



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/LU\\_FR/intro](http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/LU_FR/intro)

# **Spondylarthrite Juvénile/Arhrite Associée À Une Enthésite (SpA-ERA)**

Version de 2016

## **1. LA SPONDYLARTHRITE JUVÉNILE/ARTHRITE ASSOCIÉE À UNE ENTHÉSITE (SpA-ERA)**

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

Elle représente un groupe de maladies inflammatoires chroniques des articulations (arthrite), ainsi que des tendons et des insertions tendineuses (enthésite), et touche principalement les membres inférieurs ainsi que, dans certains cas, le bassin (sacro-illite/douleurs fessières) et la colonne vertébrale (spondylite/douleurs dorsales et lombaires). La SpA-ERA est significativement plus fréquente chez les personnes chez lesquelles l'antigène HLA-B27 est présent. L'Antigène HLA-B27 est une protéine située à la surface des cellules immunitaires. Cependant, seule une partie des personnes positives pour l'antigène HLA-B27 développent la maladie. Ainsi, la présence du HLA-B27 ne peut pas expliquer à elle-seule l'apparition de la maladie. À ce jour, le rôle exact du HLA-B27 dans l'apparition de la maladie reste inconnu. Dans de rares cas l'arthrite apparaît après une infection gastro-intestinale ou urogénitale (connue sous le nom d'arthrite réactionnelle). La SpA-ERA juvénile ressemble à la spondylarthrite de l'adulte et la plupart des chercheurs pensent que ces maladies ont la même origine et présentent les mêmes caractéristiques. Il est important de noter que les noms « spondylarthrite ankylosante juvénile », « arthrite associée à une enthésite » et parfois « arthrite psoriasique » peuvent signifier la même chose du point de vue clinique ou thérapeutique.

---

## **1.2 Quelles maladies sont appelées spondylarthrite juvénile/arthrite associée à une enthésite ?**

Comme indiqué ci-dessus, la spondylarthrite juvénile est le nom d'un groupe de maladies dont les signes cliniques peuvent se superposer, parmi lesquelles figurent la spondylarthrite axiale ou périphérique, la spondylarthrite ankylosante, la spondylarthrite indifférenciée, l'arthrite psoriasique, l'arthrite réactionnelle ainsi que l'arthrite associée à la maladie de Crohn ou à une colite ulcéreuse. L'arthrite associée à une enthésite ainsi que l'arthrite psoriasique représentent deux maladies différentes dans la classification internationale, mais sont vraisemblablement deux facettes de la spondylarthrite juvénile.

## **1.3 Quelle est la fréquence de cette maladie ?**

La SpA-ERA juvénile est une des formes les plus fréquentes de l'arthrite chronique chez l'enfant et touche plus souvent les garçons que les filles. Selon la région du monde, elle peut représenter 30 % des cas d'enfants souffrant d'arthrite chronique. Dans la plupart des cas, les premiers symptômes apparaissent vers l'âge de 6 ans. Étant donné qu'une grande partie des patients souffrant de SpA-ERA juvénile sont porteurs de l'antigène HLA-B27 (jusqu'à 85 %), la fréquence de la spondylarthrite chez l'adulte et de la SpA-ERA juvénile dans la population générale (et même dans certaines familles) dépend de la fréquence de ce marqueur dans la population normale.

## **1.4 Quelles sont les causes de cette maladie ?**

Les causes de la SpA-ERA juvénile restent inconnues. Néanmoins, les patients porteurs de l'antigène HLA-B27 et d'autres gènes sont prédisposés génétiquement. Actuellement, on pense que la molécule HLA-B27 associée à la maladie n'est pas synthétisée correctement (chez 1 % de la population positive pour le HLA-B27 seulement) et que son interaction avec les autres cellules et les cytokines produites par les cellules (particulièrement les substances pro-inflammatoires) déclenche la maladie. Toutefois, il est important de souligner le fait que le HLA-B27 n'est pas à l'origine de la maladie, mais représente un facteur de sensibilité.

---

### **1.5 Est-elle héréditaire ?**

Le HLA-B27 ainsi que d'autres gènes prédisposent les individus à la SpA-ERA juvénile. De plus, nous savons que jusqu'à 20 % des patients diagnostiqués ont des membres de leur famille au premier ou deuxième degré atteints de cette maladie. Ainsi, la SpA-ERA juvénile pourrait se transmettre dans une même famille. Cependant, nous ne pouvons pas affirmer qu'elle est héréditaire. La maladie ne touche que 1 % des personnes porteuses du HLA-B27. En d'autres termes, 99 % des personnes positives pour l'antigène HLA-B27 ne développeront jamais de SpA-ERA juvénile. De plus, les facteurs génétiques sont différents d'un groupe ethnique à l'autre.

### **1.6 Existe-t-il des moyens de prévention ?**

Il est impossible de prévenir la maladie, étant donné que nous n'en connaissons toujours pas les causes. Il n'est pas nécessaire de rechercher la présence de l'antigène HLA-B27 chez les autres frères et sœurs ou membres de la famille s'ils sont asymptomatiques.

### **1.7 Est-elle contagieuse ?**

La SpA-ERA juvénile n'est pas une maladie contagieuse, et ce même lorsqu'elle se déclenche au décours d'une pathologie infectieuse. De plus, les personnes infectées par la même bactérie au même moment ne développeront pas toutes une SpA-ERA juvénile.

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

Il existe des signes cliniques typiques de la SpA-ERA juvénile.

#### **Arthrite**

Les principaux symptômes sont des douleurs et gonflements articulaires ainsi qu'une diminution de la mobilité articulaire. De nombreux enfants souffrent d'une oligoarthrite des membres inférieurs. Le terme oligoarthrite signifie que la maladie touche jusqu'à 4 articulations au maximum. Les patients développant une maladie chronique peuvent souffrir de polyarthrite. Le terme polyarthrite signifie que la maladie touche 5 articulations ou plus. Les articulations les plus fréquemment touchées sont les genoux, les chevilles, le médio-pied et

---

les hanches, et, moins fréquemment, les petites articulations des pieds. Certains enfants peuvent souffrir d'une arthrite touchant n'importe quelle articulation des membres supérieurs, notamment les épaules.

### **Enthésite**

L'enthésite, inflammation de l'enthèse (zone d'insertion d'un tendon ou d'un ligament sur un os) représente le deuxième signe le plus fréquent chez les enfants souffrant de SpA-ERA juvénile. Les enthèses généralement touchées sont situées au niveau des talons, du médio-pied et autour des rotules. Parmi les symptômes les plus courants, on retrouve des douleurs au niveau des talons, des gonflements ainsi que des douleurs du médio-pied et enfin des douleurs rotuliennes. Une inflammation chronique des enthèses peut provoquer des excroissances osseuses (épines) à l'origine de douleurs au niveau des talons dans la plupart des cas.

### **Sacro-illite**

La sacro-illite désigne une inflammation des articulations sacro-iliaques situées à l'arrière du pelvis. Elle est rare pendant l'enfance et se développe plutôt 5 à 10 ans après l'apparition de la maladie. Des douleurs fessières à bascule droites et gauches alternativement constituent le symptôme le plus courant.

### **Douleurs dorsales, spondylite**

Une atteinte de la colonne vertébrale, très rare en début de maladie, peut apparaître au cours de la maladie chez certains enfants. Les symptômes les plus courants sont des douleurs lombaires survenant la nuit, une raideur matinale ainsi qu'un déficit de mobilité. Les douleurs lombaires s'accompagnent souvent de douleurs cervicales et, dans de rares cas, thoraciques. La maladie peut entraîner la formation de ponts osseux entre les vertèbres plusieurs années après l'apparition de la maladie, mais chez une infime partie des patients seulement. Par conséquent, elle n'est jamais observée chez l'enfant.

### **Atteinte oculaire**

L'uvéite antérieure aiguë est une inflammation de l'iris. Bien que cette complication soit rare, jusqu'à un tiers des patients peuvent en souffrir une ou plusieurs fois au cours de la maladie. L'uvéite antérieure aiguë se manifeste par des douleurs et des rougeurs oculaires ainsi qu'une

---

vision floue pendant plusieurs semaines. Elle touche généralement un œil à la fois, mais peut être récurrente. Il est nécessaire de consulter immédiatement un ophtalmologue. Ce type d'uvéite diffère de la forme observée chez les filles souffrant d'oligoarthrite avec anticorps anti-nucléaires.

### **Atteinte cutanée**

Un sous-groupe réduit d'enfants souffrant de SpA-ERA juvénile peut développer (ou avoir déjà développé) du psoriasis. Pour ses patients, on ne parle pas d'arthrite associée à une enthésite, mais d'arthrite psoriasique. Le psoriasis est une inflammation chronique de la peau avec desquamation de la peau localisée principalement au niveau des coudes et des genoux. Cette maladie cutanée peut apparaître quelques années avant l'arthrite elle-même. D'autres patients peuvent souffrir d'arthrite depuis de nombreuses années avant que la première plaque de psoriasis ne se forme.

### **Atteinte intestinale**

Certains enfants souffrant de maladie inflammatoire du tube digestif, telles que la maladie de Crohn et la colite ulcéreuse, peuvent développer une spondylarthrite. Les maladies inflammatoires intestinales ne font pas parties des symptômes de l'arthrite associée à une enthésite. Chez certains enfants, l'inflammation intestinale reste infraclinique (sans symptômes intestinaux), et seuls les symptômes articulaires nécessitent un traitement spécifique.

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

Le spectre de symptômes est large. Certains enfants souffrent d'une forme bénigne et d'évolution brève, d'autres souffrent d'une forme plus sévère, évolutive et handicapante. Ainsi, il se peut qu'une seule articulation soit atteinte pendant plusieurs semaines (par exemple un genou) chez de nombreux enfants qui ne présenteront plus jamais de symptômes, alors que d'autres auront des symptômes persistants s'étendant à plusieurs articulations et enthèses, ainsi qu'à la colonne vertébrale et aux articulations sacro-iliaques.

## **1.10 La maladie se présente-t-elle différemment chez l'enfant**

---

### **et chez l'adulte ?**

Les premiers symptômes de la SpA-ERA juvénile diffèrent de ceux de la spondylarthrite chez l'adulte, mais la plupart des données suggèrent que les deux formes appartiennent au même spectre de maladies.

L'atteinte articulaire périphérique (membres) est plus fréquente chez les enfants au début de la maladie, alors que l'atteinte axiale (colonne vertébrale et articulations sacro-iliaques) est plus fréquente chez les adultes. La maladie serait plus grave chez l'enfant que chez l'adulte.