

INTRODUCTION:

Le lupus érythémateux systémique est une maladie auto-immune multi systémique. L'atteinte des séreuses est fréquente, la péricardite est la manifestation cardiaque la plus courante du lupus, survenant chez environ 9 à 54 % des patients atteints de lupus. La tamponnade cardiaque est beaucoup plus rare avec une incidence <2,5%.

OBSERVATION :

Nous rapportons deux cas de tamponnade cardiaque comme présentation initiale du lupus érythémateux systémique (LES) chez des adolescentes. La première patiente, une fillette de 12 ans sans antécédents familiaux de maladies auto-immunes, a développé une tamponnade cardiaque, confirmée par échocardiographie, nécessitant un drainage péricardique en urgence. Le diagnostic de LES a été confirmé par la présence d'anticorps antinucléaires et anti-DNA, et une néphropathie lupique proliférative à l'examen anatomopathologique de la biopsie rénale. Elle a été mise sous des bolus de méthylprednisolone (trois jours de suite) relayés par la prednisone par voie orale à la dose de 1 mg/kg par jour puis sous bolus mensuel de cyclophosphamide.

La deuxième patiente, une fillette de 15 ans issue de parents consanguins, a également présenté une tamponnade cardiaque nécessitant un drainage péricardique. Les tests ont révélé des anticorps anti-DNA, anti-nucléosomes, et anti-histones positifs, ainsi qu'une néphropathie lupique classe IV à l'examen anatomopathologique de la biopsie rénale. Elle a été mise sous des bolus de méthylprednisolone (trois jours de suite) relayés par la prednisone par voie orale à la dose de 1 mg/kg par jour puis sous immunosuppresseur : bolus mensuel de cyclophosphamide pendant 6mois puis relais par voie orale par l'azathioprine avec une amélioration clinique malgré des complications neurologiques ultérieures. Ces deux cas illustrent la gravité du LES pédiatrique et l'importance d'une intervention rapide et d'un traitement immunosuppresseur adapté.



Radiographie du thorax du 1^{er} cas montrant une cardiomégalie et une pleurésie droite



L'échocardiographie du 1^{er} cas révélait un épanchement péricardique circonférentiel de grande abondance



Radiographie du thorax du 2^{eme} cas montrant une cardiomégalie

Discussion

Le lupus érythémateux systémique (LES) est une maladie auto-immune qui peut affecter divers organes. Son incidence chez l'enfant est estimée entre 0,28 et 2,22 pour 100 000 enfants et sa prévalence entre 6,3 et 9,73 pour 100000 enfants. Les filles sont souvent touchées par cette maladie. L'atteinte séreuse est courante dans le LES et a été systématiquement incluse dans les critères de classification du lupus de l'American College of Rheumatology (ACR) sur les années 1982 et 1997 et plus tard dans les critères de classification 2015 des Systemic Lupus Collaborating Clinics (SLICC). La tamponnade cardiaque semble être rare, à la fois comme première manifestation de la maladie et au cours de son évolution. Les données sur sa prévalence spécifique sont limitées. C'est une urgence médicale qui entraîne une altération du flux sanguin vers le cœur ainsi que des problèmes hémodynamiques. Les symptômes typiques incluent la dyspnée, l'orthopnée, la douleur thoracique, le pouls paradoxal, la distension jugulaire des veines et l'hypotension. Le diagnostic, généralement réalisé par échocardiographie Pour le traitement d'une tamponnade péricardique, il est généralement recommandé d'administrer un bolus intraveineux de méthylprednisolone, avec une dose initiale de 1 gramme sur une période de trois jours, suivi de prednisolone à une dose de 1 mg/kg/jour, en association avec des doses mensuelles de cyclophosphamide intraveineux (750 à 1000 mg/dose), semble être très efficace. Les données sur les schémas immunosuppresseurs spécifiques à la tamponnade liée au lupus sont limitées, avec une seule petite étude rapportant l'utilisation de cyclophosphamide. La plupart des études mentionnent généralement uniquement l'utilisation de prednisolone, et quelques études ont exploré l'utilisation de la colchicine

CONCLUSION

Diagnostiquer un lupus érythémateux systémique (LES) lors d'une tamponnade cardiaque initiale est complexe en raison du manque de symptômes classiques de la maladie. Néanmoins, ce diagnostic est crucial pour orienter une prise en charge thérapeutique appropriée