

ARTHRITE JUVENILE IDIOPATHIQUE

**Dr. BOGHARI CHAHRAZED- PEDIATRE
ASSISTE PAR PR. BENDEDDOUCHE
SERVICE DE PEDIATRIE-EHS DE TLEMCCEN**

OBJECTIFS

- I- Définir l'arthrite juvénile idiopathique AJI
- II- Citer les formes cliniques de AJI
- III- Décrire les signes cliniques, biologiques et radiologiques ainsi que l'évolution de chaque forme.
- IV- Rédiger le traitement a la phase initiale de la maladie
- V- Enumérer les avantages et les inconvénients des différents anti-inflammatoires dans le traitement de l'AJI
- VI- Justifier l'intérêt et expliquer les modalités d'application de la rééducation dans cette maladie

I- DEFINITION ET GENERALITES

Arthrite juvénile chronique.

Arthrite rhumatoïde juvénile.

L'ensemble des atteintes inflammatoires articulaires sans cause reconnue, débutant avant l'âge de 16 ans, de durée supérieure à 6 semaines.

Actuellement : Arthrite juvénile idiopathique:

- Absence de mécanisme connu
- On exclue les arthrites survenant dans le cadre de maladies définies (infectieuse, inflammatoire, auto-immune et hémato-cancérologiques)

Les critères diagnostiques:

(Réunion internationale de Durban en 1997)

- arthrite ayant duré au moins 6 semaines.
- avant l'âge de 16 ans.

II- CLASSIFICATION:

7 catégories différentes d'AJI:

- Arthrite systémique
- Oligoarthrite
- Polyarthrite avec facteur rhumatoïde
- Polyarthrite sans facteur rhumatoïde
- Rhumatisme psoriasique
- Arthrite associée à une enthésopathie
- Arthrites inclassées
- Ces maladies sont définies essentiellement par des critères cliniques.
- Mais, les études génétiques (liaison avec les antigènes du groupe HLA) indiquent qu'il s'agit de maladies différentes et non de formes cliniques d'une même affection.

III- EPIDEMIOLOGIE

III-1 Epidémiologie descriptive

- Les AJI ont une incidence globale de 8 a 12 pour 100000 enfants par an
- Les filles sont 2 fois plus atteintes que les garçons
- Age moyen de début est de 6 ans, avec 2 pics de fréquences l'un entre 1 et 4 ans, l'autre entre 9 et 14 ans

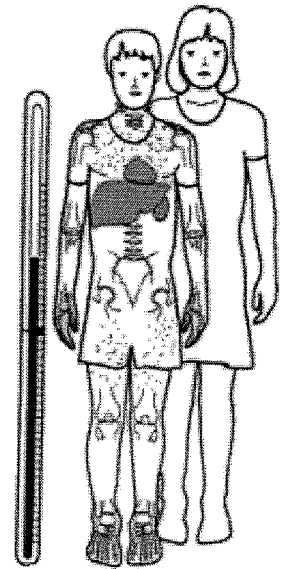
III-2 Epidémiologie causale

- L'éthiopathogénie de l' AJI reste inconnue, elle est probablement multifactorielle avec l'interaction de deux processus ; l'un infectieux spécifique ou non spécifique, l'autre immunologique
- AJI n'est pas une maladie familiale
- Au cours de l'AJI le système immunitaire est déficient et il s'attaque aux tissus sains
- Le facteur génétique est à considérer puisque certains antigènes d'histocompatibilités sont qualifiés de permissifs pour l'AJI
- Une étude a mis en lumière que les allergies alimentaires étaient dans certains cas un facteur aggravant l'AJI

IV- FORMES CLINIQUES

IV-1 L'arthrite systémique (maladie de still)

- 15% de l'ensemble des AJI
- Sexe ratio = 1
- Affection qui débute souvent tôt avant 5 ans dans les 2/3 des cas, parfois même dans les premiers mois.



Arthrite juvénile systémique

IV-1-1 Mode de début

Le début est volontiers aiguë, brutal, marqué par l'association de fièvre et des signes cutanés prenant une allure pseudo-infectieuse, les signes articulaires sont au second plan. certes il peut s'agir déjà de véritables arthrites mais ce ne sont le plus souvent que de simple arthralgies ou même un endolorissement diffus autant musculaire qu'articulaire et ce n'est souvent qu'au bout de quelques semaines que se complète la symptomatologie.

IV-1-2 Manifestations articulaires

Une atteinte polyarticulaire inflammatoire symétrique touchant les grosses articulations (poignets, genoux, chevilles) et les petites articulations des doigts (présente dès le début de la maladie chez 75% des enfants).

L'atteinte articulaire peut être tardive ce qui rend le diagnostic difficile.

IV-1-3 Les manifestations extra-articulaires

Fièvre persistante, durée > à 2 semaines avec Pic à 39-40° une fois dans la journée, associée à au moins un des critères suivants:

- Une éruption érythémateuse fugace: tronc, membres
- Une hypertrophie ganglionnaire (plus rare)
- Une hépatomégalie ou splénomégalie (rare)

- Une atteinte des séreuses dans 25% des cas : péricarde, plèvre, péritoine (possibilité d'une péricardite avec épanchement important, pouvant conduire à un tableau de tomponnade)

IV-1-4 Signes biologiques: non spécifiques

- Syndrome inflammatoire majeur (VS très augmenté, CRP positive, hypergammaglobulinémie polyclonale, anémie inflammatoire)
- Hyperleucocytose à prédominance de polynucléaires.
- La recherche du facteur rhumatoïde et les anticorps antinucléaires est négatifs.

IV-1-5 Signes radiologiques: pas d'une grande aide

- Normales
- Tuméfaction des parties molles péri-articulaires

IV-1-6 Évolution: variable

- favorable (chez 1/2 des enfants, 10 ans après le diagnostic)
- 1/4 des enfants : polyarthrite destructrice sévère accompagnée d'un syndrome inflammatoire majeur qui se complique d'un retard staturo-pondéral.
- 1/4 : poussées fébriles, des éruptions cutanées, associées à des manifestations articulaires plus ou moins sévères et destructrices.

IV-2 L'oligoarthrite

IV-2 -1 Définition :

- 1/2 des cas d'AJI, le nombre des atteintes articulaires a été fixé à un maximum de 4
- Prédominance féminine : 80%
- âge moyen de début : 3 ans

IV-2 -2 Signes cliniques:

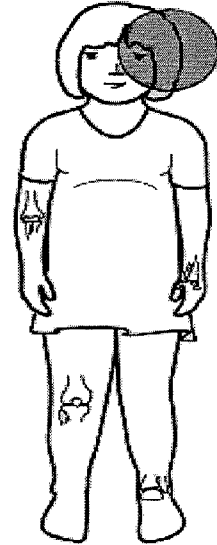
Il s'agit d'une mono arthrite du genou, considéré a tort comme une arthrite infectieuse d'origine bactérienne dont la ponction retrouve un liquide articulaire stérile.

Deux examens doivent être demandé en cas de doute :

- Recherche de facteurs antinucléaires
- L'examen ophtalmologique a la lampe a fente

Atteinte articulaire est asymétrique, touchant les grosses articulations(genoux, chevilles)sans signes cutanés ni viscéraux.

L'iridocyclite : atteinte inflammatoire de la chambre antérieure de l'œil, son apparition peut précéder des semaines ou des mois celles des signes articulaires, elle est souvent bilatérale pouvant conduire a une cécité



Arthrite juvénile
oligo articulaire

IV-2 -3 Signes biologiques:

- Syndrome inflammatoire modéré
- Anticorps antinucléaires positif (70%)
- Facteurs rhumatoïdes négatif
- HLA DR 8 et DR 11

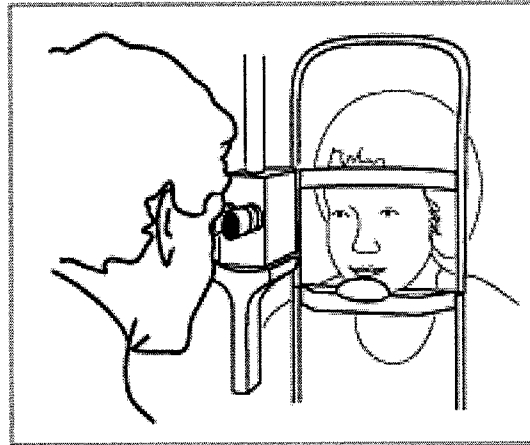
IV-2 -4 Signes radiologiques :

- Hypertrophie des parties molles.
- Déminéralisation des épiphyses articulaires.

IV-2-5 Evolution

- 2/3 des cas = assez favorable
 - maladie reste limitée à 4 articulations avec un risque de destruction assez faible).
 - le risque oculaire est important: pendant les 4 à 5 premières années de la maladie (examen ophtalmo / 3 mois).

- 1/3 des cas = maladie devient poly-articulaire après six mois d'évolution avec un risque de destruction ostéo-articulaire plus important.

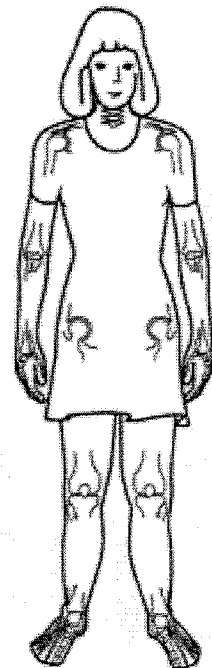


IV-3 La polyarthrite avec facteurs rhumatoïdes

IV-3-1 Définition:

Cette forme est définie par le nombre supérieur à 4 des atteintes articulaires

- Fréquence estimée à 10% des AJI
- Prédominance féminine : 80%
- âge moyen de début = 10 à 12 ans.
- Considérer comme la forme pédiatrique de la polyarthrite rhumatoïde dont elle partage le terrain génétique (HLA DR1 et DR 4).



Forme juvénile de l'arthrite rhumatoïde

IV-3-2 Signes cliniques:

- Arthrites bilatérales, symétriques, petites articulations des mains et des pieds.
- Aucun signe général cutané-fébrile.
- Toutes les articulations peuvent être touchées
 - L'articulation temporo-mxillaire : responsable de retrognathisme avec mal-occlusion dentaire.
 - rachis cervical= atteinte des massifs articulaires postérieure, aboutissant a une ankylose partielle ou totale avec possibilité de luxation atloïdo-axoïdienne et risque de compression médullaire
 - les hanches : atteinte fréquente habituellement bilatérale, aboutissant a une coxite souvent destructrice cause majeur d'invalidité a long terme, pouvant obliger a une chirurgie réparatrice.

IV-3-3 Signes radiologiques:

- normaux ou tuméfaction des parties molles peri-articulaires (début).
- Destructrions ostéo-articulaires.sont précoce avec souvent des érosions osseuses.



IV-3-4 Données biologiques:

- Un syndrome inflammatoire variable.
- Facteur rhumatoïde présent (taux élevé à au moins 2 reprises au minimum 3 mois d'intervalle).Les facteurs antinucléaires sont souvent présent.

IV-3-5 Évolution :

- aggravée par le risque d'un handicap fonctionnel lié aux destructions articulaires dès la 5ème année d'évolution, la moitié des malades se situent dans les classes fonctionnelles 3 et 4 de STEINBROCKER.
- Le retard staturo-pondéral est fonction du syndrome inflammatoire et la nécessité d'utiliser ou non des corticoïdes.

IV-4 La polyarthrite sans facteurs rhumatoïdes

Se distingue de la précédente par :

- L'absence de facteurs rhumatoïdes.
- Clinique : un début pauci articulaire avec diffusion ultérieure des arthrites notamment aux petites articulations des mains
- fréquence moindre des arthrites importantes, volontiers asymétriques.
- grande fréquence des enraidissements articulaires progressifs.
- Elle n'a pas la même évolution destructrice progressive de la forme séropositive et son pronostic fonctionnel à long terme serait meilleur.

IV-5 L'arthrite associée à une enthésopathie

IV-5-1 Définition:

Correspond au groupe des spondylarthropathies à début juvénile.

- L'ensemble des affections articulaires

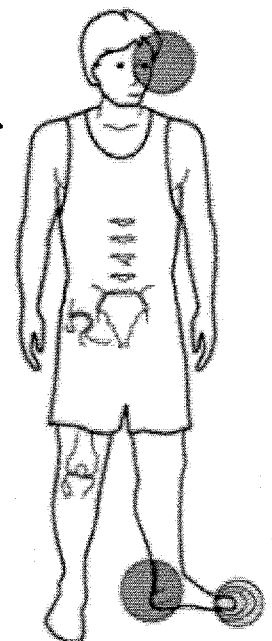
Inflammatoires, débutant avant l'âge

De 16 ans, comportant

Des arthrites périphériques et

Des enthésopathies.

- Affection associée au départ à une atteinte axiale.
- Prédominance masculine = 70%.
- âge moyen de début = 12 ans.
- Présence HLA B27.



Spondylarthropathie

IV-5-2 Les critères de Durban pour le diagnostic :

- Soit la présence d'une arthrite associée à une enthésite.
- Soit la présence d'une arthrite ou une enthésite avec au moins 2 des signes suivants:
 - Sensibilité des articulations sacro-iliaques et ou douleur rachidienne de type inflammatoire.
 - Présence de l'Ag HLAB27.
 - Histoire familiale d'une affection associée au HLAB27.
 - Uvéite antérieure aigue.
 - Début des symptômes chez un garçon âgé de plus de 8 ans.

IV-5-3 Signes cliniques:

- Le début (80%) :
 - oligoarthrite asymétrique touchant les membres inférieurs, l'atteinte des interphalangiennes des orteils (gros orteil) est très caractéristique.
 - Atteinte du squelette axial est inconstante au début.
 - Les enthésopathies (40%) intéressant le talon, la tubérosité tibiale antérieure.
- Présence d'antécédents familiaux de pathologies associées à l'Ag HLAB27 dans la ½ des cas.

IV-5-4 Signes biologiques:

- syndrome inflammatoire modéré.
- Ag HLA B27 = 70 à 80 %.

IV-5-5 Signes radiologiques:

Les articulations, siège d'arthrite, seront systématiquement radiographiées au début.

- La sacroiliite est rare au début.

IV-5-6 Evolution :

- Le pronostic fonctionnel à long terme est dans l'ensemble satisfaisant.
- Atteinte oculaire, iridocyclite aigue accessible au traitement et de bon pronostic visuel, sauf poussées inflammatoires multiples.

IV-6 Rhumatisme psoriasique

Il fait partie du groupe des spondylarthropathies (selon Amor) mais a été exclu (selon Durban) :

- Les Filles sont le plus souvent atteintes que les garçons.
- L'âge de début précoce.
- Association d'Ag HLA B27 moins fréquente.

IV-6-1 Signes cliniques:

- Arthrite associée à un psoriasis ou arthrite avec au moins 2 des signes suivants:
 - Dactylite.
 - piqueté unguéal.
 - Histoire familial de psoriasis.

L'atteinte des inters phalangiens distales est caractéristique.

- L'atteinte de plusieurs articulations sur un même rayon au niveau de la main du pied est rare mais particulièrement évocatrice.

IV-6-2 Signes radiologiques:

- ostéoporose péri articulaire.
- appositions périostes.
- Erosions – lyse articulaire (aspect en bout de sucre d'orge sucé).

IV-7 ARTHRITES NON CLASSEES

Concerne les arthrites évoluant depuis au moins 6 mois, mais n'entrant dans aucune des Catégories ci-dessus, ou entrant dans plusieurs Catégories

V- Diagnostique positif :

L'interrogatoire :

Recherche une raideur au réveil ou après sieste.

Un boiterie ou une difficulté a utilisé le bras ou la jambe.

Clinique :

Recherche les signes d'enflure articulaire ou de perte de mobilité

En l'absence de tests biologiques spécifiques, le diagnostic positif repose sur l'ensemble des signes cliniques, radiologiques et biologiques.

Les critères diagnostics sont proposes par le consortium de Durban en 1997.

VI-Diagnostic différentiel :

VI-1 Devant la forme systémique

VI-1-1 Le RAA :

Arthrites fugaces, migratrices, capricieuse, touchant les grosses articulations et non déformantes.

VI-1-2 Les hémopathies malignes :

Notamment devant la fièvre, l'adeno-splénomégalie, l'anémie et l'altération de l'état general.le FSP et le medulogramme redressent le diagnostic.

VI-1-3 Fièvres prolonges :

Infections bactériennes ou virales.

VI-1-4 Le syndrome de Kawasaki :

Simule le plus l'AJI.

Touchant le petit nourrisson,le diagnostic se fait sur l'association de 5 signes parmi les suivants chez un enfant de moins de 4 ans.

- Fièvre élevée prolongée inexpliquée résistante aux antibiotiques
- Conjonctivite bilatérale aseptique
- Enanthème buccal (glossite, chéilite, pharyngo-stomatite)
- Exanthème scarlatiniforme ou morbiliforme

- Modifications des extrémités (oedème suivi de desquamation en lambeaux, stries unguéales)
- Adénopathies à prédominance cervicale

Les complications cardiaques de ce syndrome sont toute sa gravité (péricardite, myocardite, atteinte coronarienne)

VI-2 Devant une monoarthrite

Arthrite septique

Arthrite tuberculeuse

VI-3 Devant une polyarthrite

Collagénoses

VII- EVOLUTION, COMPLICATION, PRONOSTIC

L'AJI quelque soit sa forme clinique évolue :

- Par poussées de survenue imprévisible
- Peut évoluer d'un seul tenant, en apparence en moins de 2 ans
- La rémission prolongée de 5 à 6 ans et les rechutes tardives après 10 ans et plus sont possibles.

L'évolution est suivie par une surveillance clinique, radiologique et biologique (syndrome inflammatoire) et ophtalmologique (lampe à fente tout les 3 mois).

Sur le plan clinique la classification de STEINBROCKER permet de suivre cette évolution :

- Stade I : capacité fonctionnelle complète
- Stade II : capacité fonctionnelle normale, malgré le handicap de la douleur et de la raideur d'une ou de plusieurs articulations
- Stade III : capacité limitée autorisant le sujet à effectuer seulement une petite partie des occupations habituelles et de ses propres soins
- Stade IV : infirmité importante ; malade confiné au lit

Les lésions radiologiques peuvent être classées en 4 stades :

- Stade I : ostéoporose, infiltration des parties molles

- Stade II : pincement articulaire
 - Stade III : érosions sous chondrales, micro géodes
 - Stade IV : fusion articulaire ankylose (carpe)
- L'évolution propre à chaque forme a été déjà signalée

VIII - TRAITEMENT

VIII-1 PRINCIPES THERAPEUTHIQUE

VIII-1-1 LA PRISE EN CHARGE

REPOSE SUR LA Collaboration de :

- pédiatres
- Kinésithérapeutes
- Orthopédistes infantiles
- psychologues

VIII-1-2 Les buts à atteindre

- Contrôler rapidement et complètement le processus inflammatoire avant que ne s'installent des destructions osteo-cartilagineuses dont la réparation ultérieure demeure très aléatoire.
- Eviter que l'enfant ne soit un handicapé.
- Lui assurer à l'âge adulte une vie harmonieuse et autonome.

VIII-1-3 Les mesures physiques

Leur rôle est primordial, elles visent :

- Au maintien d'attitudes correctes et d'une mobilité efficace
- A la prévention de rétraction, ankylose, amyotrophie (attelles légère, traction nocturne)
- Elles supposent une rééducation passive et active, régulière et prolongée.
- La massothérapie : courts massages de 15 minutes données par les parents permettent de diminuer la douleur et d'augmenter le bien être des enfants puisque elle détend les muscles et permet une meilleure oxygénation des tissus.

VIII-4 Les moyens médicamenteux

Ils visent à éteindre l'inflammation et comportent :

- L'aspirine (acide acétylsalicylique) et les autres AINS, dont le diclofénac et l'indométacine (à partir de 4 ans).
- Les immunoglobulines en perfusion IV mensuelle.
- Les corticoïdes dont on s'efforce de retarder au maximum l'emploi et on donne la dose efficace la plus faible pendant le temps le plus court, si possible de façon discontinue, un matin sur deux.

Des médicaments de seconde ligne à action lente ;

- Sel d'or
- Méthotrexate (immunosuppresseurs)

Prescrit dans les formes polyarticulaire, à distance de toute poussée inflammatoire systémique, avec surveillance rigoureuse clinique et biologique (peau et muqueuses, sang, foie et rein)

- Etanercept (enbrel) Nouvelle molécule, cible certaines cytokines inflammatoires dont le tumor necrosis factor TNF-alpha.

Les effets secondaires : immunodépression, neutropénie, surveillance rigoureuse de la FNS.

Posologie : voie sous cutanée 2 fois par semaine, amélioration rapide de la maladie.

Des médicaments à usage local :

- Articulaires : injection intra articulaire (genoux surtout) d'un corticoïde retard dans les mono et les oligoarticulaires.
- Oculaire : collyres (corticoïdes et indométacine)

VIII-5 Chirurgie :

Correctrice et réparatrice des différentes lésions destructrices.

VIII-6 Le soutien psychologique de l'enfant et des parents

Tout en leur expliquant le caractère chronique de la maladie nécessitant une prise en charge multidisciplinaire.

Ces enfants doivent être insérés dans la vie social, scolaire et plus tard professionnelle.

VIII-7 Indications thérapeutiques :

VIII-7-1 Forme systémique

- acide acétylsalicylique à fortes doses. 100 à 110 mg/kg/j toutes les 4 heures pendant 3 semaines avant de conclure à un échec (surveillance des effets secondaires risque hémorragique, salicylémie) l'efficacité est évaluée surtout sur le plan clinique (douleur et fièvre), la VS se normalise tardivement .
- le diclofenac en cas d'échec.
- corticothérapie (initiée par bolus) si échec des AINS ou si apparition de péricardite.
- méthotrexate (15 à 20 mg hebdomadaire) formes rebelles (corticorésistance, intoxication salicylée).
- Etanercept (Enbrel*).
- Rééducation (réduire l'amyotrophie et conserver les amplitudes articulaires).
- Le traitement de fond sont inactifs voire dangereux

VIII-7-2 forme oligoarticulaire

- AINS
- Injection locale d'un dérivé corticoïde retard (l'hexacétonide de triamcinolone)
- traitement de fond :
 - méthotrexate
 - salazopyrine

- étanercept
- Traitement des iridocyclites :
- Collyre corticoïde
- Collyre anti-inflammatoire et mydriatique

VIII-7-3 Forme polyarticulaire

- Indication des AINS
- Traitement de fond dans les formes seropositives
- Dans les autres formes, il sera retardé, car les remissions sont relativement fréquentes
- Les gestes locaux et les mesures de rééducation.
- Soutien psychologique.

VIII-7-4 Arthrite associée à une enthesopathie

- AINS et gestes locaux.
- Traitement de fond : salazopyrine (Efficacité non démontrée de façon formelle).
- Rééducation.

VIII-7-5 Rhumatisme psoriasique

non spécifique

- AINS.
- Méthotrexate : formes sévères.

IX- BIBLIOGRAPHIE

- 1-ARTHRITE JUVENILE IDIOPATHIQUE : Dr. Miriame GHAZI -Centre de Rhumatologie et Rééducation Fonctionnelle -Hopital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat
- 2- COMPTE RENDU DU 7ème CONGRES EUROPEEN DE RHUMATOLOGIE PEDIATRIQUE GENEVE DU 24 AU 27 SEPTEMBRE 2000 C. JOB-DESLANDRE
- 3- ARTHRITE JUVENILE IDIOPATHIQUE : Dr SMAHI .Service de pédiatrie EHS TLEMCEN.juillet 2002

