Tous à l'école

Lupus érythémateux disséminé

Qu'est-ce que le lupus érythémateux disséminé ?

Le lupus érythémateux disséminé (LED) ou lupus systémique est une **maladie auto-immune** (le système immunitaire se dérègle et atteint les propres organes de l'enfant) chronique (de longue durée). De très nombreux organes peuvent être affectés, principalement la peau, les reins, les articulations, le système nerveux et les poumons. C'est une maladie rare chez l'enfant, elle apparaît le plus souvent à l'âge adulte. Le mot « lupus » vient du latin loup et fait référence à l'aspect caractéristique en masque de loup au niveau de la peau du visage. Le mot érythémateux (rouge en grec) traduit la couleur rouge de cette éruption cutanée. Enfin, le mot disséminé ou systémique signifie que **la maladie atteint de nombreux organes**.

Pourquoi ?

La cause précise de la maladie n'est pas connue. C'est une maladie auto-immune, c'est-à-dire que le système immunitaire fait une erreur et attaque les cellules de l'organisme et non plus seulement les éléments « extérieurs » comme les bactéries ou les virus. L'organisme produit alors des auto-anticorps (anticorps dirigés contre lui-même) qui entraînent des réactions inflammatoires et la destruction de certains organes (reins, articulations, peau...). L'origine de ce dérèglement du système immunitaire n'est pas connu et il est probable que plusieurs facteurs génétiques, environnementaux, hormonaux soient impliqués conjointement.
Certains facteurs sont susceptibles de déclencher des « poussées » de la maladie : le stress, les infections, l'exposition au soleil, les facteurs hormonaux...

Quels symptômes et quelles conséquences ?

Les symptômes sont très variables d'un enfant à l'autre. Tous les symptômes peuvent survenir soit dès le début de la maladie soit au cours de son évolution.
Les principaux signes sont :
1. **des signes généraux** : fièvre, fatigue, perte d'appétit et perte de poids
2. **des signes cutanés** :
- une éruption rouge caractéristique du visage en masque de loup, touchant le haut des joues et la racine du nez ;
- une photosensibilité, c'est à dire une réaction excessive de la peau au soleil;
- un lupus discoïde : lésion cutanée squameuse et surélevée sur le visage, le cuir chevelu, les oreilles, la poitrine ou les bras ;
- une chute des cheveux ;
- des ulcérations (sortes de plaies) dans la bouche et le nez.
3. **des signes articulaires** : douleurs, rougeurs et gonflements des articulations, surtout mains, poignets, coudes et genoux. Ces douleurs sont souvent symétriques et peuvent bouger d'une articulation à l'autre. L'articulation n'est généralement pas détruite.
4. **une atteinte rénale** : elle n'entraîne pas de signe visible. Elle se traduit par une augmentation de la tension artérielle et une perte de protéine dans les urines. C'est une atteinte potentiellement grave pouvant aboutir à la destruction complète des reins et à une insuffisance rénale (cf. fiche insuffisance rénale).
5. **une atteinte pulmonaire** : le plus souvent il s'agit d'une inflammation de l'enveloppe des poumons, la plèvre, qui entraîne une accumulation de liquide autour des poumons causant des douleurs et une gène respiratoire.
6. **une atteinte du système nerveux central** : les manifestations peuvent être très variées : maux de tête, convulsions, difficultés de concentration et mémorisation, troubles psychologiques, accident vasculaire cérébral.
7. **une atteinte des vaisseaux sanguins** :
- une mauvaise circulation au niveau des doigts entraînant un changement de coloration et des douleurs lors de l'exposition au froid des doigts ou des orteils (appelé phénomène de Raynaud).
- la formation de caillots sanguins dans les veines (thromboses) liée à la présence d'anticorps particuliers appelés anti-phospholipides.
8. **une atteinte des cellules sanguines** : baisse des globules rouges (anémie), baisse des globules blancs (entraînant une sensibilité aux infections), baisse des

plaquettes (entraînant des saignements faciles).

D'autres organes peuvent être atteint : le cœur, le système digestif, les yeux, la thyroïde...
L'évolution est prolongée pendant plusieurs années avec des phases de rechutes (ou poussées) et de périodes sans symptômes (rémissions) plus ou moins prolongées. L'évolution et la sévérité de la maladie sont impossibles à prévoir et sont différentes d'un jeune à l'autre.

Quelques chiffres

Le LED est une maladie rare chez l'enfant, on estime sa fréquence à environ 1 enfant sur 200 000. Seuls 10 à 17 % des cas sont diagnostiqués avant 16 ans. La maladie débute le plus souvent à l'adolescence et elle est plus fréquente chez les filles.

Traitement

Il n'existe aucun traitement guérissant définitivement la maladie. Plusieurs traitements sont utilisés avec succès pour diminuer les symptômes, entraîner une rémission et prévenir les complications de la maladie. La vie des jeunes atteints de lupus a été transformée grâce aux améliorations de la prise en charge. Le suivi est dans tous les cas régulier et prolongé.
Les quatre principaux types de traitements utilisés sont :
- les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) : ils sont en général prescrit pour diminuer les douleurs articulaires, sur une courte période.
- les antipaludéens de synthèse : ils sont pris au long court, lorsque les manifestations sont peu sévères .
- les corticoïdes (voir fiche traitement corticoïde) sont utilisés pour diminuer l'inflammation et supprimer l'activité du système immunitaire. La dose utilisée est très variable en fonction de la sévérité de l'atteinte. Le but est de trouver la dose minimale efficace. Le traitement est généralement poursuivi pendant plusieurs années pour éviter les rechutes.

- Les immunomodulateurs entraînent une diminution de la réponse immunitaire. Ils sont utilisés lorsque les corticoïdes sont insuffisamment efficaces et que les manifestations sont sévères.

Tous ces médicaments sont efficaces mais peuvent entraîner de nombreux effets secondaires. Les traitements sont en général poursuivis plusieurs années pour contrôler la maladie et éviter les rechutes. Les enfants avec une atteinte rénale ou du système nerveux nécessitent un traitement intensif. A l'inverse, les manifestations cutanées et articulaires sont plus facilement contrôlées.

Il n'y a pas d'alimentation particulière préconisée, en dehors d'un régime particulier imposé par la prise de certains médicaments (voir fiche traitement corticoïde).

Un soutien psychologique peut s'avérer nécessaire lorsque la chronicité de la maladie et l'incertitude de son évolution génèrent des angoisses. Les corticoïdes peuvent avoir des conséquences sur l'aspect physique avec, en particulier, une prise de poids et une hyperpilosité parfois difficiles à vivre chez les adolescentes, entraînant souvent des problèmes d'adhésion au traitement.

Conséquences sur la vie scolaire

Un enfant atteint de lupus doit avoir une scolarité aussi normale que possible. Les conséquences sur la vie scolaire sont très variables en fonction de la sévérité de la maladie.

Lorsqu'il n'y a pas d'atteinte du système nerveux central, le lupus n'affecte pas les apprentissages. En cas d'atteinte du système nerveux central, des difficultés de concentration ou de mémorisation et des troubles de l'humeur peuvent retentir sur les apprentissages. Il conviendra dans ces situations, s'il existe des difficultés scolaires, d'adapter la réponse pédagogique au cas par cas.

Lors des périodes où la maladie est active, l'absentéisme scolaire peut être important. Des hospitalisations répétées ou une fatigue importante peuvent **entraver la régularité de la scolarisation, voire des apprentissages scolaires**. En cas d'absentéisme scolaire ou d'hospitalisation prolongée le recours à des Service d'assistance pédagogique d'aide à domicile (Sapad) ou à d'autre modalités de scolarisation peut aider à la poursuite du lien scolaire (école à domicile...).

La restriction de l'activité physique n'est en général pas nécessaire et tous les sports peuvent être pratiqués mais ce point sera à confirmer individuellement pour chaque

enfant (voir le PAI). Les restrictions sont souvent dues à des situations particulières : poussées avec fatigue importante, altération de l'état général, douleurs articulaires. Pendant les phases de rémissions, l'exercice physique doit même être encouragé.

Quand faire attention ?

L'**exposition solaire** peut entraîner des lésions cutanées et une poussée de la maladie. Il convient donc de prendre certaines précautions, en particulier en utilisant une crème solaire avec un haut indice de protection sur les zones découvertes lorsque l'enfant est à l'extérieur notamment pendant les sorties scolaires ou les classes vertes.
Les enfants atteint de lupus sont **très sensibles aux infections** et peuvent faire des infections très sévères. En cas d'enfant malade dans la classe, il convient d'être vigilant au respect des mesures préventives pour éviter la contagion. Les enseignants et l'équipe éducative doivent être particulièrement vigilants à l'état psychologique de l'enfant, et plus encore de l'adolescent, chez qui les contraintes d'une telle maladie chronique peuvent être difficiles à supporter.

Comment améliorer la vie scolaire des enfants malades ?

Un **Projet d'accueil individualisé** (PAI) sera utile si l'état de santé de l'élève nécessite une surveillance particulière, la prise d'un traitement pendant le temps scolaire, des aménagements d'horaires ou d'autres adaptations.

L'avenir

Grâce aux traitements, les jeunes atteints de lupus peuvent mener une vie quasi normale. Il est donc fondamental d'assurer à ces enfants une scolarisation de qualité leur permettant à l'âge adulte d'envisager un choix large et diversifié d'orientation professionnelle. La recherche dans les maladies auto-immune, et en particulier le

lupus, est très active afin de déterminer les mécanismes spécifiques de l'auto-immunité et de mieux cibler les thérapeutiques.

Pour avoir des pistes pédagogiques plus détaillées, voir la rubrique jaune.

Pour travailler en partenariat, voir la rubrique rouge.

Pour connaître le point de vue des personnes concernées, voir la rubrique verte : témoignages ou associations.

Pour voir d'autres documents complémentaires, cliquer sur les liens ci-dessous.

S'informer sur les maladies et leurs conséquences

Insuffisance rénale chronique
Régime sans sel
Traitement par corticoïdes
Troubles de la Mémoire - Troubles mnésiques et BEP

Associations

Association française du Lupus et autres maladies auto-immunes (AFL +)
Lupus France

Travailler ensemble

Accompagnement Pédagogique A Domicile à l'Hôpital ou à l'École (APADHE)

Liens

Centre national de référence du lupus et syndrome des antiphospholipides
Site élaboré par le centre de référence de l'hôpital de la Pitié-Salpêtrière à ?Paris

donnant des informations sur ces maladies, leurs actualités et la consultation du centre de référence.

Le lupus systémique
Édité par Orphanet, un serveur d'information sur les maladies rares, ce document destiné à tous publics détaille les manifestations cliniques, le diagnostic et les principes de la prise en charge du Lupus Systémique.

PNDS sur le Lupus érythémateux systémique
Les Protocoles nationaux de diagnostic et de soins (PNDS) sont élaborés par les centres de référence, en lien avec la Haute autorité de santé (HAS), afin d'expliciter, pour les professionnels de la santé, la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un malade atteint d'une maladie rare.

Glossaire

ADN (acide désoxyribonucléique)

L'ADN est le support moléculaire de l'information génétique. Le contenu de cette information est le « code » de synthèse de toutes les protéines c'est à dire le programme génétique de l'individu entier.

Anticorps

Protéine fabriquée par certaines cellules du système immunitaire (les lymphocytes), capable d'aller se fixer sur une molécule précise pour la neutraliser et former avec elle un complexe qui sera détruit par les cellules de l'immunité.

Corticoïdes

Hormones naturelles ou synthétiques qui influencent ou contrôlent des processus fondamentaux de l'organisme, notamment la tension artérielle, l'inflammation. Les corticoïdes synthétiques sont utilisés comme anti-inflammatoires. Leur utilisation prolongée peut entraîner de nombreux effets secondaires (voir la fiche « traitement

par corticoïdes »).

Gène

Grec : *genos* = race.
Unité d'information génétique constituée d'un petit fragment de la molécule d'ADN. Les gènes, porteurs des informations génétiques transmises au cours des générations, contiennent les données nécessaires à la fabrication d'une protéine.

Génétique

Grec : *genos* = race.
Science qui étudie la transmission des caractères anatomiques, cellulaires et fonctionnels des parents aux enfants.
Voir gène.

Squameuse

Se dit d'une lésion dont l'aspect évoque des écailles.

Système immunitaire

Le système immunitaire d'un organisme assure l'élimination des substances ou des particules qui lui sont étrangères. Il comprend les organes lymphoïdes (moelle osseuse, thymus, rate, ganglions, etc.), les cellules immunitaires (lymphocytes et plasmocytes), les cellules capables de phagocytose (polynucléaires neutrophiles et phagocytes mononuclées), des substances produites par les cellules (immunoglobulines, complément, lymphokines, etc.).

Enquête et partage

Enquête
Enquête de satisfaction et d'audience

Partage

Envoyer par mail

Tous à l'école