



https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/LU_FR/intro

Arthrite Juvénile Idiopathique

Version de 2016

1. L'AJI

1.1 Qu'est-ce que c'est ?

L'arthrite juvénile idiopathique (AJI) est une maladie chronique caractérisée par une inflammation articulaire persistante ; l'inflammation articulaire se présente typiquement sous la forme de douleurs, de gonflements et d'une mobilité réduite. Le mot « idiopathique » signifie que la maladie est d'origine inconnue et le mot « juvénile » signifie dans ce cas que les symptômes apparaissent généralement avant l'âge de 16 ans.

1.2 Qu'est-ce qu'une maladie chronique ?

Une maladie est dite chronique lorsque le traitement approprié ne permet pas de guérir le patient, mais seulement d'atténuer les symptômes et d'améliorer les résultats des examens de laboratoire. Cela implique également qu'il est impossible de prévoir pendant combien de temps l'enfant sera malade, une fois que le diagnostic est posé.

1.3 Quelle est la fréquence de cette maladie ?

L'AJI est une maladie relativement rare qui touche environ 1 à 2 personnes pour 1.000 enfants.

1.4 Quelles sont les causes de cette maladie ?

Notre système immunitaire nous protège des infections provoquées par

différents microbes tels que les virus et les bactéries. Il est capable de distinguer ce qui est potentiellement étranger à notre corps et dangereux, et doit donc être détruit.

L'arthrite chronique serait une réaction anormale de notre système immunitaire, qui perd en partie sa capacité à distinguer le « soi » du « non-soi » et attaque ainsi des éléments de l'organisme qui les a fabriqués provoquant une inflammation, dans ce cas des parois des articulations. C'est pourquoi on appelle les maladies telles que l'AJI des maladies « auto-immunes », le système immunitaire réagissant contre ses propres cellules.

Cependant, comme pour la majorité des maladies inflammatoires chroniques affectant l'homme, on ne connaît pas précisément les mécanismes à l'origine de l'AJI.

1.5 Cette maladie est-elle héréditaire ?

L'AJI n'est pas une maladie héréditaire, étant donné que les parents ne peuvent pas la transmettre directement à leurs enfants. Néanmoins, certains facteurs génétiques, dont la majorité est encore inconnue, prédisposent certains individus à développer cette maladie. La communauté scientifique s'accorde à dire que cette maladie résulte d'une combinaison de prédispositions génétiques et de l'exposition à des facteurs environnementaux (probablement à des infections). Même s'il semble être question de prédisposition génétique, il est très rare que deux enfants d'une même famille soient touchés par cette maladie.

1.6 Comment diagnostiquer cette maladie ?

Le diagnostic de l'AJI est basé sur la présence et la persistance d'arthrite et sur l'exclusion minutieuse d'autres maladies grâce à l'évaluation des antécédents médicaux, à un examen physique et à des examens de laboratoire.

On parle d'AJI lorsque la maladie apparaît avant l'âge de 16 ans, que les symptômes durent plus de 6 semaines et que toutes les autres maladies pouvant être à l'origine de l'arthrite ont été écartées.

La raison d'être de cette période de 6 semaines est qu'elle permet d'exclure les autres formes d'arthrites temporaires consécutives à différentes infections. Le terme « AJI » inclut toute forme d'arthrite persistante ou d'origine inconnue apparaissant pendant l'enfance.

L'AJI inclut les différentes formes d'arthrite qui ont été identifiées (voir ci-dessous).

Le diagnostic de l'AJI est donc basé sur la présence et la persistance d'arthrite, et sur l'exclusion minutieuse d'autres maladies grâce à l'évaluation des antécédents médicaux, à un examen physique et à des examens de laboratoire.

1.7 Quels en sont les effets sur les articulations ?

La membrane synoviale est le fin tissu qui tapisse l'intérieur de la capsule articulaire qui, dans la cadre d'une arthrite, s'épaissit, se remplit de cellules et de tissus inflammatoires, et produit du liquide synovial en trop grande quantité. Cela est à l'origine de gonflements, douleurs et d'une limitation de mouvement. Une inflammation articulaire est caractérisée par des raideurs articulaires apparaissant après de longues périodes de repos ; ainsi, elle est particulièrement prononcée le matin (raideurs matinales).

Souvent, l'enfant tente de soulager les douleurs en plaçant l'articulation en semi-flexion ; cette position est appelée « antalgique » pour souligner le fait qu'elle vise à diminuer les douleurs. Lorsqu'elle est maintenue pendant de longues périodes (généralement pendant plus d'un mois), cette position anormale provoque un raccourcissement (contracture) des muscles et des tendons et, à terme, une déformation par flexion.

Si elle n'est pas traitée correctement, l'inflammation articulaire peut provoquer une lésion de l'articulation par le biais de deux mécanismes : la membrane synoviale s'épaissit fortement devenant spongieuse (avec la formation du « pannus synovial »), et avec libération de différentes substances qui provoquent une perte de cartilage articulaire et d'os. Sur les radiographies, cela se manifeste sous la forme de trous dans l'os appelés érosion osseuse. Le maintien prolongé de la position antalgique provoque une atrophie musculaire (perte de muscle), un étirement ou une rétraction des muscles et des tissus mous, conduisant à une déformation par flexion.