



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

Lupus Érythémateux Systémique

Version de 2016

1. LE LUPUS ÉRYTHÉMATÉUX 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'ailer 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 procainamide 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.