



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## SPONDYLARTHROPATHIES JUVENILES

### **Qu'est-ce que c'est ?**

Les spondyloarthropathies juvéniles constituent un groupe de maladies inflammatoires chroniques des articulations (arthrites) et des zones d'insertion tendineuse (enthèses), touchant essentiellement les membres inférieurs, parfois le bassin (articulations sacro-iliaques à l'origine de douleurs fessières) et la colonne vertébrale (douleurs lombaires).

Dans quelques cas, le début des symptômes est consécutif à une infection digestive (gastro-intestinale) ou uro-génitale (arthrite réactionnelle). Les spondyloarthropathies juvéniles sont plus fréquentes chez les sujets, porteurs de l'antigène HLA B27, marqueur génétique qui prédispose (par l'intermédiaire de mécanismes encore imprécis) à la maladie.

Les symptômes cliniques initiaux et la sévérité évolutive de la maladie peuvent différer entre la forme de l'enfant et celle de l'adulte. Cependant, les spondyloarthropathies juvéniles peuvent ressembler aux spondyloarthropathies de l'adulte.

Les patients ayant une Arthrite Juvénile Idiopathique classée dans le groupe des Arthrites et Enthésites (voir chapitre AJI) sont inclus dans ce groupe des spondyloarthropathies juvéniles.

### **Quelles maladies sont appelées spondyloarthropathies juvéniles ?**

Malgré quelques controverses, les spondyloarthropathies juvéniles correspondent à la même maladie ou plus exactement au même groupe de maladies que les spondyloarthropathies de l'adulte : spondylarthrite ankylosante, arthrites réactionnelles (et syndrome de Reiter), arthrite psoriasique (de type spondyloarthropathie) et arthrites associées aux maladies inflammatoires du tube digestif (à type de spondyloarthropathie). Les enfants ne remplissant pas les critères diagnostiques des maladies listées ci-dessus ont une spondyloarthropathie indifférenciée. D'autres tableaux, tout particulièrement le syndrome d'arthrites et enthésopathies séro-négatives (SEA) et les Arthrites associées à des Enthésites correspondent également aux spondyloarthropathies juvéniles.

### **Est-ce fréquent ?**

Les spondyloarthropathies sont l'une des plus fréquentes des arthrites chroniques juvéniles. Elles représentent environ 30 % des rhumatismes inflammatoires chroniques de l'enfant. Les spondyloarthropathies sont plus fréquentes chez les garçons, la maladie commençant habituellement entre 10 et 15 ans. Un grand nombre de patients présente une prédisposition génétique (HLA B27) ; la fréquence des spondyloarthropathies juvéniles et adultes dans la population générale et éventuellement dans certaines familles (antécédents familiaux) dépend de la fréquence de ce marqueur génétique dans la population normale.

### **Quelles sont les causes de la maladie ?**

Les causes et les mécanismes précis des spondyloarthropathies juvéniles demeurent inconnus. Comme dans les autres formes d'arthrites chroniques juvéniles, le mécanisme responsable de la maladie implique plusieurs éléments du système immunitaire. Les spondyloarthropathies sont associées à d'autres inflammations chroniques, par exemple de l'intestin, de l'appareil génito-urinaire ou de la peau. Les infections par des micro-organismes (par exemple Salmonelles, Shigelles, Yersinia, Campylobacter et Chlamydia) peuvent jouer un rôle dans le déclenchement de l'arthrite chez quelques enfants (arthrites réactionnelles).

### **Est-ce héréditaire ?**

Un fort pourcentage de patients ayant une spondyloarthropathie juvénile est porteur du marqueur génétique HLA B27. Cela ne veut pas dire que tous les sujets porteurs de ce facteur génétique auront une spondyloarthropathie. Par exemple, si la fréquence du HLA B27 dans la population générale est de 10 %, seulement 1 % de cette population a la maladie. Si dans une famille, un sujet est atteint de spondyloarthropathie, la présence du HLA B27 augmente de 25 % le risque, pour un individu de cette famille, de développer une spondyloarthropathie. Ainsi, les spondyloarthropathies sont présentes avec une fréquence supérieure chez les membres de la famille d'un enfant atteint, comparativement aux familles d'enfants non atteints. Les facteurs génétiques, et en particulier le HLA B27, déterminent une susceptibilité à la maladie ; ils ne sont pas suffisants pour que la maladie se développe. L'opinion de la communauté scientifique est que ces maladies sont multifactorielles, ce qui signifie qu'elles sont le résultat de la combinaison d'une prédisposition génétique et d'une exposition à des facteurs d'environnements (probablement d'origine infectieuse) qui sont encore inconnus.

### **Peut-on la prévenir ?**

La prévention n'est pas possible puisque les causes de la maladie sont inconnues, il est inutile de typer les autres membres de la fratrie pour le HLA B27, s'ils n'ont pas de symptômes qui peuvent évoquer une spondyloarthropathie.

### **Est-ce contagieux ?**

Les spondyloarthropathies ne sont pas des maladies contagieuses.

### **Quels sont les principaux symptômes ?**

Les spondyloarthropathies ont des caractéristiques cliniques communes :

#### **- Arthrites :**

- 1) les symptômes les plus habituels comportent des douleurs articulaires et des gonflements, ainsi qu'une limitation de la mobilité des articulations.
- 2) Beaucoup d'enfants ont une atteinte oligo-articulaire des membres inférieurs. Oligo-articulaire signifie que la maladie touche au maximum quatre articulations. Ceux qui développent une maladie chronique peuvent avoir une atteinte polyarticulaire, ce qui signifie que l'atteinte articulaire est plus extensive et touche cinq articulations ou plus.
- 3) Les arthrites touchent essentiellement les articulations des membres inférieurs : le genou, la cheville, le médio-pied et la hanche. Moins fréquemment, les arthrites touchent les petites articulations du pied.
- 4) Quelques enfants peuvent avoir des arthrites touchant les articulations des membres supérieurs, particulièrement les épaules.

#### **- Enthésites :**

L'enthésite, inflammation de l'enthèse (zone où le tendon ou le ligament est inséré sur l'os) est très fréquente chez les enfants atteints de spondyloarthropathies. Les enthèses le plus souvent touchées par cette inflammation sont au niveau du talon, du médio-pied et de la région péri-articulaire du genou. Les symptômes habituels comportent des talalgies, des douleurs et un gonflement du médio-pied et une douleur péri-articulaire du genou. L'inflammation chronique des enthèses peut aboutir à la formation d'épines osseuses tout particulièrement au niveau du talon à l'origine de la talalgie.

- **Sacro-iliite :**

L'inflammation des articulations sacro-iliaques (situées à la partie postérieure du bassin), est rare au début ; elle survient, le plus souvent, 5 à 10 ans après le début de l'arthrite.

Les symptômes consistent habituellement en douleurs fessières, à bascule droite et gauche alternativement.

- **Douleurs lombaires : Spondylite**

L'atteinte de la colonne vertébrale, très rare au début, peut survenir au cours de l'évolution de la maladie chez un petit nombre d'enfants. Les symptômes les plus fréquents sont les douleurs lombaires, avec raideur matinale et limitation de la mobilité. Les douleurs lombaires sont souvent associées à des douleurs de la colonne cervicale et de la paroi thoracique antérieure.

Au niveau de la colonne, peuvent se former après une longue durée d'évolution des ponts entre les vertèbres («colonne bambou»). Cela survient cependant chez un petit nombre de patients et après une très longue durée d'évolution. Cela n'est pratiquement jamais observé chez l'enfant.

- **Atteinte oculaire :**

L'uvéite antérieure aiguë est une inflammation de la partie antérieure (chambre antérieure) de l'œil. Elle n'est pas fréquente. L'œil est très inflammatoire, rouge et douloureux. Une prise en charge immédiate par un ophtalmologiste est nécessaire.

- **Atteinte cutanée :**

Un petit groupe d'enfants atteints de spondyloarthropathie peut avoir du psoriasis. Le psoriasis est une maladie dermatologique chronique avec des plaques de peau squameuse, localisées essentiellement au niveau des coudes et des genoux. La maladie cutanée peut précéder l'arthrite de plusieurs années. Chez d'autres patients, les arthrites peuvent précéder de plusieurs années les premières manifestations de psoriasis cutané.

- **Atteinte digestive :**

Quelques enfants présentant une maladie inflammatoire du tube digestif peuvent développer une spondyloarthropathie. Le terme d'enthéropathie inflammatoire est utilisé pour désigner une maladie inflammatoire de l'intestin d'origine inconnue. Ces maladies sont la maladie de Crohn et la colite ulcéreuse .

**La maladie est-elle la même chez tous les enfants ?**

L'éventail est large. Certains enfants vont avoir une maladie bénigne et d'évolution brève, d'autres auront une maladie sévère évolutive et handicapante.

**La maladie est-elle différente chez l'enfant comparativement à celle de l'adulte ?**

Les spondyloarthropathies juvéniles diffèrent des formes adultes par quelques aspects.

- 1) L'atteinte des articulations périphériques est beaucoup plus fréquente au début de la maladie alors que l'atteinte de la colonne vertébrale (atteinte axiale) est plus fréquente chez l'adulte.
- 2) Chez l'enfant, la hanche est plus souvent atteinte.

**Comment est-elle diagnostiquée ?**

Le médecin dit qu'il s'agit d'une spondyloarthropathie juvénile si le début survient avant l'âge de 16 ans, si les arthrites durent au moins six semaines et si la présentation clinique correspond à celle qui a été donnée ci-dessus (voir définition et symptômes). Le diagnostic de spondyloarthropathie spécifique (par exemple spondylarthrite ankylosante, arthrites réactionnelles, etc) est basé sur des symptômes cliniques et radiographiques spécifiques.

Il est nécessaire que ces patients soient traités et pris en charge par un rhumato pédiatre.

### **Quelle est l'importance des tests ?**

Le HLA B27 est un marqueur génétique présent chez 80 à 85 % des enfants atteints de spondyloarthropathie juvénile, c'est un argument diagnostique d'orientation utile. Sa fréquence dans la population générale saine est plus faible (5 à 12 % selon les régions). De ce fait, ce n'est pas la présence de HLA B27 qui est importante, mais son association avec les signes et symptômes caractéristiques des spondyloarthropathies. Les examens comme la vitesse de sédimentation ou le taux de C Réactive Protéine donnent des informations sur l'état inflammatoire général et indirectement sur l'activité de la maladie ; ils sont utiles dans la prise en charge de la maladie, qui est cependant plus basée sur les manifestations cliniques que sur les résultats de laboratoire. Les examens biologiques sont également utiles pour surveiller les effets secondaires possibles du traitement (numération formule sanguine, évaluation de la fonction hépatique et rénale). Les examens radiographiques sont utiles pour suivre l'évolution de la maladie et apprécier les lésions articulaires liées à la maladie.

L'examen au scanner et en IRM (résonance magnétique) peuvent être utiles chez l'enfant pour évaluer l'existence d'une atteinte des articulations sacro-iliaques.

### **Peut-elle être traitée/guérie ?**

Il n'y a pas de traitement curatif car la cause des spondyloarthropathies est inconnue. Cependant, les traitements peuvent être très utiles pour contrôler la maladie et éviter les lésions destructrices.

### **Quels sont les traitements ?**

Le traitement est basé essentiellement sur l'utilisation de médicaments associés aux techniques de physiothérapie et/ou de rééducation, qui préservent la mobilité articulaire et préviennent les déformations.

1) **Anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS).** Ce sont des traitements symptomatiques anti-inflammatoires et anti-pyrétiques. Symptomatiques signifie qu'ils permettent de contrôler les symptômes liés à l'inflammation. Les plus utilisés chez l'enfant sont le Naproxen et l'Ibuprofène. L'aspirine, efficace et bon marché, est moins utilisée actuellement, essentiellement en raison des risques de toxicité. Les AINS sont habituellement bien tolérés et les douleurs gastriques, effets secondaires les plus fréquents, sont assez rares. L'association des différents AINS n'est pas indiquée, mais parfois un AINS peut être efficace, alors qu'un autre ne l'a pas été.

2) **Les injections articulaires.** Elles sont utilisées lorsque seulement une ou peu d'articulations sont touchées ou quand il persiste un enraidissement articulaire, qui peut être à l'origine d'une déformation. Le médicament injecté est un corticoïde retard.

3) **Sulphasalazine.** Elle est indiquée chez les enfants qui ont une évolution chronique, malgré un traitement adéquat avec AINS et/ou injections corticoïdes. Elle est associée au traitement AINS (qui doit être continué) et son efficacité ne se manifeste qu'après plusieurs semaines ou mois de traitement. L'expérience avec d'autres médicaments comme le Méthotrexate est très limitée. De nouvelles perspectives sont apparues durant les dernières années avec l'introduction des biothérapies anti-TNF, qui bloquent sélectivement le tumor necrosis facteur (TNF). Actuellement, il n'y a pas d'étude sur les effets et/ou les risques de ce type de traitement chez des patients atteints de spondyloarthropathie juvénile.

4) **Corticostéroïdes :** ils ont un rôle dans la prise en charge à court terme des patients les plus sévères. Les collyres corticoïdes sont utilisés dans le traitement de l'uvéite antérieure aiguë. Dans les formes sévères d'uvéites, des injections péri-bulbaires ou une administration de corticoïdes par voie générale peut être nécessaire.

5) **Chirurgie orthopédique :** c'est essentiellement l'arthroplastie (prothèse), en cas de lésions articulaires sévères, destructrices, tout particulièrement à la hanche.

6) **La physiothérapie** est un élément essentiel du traitement. Elle doit être débutée précocement et doit être poursuivie régulièrement pour maintenir l'amplitude articulaire, la trophicité musculaire, la force et pour prévenir, limiter ou corriger les déformations articulaires. Dans les formes à

prédominance axiale, la colonne vertébrale doit être rééduquée et des exercices respiratoires pratiqués.

### **Quels sont les effets secondaires de ces traitements ?**

Les traitements utilisés dans la prise en charge des spondyloarthropathies juvéniles sont habituellement bien tolérés. Les douleurs gastriques, effet secondaire le plus fréquent des AINS (qui doivent donc être pris avec les repas), sont moins fréquentes chez les enfants que chez les adultes. Les AINS peuvent entraîner une élévation du taux sérique des enzymes hépatiques, mais c'est une éventualité rare avec ces médicaments hormis l'aspirine.

La Sulphasalazine est bien tolérée ; les effets secondaires les plus fréquents sont les douleurs abdominales, l'élévation des enzymes hépatiques, la baisse du taux des leucocytes, les éruptions cutanées. Une surveillance biologique régulière est nécessaire pour surveiller cette toxicité.

Le Méthotrexate est également bien toléré. Les effets secondaires digestifs, comme les nausées et les vomissements, ne sont cependant pas rares. L'administration d'acide folique ou folinique est efficace pour réduire la fréquence de la toxicité hépatique. Des réactions d'hypersensibilité au Méthotrexate peuvent survenir, mais sont rares. Une surveillance biologique régulière est nécessaire pour surveiller cette toxicité.

L'utilisation prolongée de corticoïdes à fortes doses, est associée à de nombreux effets secondaires. Notamment, l'arrêt de la croissance et la déminéralisation osseuse. A fortes doses, les corticoïdes peuvent entraîner une augmentation de l'appétit, ce qui peut conduire à l'obésité. Il est important d'apprendre aux enfants à manger des aliments, qui peuvent satisfaire leur appétit sans augmenter la prise calorique.

### **Quelle doit être la durée du traitement ?**

Il doit durer aussi longtemps que les symptômes ou l'activité de la maladie persiste. La durée de la maladie est imprévisible. Chez certains patients, les arthrites répondent bien aux AINS. Chez ces patients, le traitement peut être arrêté rapidement en quelques mois. Chez les patients ayant une évolution prolongée ou plus agressive, la Sulphasalazine ou d'autres médicaments sont nécessaires pendant des années. L'arrêt complet du traitement ne peut être envisagé qu'après une rémission prolongée et complète de la maladie.

### **Que penser des traitements non conventionnels ou complémentaires ?**

Il n'y a aucune preuve de l'effet des thérapeutiques non conventionnelles dans les spondyloarthropathies juvéniles.

### **Combien de temps la maladie durera-t-elle ? Quelle est l'évolution à long terme (le pronostic) de la maladie ?**

L'évolution de la maladie peut être différente d'un patient à un autre. Chez quelques patients, l'arthrite disparaît rapidement avec un traitement minime durant une période de quelques mois. Chez d'autres, elle est caractérisée par des phases de rémissions et de rechutes. Enfin, chez d'autres encore, l'évolution peut être chronique sans rémission. Le plus souvent au début de la maladie, les symptômes sont limités aux articulations périphériques et aux enthèses (tendons). Avec le recul, quelques-uns peuvent développer une atteinte des articulations sacro-iliaques et de la colonne vertébrale. Ces patients et ceux ayant une arthrite périphérique persistante ont le risque le plus élevé de développer des destructions articulaires à l'âge adulte.

Au début de la maladie, il est impossible de prédire l'évolution à long terme.

### **Quel est le retentissement de la maladie sur la vie quotidienne de l'enfant et de sa famille ?**

Pendant les périodes d'arthrites actives, presque tous les enfants ont une limitation de leurs activités quotidiennes. Comme le plus souvent, ce sont les membres inférieurs qui sont touchés, la marche et les sports sont les domaines, où cette limitation est le plus nettement ressentie.

Il faut également être très attentif à l'impact psychologique de la maladie sur l'enfant et sa famille. Une maladie chronique est un défi difficile pour toute la famille et bien entendu, plus la maladie est sévère, plus il sera difficile de se débrouiller avec. Il sera difficile à l'enfant de se débrouiller correctement avec sa maladie, si ses parents ne le font pas. Souvent, les parents ont une attention particulière et renforcée pour leur enfant malade, pour prévenir les problèmes possibles, ils deviennent hyper-protectifs. Cela peut entraîner chez l'enfant un sentiment d'inadaptation, qui peut retentir sur le développement de sa personnalité, ce qui peut être pire que la maladie elle-même. Une attitude positive des parents, soutenant et encourageant l'enfant à être indépendant autant que possible malgré sa maladie, peut être beaucoup plus valable pour aider l'enfant à surmonter les difficultés liées à la maladie, pour se débrouiller correctement avec les autres enfants et pour développer une personnalité indépendante et équilibrée. Si la famille ne peut pas supporter seule, le poids de la maladie, une aide psychologique est nécessaire.

### **A propos de l'école ?**

Il est extrêmement important que l'enfant aille en classe régulièrement. Quelques éléments peuvent entraîner des problèmes à l'école : difficultés à la marche, moindre résistance à la fatigue, douleurs ou raideurs. Il est alors important d'expliquer aux professeurs les besoins de l'enfant : bureau adapté, mouvements réguliers pendant les heures de cours, pour éviter l'enraidissement articulaire. Dans la mesure du possible, les enfants doivent participer aux leçons de gymnastique ; dans ce cas, les considérations décrites ci-dessous dans le chapitre sport doivent être prises en compte. L'école pour l'enfant est l'équivalent du travail pour un adulte, un endroit, où il apprend à devenir une personne autonome, productive et indépendante. Les parents et les professeurs doivent tout faire pour que les enfants malades participent aux activités scolaires le plus normalement possible, de façon à obtenir de bons résultats scolaires ; mais également, une bonne capacité de communication avec les autres enfants et les adultes, afin d'être accepté et apprécié par leurs amis.

### **A propos des sports ?**

Faire un sport est un aspect essentiel de la vie quotidienne d'un enfant normal. De ce fait, la tendance générale est de laisser les patients pratiquer l'activité sportive de leur choix et de leur faire confiance, pour arrêter en cas de douleurs. Bien que l'effort physique ne soit pas bon pour une articulation inflammatoire, il est en général admis que le retentissement sur la maladie, est inférieur au retentissement psychologique lié à la suppression des activités sportives à cause de la maladie. Ce choix fait partie d'une attitude générale, qui tend à encourager psychologiquement l'enfant à être autonome et capable de se débrouiller par lui-même avec les limites imposées par la maladie. Cependant, il est souhaitable de favoriser les sports, dans lesquels les contraintes mécaniques pour les articulations sont absentes ou minimales comme la natation ou la bicyclette.

### **A propos du régime alimentaire ?**

Il n'y a aucun argument pour penser qu'un régime alimentaire influence la maladie. En général, l'enfant doit avoir une alimentation normale et équilibrée pour son âge. La suralimentation doit être prévenue chez les patients prenant des corticoïdes, puisque les corticoïdes augmentent l'appétit.

### **Le climat peut-il influencer l'évolution de la maladie ?**

Il n'y a aucun argument pour penser que le climat modifie les manifestations de la maladie.

### **L'enfant peut-il être vacciné ?**

La majorité des patients étant traités par des AINS ou de la Sulphasalazine, le calendrier vaccinal normal peut être appliqué. Si un enfant est traité par une thérapie immuno-suppressive (corticoïdes, Méthotrexate, anti-TNF, etc), la vaccination avec des vaccins vivants atténués (anti-rubéolique, anti-rougeole, anti-oreillons, anti-polio Sabin) doit être remise à plus tard en raison du risque potentiel d'infections vaccinales liées à la diminution des défenses immunitaires. Les vaccins, qui ne contiennent pas de virus vivants, mais seulement des protéines antigéniques (anti-

tétanique, anti-diphtérique, anti-polio Salk, anti-hépatite B et anti-coqueluche, anti-pneumocoque, anti-hémophilus, anti-méningocoque) peuvent être effectués, le seul risque théorique étant l'efficacité réduite ou absente de la vaccination, en raison de l'état d'immuno-dépression.

### **A propos de la vie sexuelle, de la grossesse, de la contraception ?**

Il n'y a aucune restriction à mener une vie sexuelle normale ou une grossesse en raison de la maladie. Cependant, chez les patients traités, il faut être très prudent vis-à-vis des risques toxiques possibles des médicaments sur le fœtus. Il n'y a aucune raison de ne pas avoir d'enfants, malgré l'aspect génétique de la maladie. La maladie n'est pas mortelle et même si les facteurs génétiques prédisposants peuvent être transmis, les enfants ont plus de chance de ne pas développer la maladie que de la développer.

### **L'enfant aura-t-il une vie adulte normale ?**

C'est l'un des buts essentiels du traitement et il peut être atteint dans la majorité des cas. La prise en charge thérapeutique de ce type de maladie de l'enfant s'est considérablement améliorée durant les dix dernières années. L'utilisation conjointe d'un traitement pharmacologique et de la rééducation est capable de prévenir les lésions articulaires chez la majorité des patients. Cependant, chez les patients ayant une évolution chronique, les lésions articulaires peuvent être importantes et limiter la vie quotidienne et les ambitions professionnelles.