

MALADIES AUTO IMMUNES CHEZ L'ENFANT

Lupus Erythémateux Disséminé Pédiatrique

Pr.HADEF

I-Introduction:

Le lupus systémique (LS), ou lupus érythémateux disséminé, pédiatrique est une maladie systémique auto-immune d'étiologie inconnue, diagnostiquée avant l'âge de 16 ans.

Les présentations initiales d'un LED à début pédiatrique sont plus sévères qu'un LED commençant à l'âge adulte. Les manifestations cliniques initiales sont polymorphes et parfois trompeuses.

II-Diagnostic positif:

Les critères de classification de la maladie lupique actuellement retenus ont été établis et corrigés en 1982, puis remis à jour en 1997 par l'American Rheumatic Association (ARA) : après étude de dossiers de patients adultes, 11 critères ont été définis, et l'association d'au moins quatre critères est nécessaire pour inclure un patient dans une série de malades lupiques. Ces critères sont donc des critères de classification qui permettent d'étudier des groupes homogènes et non des critères de diagnostic ; ils n'ont été validés chez l'enfant que dans une seule étude.

Les atteintes cutanées, articulaires et hématologiques sont les plus fréquentes. L'atteinte rénale est présente chez 30 à 80 % des enfants, chez qui elle semble plus fréquente que chez l'adulte. Le premier symptôme est le plus souvent une protéinurie avec ou sans syndrome néphrotique. Une atteinte sévère de stade III ou IV est présente dès la première biopsie rénale chez plus de la moitié des enfants. La présence d'une HTA ou d'une insuffisance rénale ou d'une protéinurie importante est évocatrice d'une atteinte sévère de type IV, mais il n'y a pas de corrélation anatomoclinique absolue, et la réalisation d'une biopsie rénale est indispensable dès qu'il existe des signes rénaux.

La survenue de thromboses, parfois révélatrice du LED.

Les manifestations biologiques non spécifiques traduisent l'existence d'un syndrome inflammatoire : au cours des poussées la vitesse de sédimentation (VS) est constamment élevée, la protéine C-réactive est peu ou pas augmentée (< 50 mg/L), sauf en cas d'atteinte des séreuses, où l'élévation peut être importante, et en cas d'infection. Il existe fréquemment une anémie inflammatoire modérée et une hypergammaglobulinémie ; l'élévation des a-2-globulines est plus inconstante. Lors d'une rémission clinique, la VS peut se normaliser, ou rester élevée, et n'a donc pas de valeur pronostique. Les facteurs antinucléaires (FAN) sont présents chez 94 à 100 % des enfants porteurs de LED, mais ont une mauvaise spécificité.

Une diminution des fractions C3 ou du C4 du complément est présente chez 65 à 91 % des enfants. L'association d'une hypocomplémentémie et d'un titre élevé d'anticorps anti-DNA natifs a une valeur prédictive positive de 100 % pour le diagnostic de LED.

III-Traitement

Des explications répétées à l'adolescent(e) et aux parents sont indispensables pour la prise en charge de cette maladie chronique, sévère, d'évolution imprévisible, au cours de laquelle d'importants problèmes de compliance se rencontrent presque constamment lorsqu'une corticothérapie prolongée est nécessaire. La nécessité d'un suivi régulier prolongé doit

également faire l'objet d'explications répétées, y compris quand le LED est quiescent car des rechutes sévères peuvent survenir après des années d'évolution. Il n'existe aucun essai randomisé pédiatrique concernant le traitement du LED. Les recommandations sont issues d'études rétrospectives, non contrôlées ou surtout extrapolées du traitement de LED de l'adulte. Le traitement doit être discuté au cas par cas avec une équipe spécialisée.

Les traitements généraux sont très variables en fonction du ou des organes atteints. Le traitement des formes mineures avec atteinte cutanée et/ou articulaire repose sur l'aspirine à forte dose et les anti-inflammatoires non stéroïdiens ou l'hydroxychloroquine (Plaquenil®) (atteinte cutanée, notamment le lupus discoïde, manifestations articulaires et signes généraux non contrôlés par les AINS). Les corticoïdes sont généralement nécessaires chez l'enfant, mais ils ne doivent être utilisés qu'après échec des AINS et du Plaquenil® dans les formes bénignes, ou d'emblée dans les formes graves ; l'association à un régime hyposodé hypocalorique est essentielle pour tenter de prévenir la prise de poids majeure fréquemment observée chez les adolescentes, source de non-compliance et qui devra être longuement expliquée par une diététicienne. Dans certaines atteintes sévères, l'association de la corticothérapie à des immunosuppresseurs est proposée : endoxan, azathioprine, méthotrexate, et plus récemment le mycophénolate mofetyl (Cellcept®), inhibiteur réversible de l'inosine monophosphate déshydrogénase inhibant sélectivement l'activité des lymphocytes. De nouveaux traitements reposant sur l'utilisation d'anticorps monoclonaux, notamment les anti-CD20 sont en cours d'évaluation.

IV- Evolution et complications

Le LED évolue par poussées susceptibles de laisser des séquelles variables selon les organes intéressés. Schématiquement, on distingue les formes cutanéointarticulaires bénignes et les formes viscérales sévères (rein, système nerveux central), mais il existe des passages d'une forme à l'autre. Trois modalités évolutives peuvent être schématiquement distinguées : la persistance d'une maladie chronique active qui semble la plus fréquente, une alternance de poussées du LED et de rémissions ou une quiescence prolongée de la maladie plus rarement. Les traitements actuels ont permis une diminution considérable de la mortalité qui est cependant encore de 15 à 20 % dans les quelques séries pédiatriques sur ce sujet. Les complications infectieuses sont la cause principale de mortalité, remplaçant l'insuffisance rénale chronique.