de réduire la formation de tissus fibreux. Une fois que l'inflammation a disparu, le corps est capable de réabsorber une partie des tissus fibreux et la peau redevient douce.

Les options médicamenteuses vont de l'absence de médication à l'utilisation de corticostéroïdes, de méthotrexate ou d'autres modulateurs immunitaires. Certaines études ont démontré l'efficacité ainsi que la sécurité de ces médicaments en cas d'administration à long terme. Le traitement doit être prescrit et suivi par un rhumatologue pédiatrique et/ou un dermatologue pédiatrique.

Chez certains patients, l'inflammation disparaît d'elle-même, mais pas avant quelques années. Chez certaines personnes, la maladie peut être active pendant plusieurs années, alors que chez d'autres elle peut alterner entre activité et inactivité. Pour les patients souffrant d'une forme plus grave, il est nécessaire de mettre en place un traitement plus agressif.

La kinésithérapie est importante, notamment en cas de sclérodermie linéaire. Lorsque la peau durcit au niveau des articulations, il est essentiel que l'articulation reste en mouvement : il convient donc d'effectuer des étirements et des massages des tissus conjonctifs profonds. Lorsqu'une jambe est atteinte, on peut observer une différence de longueur entre les deux jambes provoquant une boiterie et des efforts supplémentaires au niveau du dos, du bassin et des genoux. Une semelle orthopédique placée dans la chaussure de la jambe plus courte permettra de compenser la différence de longueur fonctionnelle des jambes et d'éviter tout gêne à la marche, à la course ou en position debout. Masser les zones touchées avec des crèmes hydratantes permet de ralentir le durcissement de la peau.

Des techniques (cosmétiques, colorants) permettent de camoufler les zones de dépigmentation, notamment situées sur le visage.

2.1.3 Quel est le pronostic à long terme de la sclérodermie localisée ?

La sclérodermie localisée progresse généralement sur quelques années seulement. Le durcissement de la peau s'interrompt souvent quelques années après l'apparition de la maladie, mais ce processus peut rester actif pendant de nombreuses années. Les morphées délimitées laissent généralement des traces visibles sur la peau (dépigmentations), alors que les zones de peau dure redeviennent même douces et sont

d'aspect normal après un certain temps. Certaines tâches sont plus visibles une fois que le processus inflammatoire est terminé à cause des changements de couleur de la peau.

La sclérodermie linéaire peut laisser des séquelles chez l'enfant atteint en raison d'une croissance inégale entre les parties du corps touchées et les autres due à la perte musculaire, et à un ralentissement de la croissance osseuse. Une lésion linéaire au niveau d'une articulation peut provoquer de l'arthrite et, si elle n'est pas jugulée, des contractures.

2.2 Sclérodermie systémique

2.2.1 Comment diagnostiquer la sclérodermie systémique ?

Quels sont les symptômes principaux ?

Le diagnostic de la sclérodermie est essentiellement clinique, c'est-à-dire que les symptômes du patient ainsi que l'examen physique représentent les tests les plus importants. Aucun examen de laboratoire n'est nécessaire pour diagnostiquer la sclérodermie. Les examens de laboratoire servent à éliminer d'autres maladies similaires, à évaluer l'activité de la sclérodermie et à déterminer si d'autres organes que la peau sont touchés. Des modifications de la couleur des doigts et de orteils accompagnés de changements de température de chaud à froid (phénomène de Raynaud) ainsi que des ulcères au niveau des bouts des doigts constituent les premiers signes de la maladie. La peau des bouts des doigts et des orteils durcit et devient brillante dans de nombreux cas. Parfois, on retrouve également ces signes au niveau de la peau du nez. Le durcissement de la peau s'étend ensuite à d'autres parties du corps, voire à tout le corps dans les cas les plus graves. On peut noter des gonflements des doigts et des douleurs articulaires même à un stade précoce de la maladie.

Au cours de la maladie, les patients développent d'autres altérations de la peau, telles que des dilatations visibles des petits vaisseaux sanguins (télangiectasies), une perte de tissus cutanés et sous-cutanés (atrophie) ainsi que des dépôts de calcium (calcifications). Les organes internes peuvent être touchés et le pronostic à long terme dépend du type et de la gravité des atteintes des organes internes. Il est important d'évaluer toutes les atteintes des organes internes (poumons, intestins, cœur, etc.) et différents tests fonctionnels sont réalisés pour chaque organe.

L'œsophage est touché chez la majorité des enfants, et ce souvent un stade précoce de la maladie. Cela peut provoquer des maux d'estomac dus au fait que de l'acide gastrique pénètre dans l'œsophage, ainsi que des difficultés à avaler certains types d'aliments. Ensuite, la totalité du système digestif est touchée ce qui se manifeste par une distension abdominale (ventre gonflé) et des troubles digestifs. L'atteinte des poumons est fréquente et constitue un facteur déterminant du pronostic à long terme. L'atteinte d'autres organes tels que le cœur et les reins est aussi importante pour définir le pronostic. Néanmoins, il n'est pas nécessaire de réaliser des analyses sanguines en cas de sclérodermie. Le médecin traitant des patients atteints de sclérodermie systémique évaluera le fonctionnement des organes à intervalles réguliers pour vérifier l'éventuelle extension de la maladie et la gravité des atteintes d'organes.

2.2.2 Comment traiter la sclérodermie systémique chez l'enfant ?

Un rhumatologue pédiatrique ayant une certaine expérience de la sclérodermie est à même de définir le traitement le plus adapté, et ce en collaboration avec d'autres spécialistes des systèmes cardiaque et rénal par exemple. On utilise des corticostéroïdes, du méthotrexate ainsi que du mycophénolate. En cas d'atteinte des poumons ou des reins, du cyclophosphamide est également prescrit. Dans le cas du phénomène de Raynaud, il est essentiel de garder l'enfant au chaud pour maintenir une bonne circulation sanguine et prévenir les coupures ainsi que les ulcérations cutanées ; il peut être nécessaire de prendre des médicaments dilatant les vaisseaux sanguins. Aucun traitement ne s'est révélé clairement efficace chez les personnes souffrant de sclérodermie systémique. Il convient de déterminer le traitement le plus efficace pour chaque personne en utilisant des médicaments efficaces chez d'autres et en vérifiant s'ils sont également efficaces chez le patient en question. D'autres traitements sont actuellement à l'étude et l'espoir de découvrir d'autres traitements efficaces à l'avenir est probable. Dans les cas les plus graves, il convient d'envisager une autogreffe de moelle osseuse.

Il est nécessaire d'effectuer une kinésithérapie et de soigner les zones de peau dure au cours de la maladie pour conserver la mobilité des articulations et de la paroi thoracique.

2.2.3 Quel est le pronostic à long terme de la sclérodermie systémique ?

La sclérodermie systémique est une maladie potentiellement mortelle. Le degré des atteintes des organes internes (cœur, rein, poumons) varie d'un patient à l'autre et constitue un facteur déterminant du pronostic à long terme. La maladie peut se stabiliser chez certains patients, et ce pendant de longues périodes.