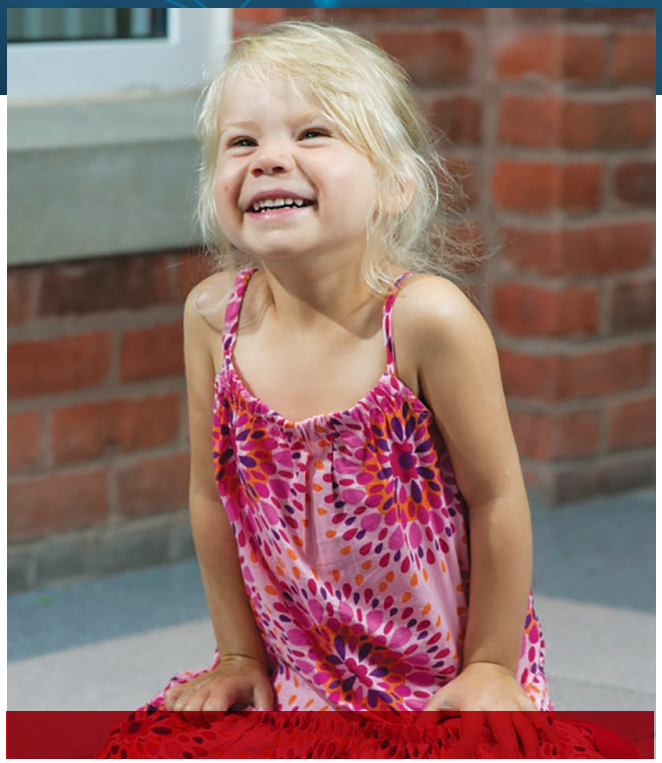
Sclérodermie Québec MC

LA SCLÉRODERMIE CHEZ LES ENFANTS

Jayne MacMahon, MD
Boursière postdoctorale en myosite infantile,
Rhumatologie pédiatrique
Poste de formation postdoctorale de niveau 6,
Université de Toronto
Division de rhumatologie de l'Hôpital pour enfants malades (Hospital for Sick Children)



QU'EST-CE QUE LA SCLÉRODERMIE ?

La sclérodermie est une maladie rare chez les enfants. Elle affecte souvent la peau. Elle peut provoquer le durcissement et le resserrement de la peau. Chez certains enfants, elle peut aussi affecter d'autres organes (par exemple, les poumons, les reins, les articulations, l'estomac et les intestins).

La sclérodermie est une maladie auto-immune. Elle survient lorsqu'en raison d'un dérèglement le corps attaque sa propre peau, et parfois aussi certains organes internes. Dans les maladies auto-immunes, le système immunitaire (les substances chimiques et les cellules sanguines qui sont censées combattre les agents pathogènes), pour des raisons encore non entièrement élucidées, est hyperactif. Des substances chimiques et des cellules sanguines excédentaires se retrouvent piégées dans les vaisseaux sanguins de la peau (et parfois des organes). Cela provoque une inflammation et des lésions aux tissus affectés. Il s'agit d'une maladie chronique (permanente) qui peut s'aggraver avec le temps.

Copyright Sclérodermie Québec 2022

LA SCLÉRODERMIE CHEZ LES ENFANTS

IL EXISTE DEUX FORMES DE SCLÉRODERMIE CHEZ L'ENFANT.

La première est appelée « sclérodermie localisée ». C'est la plus fréquente chez les enfants. Elle affecte la peau d'une seule région ou zone du corps.

L'autre forme est appelée « sclérodermie systémique ». Elle peut affecter de nombreuses régions de la peau, ainsi que les organes internes. Elle est rare chez les enfants.

QUELS SONT LES SYMPTÔMES ?

Il est important de se rappeler que la sclérodermie affecte chaque enfant différemment. Les symptômes les plus courants sont :

- Un resserrement et de l'enflure au niveau de la peau, celle-ci pouvant parfois changer de couleur ;
- Douleur ou enflure au niveau des articulations ;
- Des doigts pâles, des picotements ou des engourdissements, souvent déclenchés par le temps froid ou le stress (ce trouble s'appelle le phénomène de Raynaud) ;
- Des petites bosses (dépôts calciques) apparaissant sous la peau ;
- Des plaies à l'extrémité des doigts ou aux articulations ;
- Des veines d'araignée ;
- Brûlures d'estomac et difficultés à avaler ;
- Essoufflement.

COMMENT LA SCLÉRODERMIE INFANTILE EST-ELLE DIAGNOSTIQUÉE ?

Si vous ou votre médecin pensez que votre enfant est atteint de sclérodermie, la première étape consiste à consulter un médecin spécialiste (appelé « rhumatologue pédiatrique »). Le ou la spécialiste vous interrogera sur la maladie de votre enfant et lui fera passer un examen clinique. Il ou elle pourra demander des analyses de sang ou des radiographies supplémentaires. En fonction de l'état de santé de votre enfant, ces examens peuvent inclure :

- Des analyses de sang et d'urine (pipi) qui consistent en outre à effectuer un hémogramme (numération de la formule sanguine ou NFS), rechercher la présence d'anticorps spécifiques (substances chimiques circulant dans le sang qui peuvent révéler une sclérodermie), et vérifier le fonctionnement du foie et des reins.
- Des examens d'imagerie (radiographies, tomodensitogrammes et IRM) qui permettent de détecter tout changement dans les organes internes du corps.
- Des tests respiratoires (appelés tests de la fonction pulmonaire) afin d'évaluer le fonctionnement des poumons.
- Une échographie du cœur (appelée échocardiogramme) pour vérifier le fonctionnement du cœur et des vaisseaux sanguins.
- Une biopsie de la peau afin d'examiner la peau de plus près sous un microscope.

Copyright Sclérodermie Québec 2022

LA SCLÉRODERMIE CHEZ LES ENFANTS

COMMENT LA MALADIE EST-ELLE PRISE EN CHARGE ?

À ce jour, il n'y a malheureusement pas de remède contre la sclérodermie. L'objectif consiste principalement à améliorer l'état de santé de la peau et prévenir les lésions aux organes internes. Le traitement de chaque enfant sera différent.

IL PEUT COMPRENDRE :

- Des médicaments (comme l'ibuprofène) pour aider à soulager la douleur et réduire l'inflammation ;
- Des crèmes émollientes qui agissent directement pour adoucir la peau ;
- Des médicaments visant à réduire la vigueur du système immunitaire hyperactif et arrêter l'inflammation ; ces médicaments, appelés « immunosuppresseurs », peuvent être administrés par voie orale, par injection sous-cutanée ou par voie intraveineuse ;
- Le soulagement des symptômes tels que les brûlures d'estomac ou ceux liés au phénomène de Raynaud ;
- La physiothérapie et l'exercice physique pour garder les muscles souples et fermes et empêcher les articulations de se resserrer ;
- Des visites régulières chez le rhumatologue traitant de votre enfant.

Le traitement de la sclérodermie localisée peut souvent durer plusieurs années. À noter qu'il est très rare que la sclérodermie localisée évolue vers une forme de sclérodermie systémique.

Les enfants atteints de sclérodermie systémique courent un risque plus élevé de subir des lésions de la peau et des organes internes. Grâce à un traitement approprié, certains patients peuvent avoir peu ou pas de symptômes (c'est-à-dire être en rémission) pendant des années.

RÉFÉRENCES

- Zulian F, Woo P, Athreya BH, et al. The Pediatric Rheumatology European Society/American College of Rheumatology/European League against Rheumatism provisional classification criteria for juvenile systemic sclerosis. *Arthritis Rheum*. 2007 Mar 15;57(2):203-12. doi: 10.1002/art.22551. PMID: 17330294.
- Foeldvari I, Culpo R, Sperotto F, et al. Consensus-based recommendations for the management of juvenile systemic sclerosis. *Rheumatology* (Oxford). 2021 Apr 6;60(4):1651-1658. doi: 10.1093/rheumatology/keaa584. PMID: 33147624.
- Zulian F, Culpo R, Sperotto F, et al. Consensus-based recommendations for the management of juvenile localised scleroderma. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2019;78:1019-1024.

Traduction et adaptation par Claude Taillefer, Ph.D., Épidémiologiste-mathématicien

www.sclerodermie.ca | **SCLÉRODERMIE QUÉBEC** | info@sclerodermie.ca

Copyright Sclérodermie Québec 2022