



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/FR/intro>

Sclérodermie

Version de 2016

1. LA SCLÉRODERMIE

1.1 Qu'est-ce que c'est ?

Le nom de sclérodermie vient du grec et se traduit par « peau dure ». La peau durcit et devient brillante. Il existe deux types de sclérodermie : la sclérodermie localisée et la sclérodermie systémique.

En cas de sclérodermie localisée, la maladie ne touche que la peau et les tissus sous-cutanés. Elle peut s'étendre aux yeux et provoquer ainsi une uvéite, mais également aux articulations et provoquer ainsi de l'arthrite. Elle apparaît sous forme de tâches (morphées) ou de bandes étroites (sclérodermie linéaire).

En cas de sclérodermie systémique, le processus pathologique est étendu et touche non seulement la peau, mais également certains organes internes.

1.2 Quelle est la fréquence de cette maladie ?

La sclérodermie est une maladie rare. On estime le nombre de nouveaux cas à 3 sur 100.000 personnes par an au maximum. La sclérodermie localisée est la forme la plus courante chez l'enfant et touche majoritairement les filles. À peine 10 % des enfants atteints souffrent de sclérodermie systémique.

1.3 Quelles sont les causes de cette maladie ?

La sclérodermie est une maladie inflammatoire dont l'origine reste inconnue à ce jour. Il s'agit probablement d'une maladie auto-immune, ce qui signifie que le système immunitaire de l'enfant agit contre ses

propres cellules. L'inflammation provoque des gonflements, un réchauffement du corps ainsi qu'une surproduction de tissus fibreux (cicatrices).

1.4 Est-elle héréditaire ?

Non. À ce jour rien ne prouve que la sclérodermie soit d'origine génétique, bien que l'on ait observé quelques cas dans une même famille.

1.5 Existe-t-il des moyens de prévention ?

Il n'existe aucun moyen de prévention connu. Cela signifie qu'en tant que parent ou qu'en tant que patient vous ne pouvez rien faire pour éviter que la maladie ne se déclare.

1.6 Est-elle contagieuse ?

Non. Certaines infections peuvent déclencher la maladie mais la maladie elle-même n'est pas contagieuse et les enfants touchés n'ont pas à être isolés des autres.

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'uvéïte accru. Les résultats obtenus aux analyses de sang sont généralement normaux. On n'observe pas d'atteintes significatives des organes internes en cas de sclérodémie localisée. Une biopsie cutanée permet souvent de poser le diagnostic.

2.1.2 Comment traiter la sclérodémie 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 sclérodémie 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.

3. VIE QUOTIDIENNE

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

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. Cela dure parfois pendant 5 à 6 ans et certaines tâches sont même plus visibles une fois que le processus inflammatoire est terminé à cause des changements de couleur de la peau ; parfois, on note une aggravation de la maladie en raison de la croissance inégale entre les parties du corps touchées et les autres. La sclérodermie systémique est une maladie au long cours pouvant durer plusieurs années. Cependant, une prise en charge précoce avec un traitement approprié permet de réduire la durée de la maladie.

3.2 Une guérison complète est-elle possible ?

Les enfants souffrant de sclérodermie localisée guérissent dans la plupart des cas. Après un certain temps, la peau dure s'adoucit et seules des zones hyperpigmentées persistent. Guérir d'une sclérodermie systémique est moins probable, mais on obtient des améliorations significatives, ou du moins une stabilisation de la maladie, offrant une bonne qualité de vie au patient.

3.3 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 chers et demandent beaucoup de temps et d'efforts à l'enfant. 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. Parlez-en au médecin de votre enfant.

3.4 Quel est l'impact de la maladie sur la vie quotidienne de l'enfant et de sa famille ? Quels?

Comme toute maladie chronique, la sclérodermie affecte la vie quotidienne de l'enfant et de sa famille. Si la maladie est bénigne, c'est-à-dire sans atteinte importante des organes, l'enfant et sa famille mènent généralement une vie normale. Toutefois, il convient de garder à l'esprit que les enfants souffrant de sclérodermie sont souvent fatigués et moins résistants à la fatigue, et doivent changer de postures fréquemment en raison des troubles circulatoires. Il est nécessaire de réaliser des examens de suivi réguliers pour évaluer la progression de la maladie et les modifications de traitement nécessaires. Étant donné que des organes internes importants (poumons, tube digestif, reins,

cœur) peuvent être touchés à différents stades de l'évolution de la sclérodémie de type systémique, le bon fonctionnement des organes doit être évalué régulièrement afin de détecter précocement tout trouble éventuel.

Certains médicaments peuvent avoir des effets secondaires dont la détection nécessite des bilans réguliers.

3.5 Qu'en est-il de l'école ?

Il est essentiel de ne pas interrompre la scolarité des enfants souffrant de maladies chroniques. Certains facteurs pouvant perturber l'assiduité, il est important d'expliquer les besoins spécifiques de l'enfant à ses professeurs. Les patients doivent participer autant que possible aux cours de gymnastique dans la limite de leurs possibilités. Une fois que la maladie est bien contrôlée, comme c'est généralement le cas grâce aux médicaments disponibles actuellement, l'enfant ne devrait pas rencontrer de problèmes pour participer aux mêmes activités physiques que ses amis en bonne santé. L'école représente la même chose pour un enfant que le travail pour un adulte, à savoir un endroit où il apprend à être autonome et productif. Les parents et les professeurs doivent faire tout leur possible pour permettre aux enfants malades de participer aux activités scolaires normalement afin de garantir leur réussite à l'école et de leur permettre d'être acceptés et appréciés par leurs amis ainsi que par les adultes.

3.6 Qu'en est-il du sport ?

Pratiquer un sport constitue un aspect essentiel de la vie quotidienne d'un enfant en pleine santé. Le traitement vise notamment à permettre aux enfants de mener une vie aussi normale que possible et de ne pas se sentir différents des autres enfants. Par conséquent, il est généralement recommandé d'autoriser les patients à participer aux activités sportives qu'ils souhaitent et de leur faire confiance lorsqu'il s'agit de s'arrêter en cas de douleurs ou de gêne. Ce choix s'inscrit dans une attitude générale tendant à apporter un soutien psychologique à l'enfant pour qu'il soit autonome et capable de gérer lui-même les limites qui lui sont imposées par la maladie.

3.7 Qu'en est-il du régime alimentaire ?

Rien ne prouve que le régime alimentaire ait un impact sur la maladie. Généralement, l'enfant doit suivre un régime alimentaire équilibré et normal pour son âge. Un régime alimentaire sain, équilibré sans oublier les minéraux et les vitamines est en effet recommandé pour tous les enfants en pleine croissance. Les patients sous corticostéroïdes doivent éviter de se suralimenter, étant donné que ces médicaments augmentent l'appétit.

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

Rien ne prouve que les conditions météorologiques aient un impact sur la maladie.

3.9 Peut-on vacciner les enfants ?

Les patients souffrant de sclérodermie doivent consulter leur médecin avant toute vaccination. Le médecin décidera quelle vaccination est appropriée pour l'enfant au cas par cas. Dans l'ensemble, il ne semble pas que les vaccins provoquent une augmentation de l'activité de la maladie ou de graves effets secondaires chez les patients souffrant de sclérodermie.

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

La maladie n'est pas un obstacle à l'activité sexuelle ou aux grossesses. Néanmoins, les patients sous médication doivent toujours faire extrêmement attention aux effets secondaires potentiels de celle-ci sur le fœtus. On recommande aux patients de consulter leur médecin en ce qui concerne les moyens de contraception et à leurs désirs d'enfants.