

## Corps du texte

- 1. [Ou'est-ce que la maladie périodique?](#)
- 2. [Pourquoi ?](#)
- 3. [Quels symptômes et quelles conséquences ?](#)
- 4. [Quelques chiffres](#)
- 5. [Traitement](#)
- 6. [Conséquences sur la vie scolaire](#)
- 7. [Quand faire attention ?](#)
- 8. [Comment améliorer la vie scolaire des enfants malades ?](#)
- 9. [L'avenir](#)

## Qu'est-ce que la maladie périodique?

La maladie périodique est une **maladie génétique** qui se caractérise par des **accès de fièvre répétés, souvent accompagnés de douleurs principalement abdominales, et/ou articulaires, et/ou thoraciques**. Cette maladie est beaucoup plus fréquente dans les populations d'origine méditerranéenne, c'est pourquoi elle est également appelée fièvre méditerranéenne familiale (FMF).

## Pourquoi ?

Le gène responsable de cette maladie a été identifié en 1997, il est appelé MEFV et commande la production d'une protéine (appelée Marenostrine) qui a un rôle dans la régulation de l'inflammation. Plusieurs mutations, c'est à dire anomalies du gène, causant la maladie ont été identifiées à ce jour.

La transmission est dite autosomique récessive. Ce type de transmission n'est pas liée au sexe et signifie que pour être malade, il faut être porteur de deux gènes anormaux, l'un provenant du père et l'autre de la mère. Les deux parents, qui n'ont qu'un seul gène anormal, ne sont pas malades. Bien qu'il s'agisse d'une maladie héréditaire, les **facteurs environnementaux sont importants dans le déclenchement des crises** : stress, fatigue, infections et alimentation.

## Quels symptômes et quelles conséquences ?

Les manifestations apparaissent dès l'enfance, avant l'âge de 10 ans dans plus de la moitié des cas.

La maladie s'exprime par des **crises fébriles (poussées de fièvre) qui reviennent régulièrement** d'où son appellation de périodique. La fièvre peut être très forte ou plus modérée. Les crises durent de 24 à 72h et sont entrecoupées d'intervalles plus ou moins longs pendant lesquels les enfants n'ont absolument aucun symptôme. Des signes avant-coureurs peuvent précéder les accès : fatigue, manque d'appétit, irritabilité... Le nombre de crises dans l'année est très variable pouvant aller de 1 par semaine à 1 par an.

Lors des accès de fièvre, il existe souvent une **fatigue importante et des douleurs** qui peuvent être :

- Abdominales (très fréquentes chez les enfants). Les douleurs peuvent être particulièrement intenses et laisser penser à une appendicite. Parfois même, certains enfants sont opérés inutilement. Une diminution de l'appétit, des nausées et des vomissements accompagnent souvent ces douleurs.
- Articulaires. En général une seule articulation est concernée et le plus souvent il s'agit de la cheville ou du genou. L'articulation est souvent gonflée et douloureuse, empêchant l'enfant de marcher. Cette atteinte peut être un peu plus longue que la durée de la fièvre et perdurer de 4 jours à 2 semaines.

- Thoraciques. La douleur est souvent unilatérale (d'un seul côté), gênant parfois la respiration.

D'autres atteintes sont possibles mais plus rares : une éruption cutanée spécifique appelée pseudo-érysipèle au niveau des membres inférieurs (plaque rouge et chaude), une inflammation de l'enveloppe externe du cœur (péricardite), des douleurs musculaires...

Un même enfant présente généralement un même type de crise : soit une fièvre isolée, soit des douleurs abdominales avec de la fièvre, soit de la fièvre associée à des douleurs abdominales et articulaires... En revanche, la durée et la sévérité des crises peuvent être variables chez un même enfant.

**A terme, l'inflammation chronique expose à une complication grave : l'amylose AA**, qui atteint les reins avec un risque d'insuffisance rénale (voir fiche insuffisance rénale). Ce n'est pas une complication spécifique de la maladie périodique mais une complication de toutes les maladies inflammatoires chroniques insuffisamment traitées.

## Quelques chiffres

La maladie périodique est beaucoup plus fréquente chez les sujets originaires du pourtour méditerranéen: Arméniens, Turcs, Juifs séfarades, Arabes d'Afrique du Nord et moins fréquemment : Italiens, Grecs, Espagnols. La fréquence de la maladie dans les populations à haut risque varie de 1/200 à 1/1000. Elle est rare dans les autres régions du monde.

## Traitement

Il n'existe pas de traitement pour guérir définitivement la maladie mais un médicament est très efficace : la Colchicine. Il permet à la fois de supprimer ou d'espacer les crises mais aussi de prévenir l'apparition des complications rénales. Il doit être **pris quotidiennement, pendant toute la vie**. Il est souvent bien toléré et a peu d'effets secondaires, en dehors d'une diarrhée qui disparaît après 1 à 2 mois de traitement ou après ajustement de la dose.

Dans les rares cas où la colchicine n'est pas efficace, d'autres traitements sont possibles.

La colchicine est un traitement préventif, en revanche elle ne constitue pas un traitement de la crise. En cas fièvre ou de douleurs, des médicaments antalgiques ou anti-inflammatoires peuvent être pris pour diminuer les symptômes.

### Conséquences sur la vie scolaire

En dehors des crises, la maladie n'a pas de conséquence sur le plan intellectuel et physique ; sous traitement, l'enfant atteint de maladie périodique peut ainsi mener une scolarité normale.

Si besoin, un **Projet d'Accueil Individualisé (PAI)** peut être élaboré, à la demande des parents, pour préciser les modalités de prise en charge en cas de poussée fébrile ou de douleur à l'école, ou lorsque des aménagements sont nécessaires pour les activités sportives (voir paragraphe suivant). Avant que la maladie ne soit diagnostiquée et traitée, la récurrence des crises fébriles et douloureuses peut entraîner un absentéisme scolaire régulier, qui peut avoir des conséquences sur les performances scolaires. En cas d'absentéisme scolaire important, le recours au Sapad ou à d'autres modalités de scolarisation peuvent aider à la poursuite du lien scolaire (voir fiche Sapad).

### Quand faire attention ?

**En cas de crise**, un traitement antalgique (antidouleur) doit être administré. La douleur empêche en effet l'élève d'être disponible pour les apprentissages. Elle perturbe ses capacités d'attention, de concentration et de mémorisation. Il convient de se référer pour cela au Projet d'Accueil Individualisé.

Le plus souvent, il n'y a pas de restriction à la **pratique sportive**. Parfois cependant, les sports d'endurance sont mal supportés avec l'apparition d'une fatigue anormale ou de douleurs musculaires pendant l'effort. Chez certains enfants, ils peuvent même constituer un facteur déclenchant des crises. Dans ces conditions, l'enfant ne doit alors pas aller au delà de ses limites : si une douleur apparaît, il est préférable qu'il cesse son effort. Des aménagement doivent alors être proposés au cas par cas pour les séances d'EPS, afin de ne pas supprimer toute activité sportive ; l'élaboration d'un Projet d'Accueil Individualisé peut être nécessaire.

Les voyages scolaires sont autorisés, il faut simplement veiller à ce que l'enfant prenne son traitement quotidiennement.

La chronicité de la maladie, l'obligation d'un traitement à vie, le risque de complications graves et l'impossibilité d'anticiper les poussées peuvent générer une angoisse et une souffrance psychologique, en particulier à l'adolescence, auquel il convient d'être vigilant.

### Comment améliorer la vie scolaire des enfants malades ?

Un PAI peut être rédigé à la demande des parents. Les précautions à prendre pour prévenir la survenue d'épisodes douloureux, ainsi que la conduite à tenir si une crise apparaît (médicament à administrer, mesures complémentaires éventuelles, personnes à contacter...) y seront détaillées.

## L'avenir

Avec un traitement bien suivi, l'enfant atteint de maladie périodique va pouvoir mener une vie et une scolarité tout à fait normale. Son espérance de vie sera comparable à celle de ces pairs.

MAJ: Juillet 2017

**S'informer sur les maladies et leurs conséquences** [Douleur](#) [1]

[Insuffisance rénale chronique](#) [2]

**Associations** [Association française de la fièvre méditerranéenne familiale et des autres fièvres récurrentes héréditaires \(AFFMF\)](#) [3]

[4]

### Liens:

[1] <http://tousalecole.fr/content/douleur>

[2] <http://tousalecole.fr/content/insuffisance-r%C3%A9nale-chronique>

[3] <http://tousalecole.fr/content/association-fran%C3%A7aise-de-la-fi%C3%A8vre-m%C3%A9diterran%C3%A9enne-familiale-et-des-autres-fi%C3%A8vres>

[4] <http://tousalecole.fr/content/maladie-p%C3%A9riodique-ou-fi%C3%A8vre-m%C3%A9diterran%C3%A9enne-familiale>