

Arthrite Juvénile Idiopathique

I/Introduction :

A/Définition:

L'arthrite juvénile idiopathique (AJI) précédemment appelée arthrite chronique juvénile est définie comme une affection inflammatoire articulaire survenant avant l'âge de 16 ans et évoluant depuis au moins 6 semaines et retenue après élimination des diverses arthropathies d'étiologie définies.

L'AJI survient sur un organisme en croissance, l'évolution s'étend sur 10-15 ans, puis elle commence dans la petite enfance pour ne s'éteindre qu'à l'adolescence parfois à l'âge adulte.

B/Etiopathogénie :

Deux pics de fréquence sont observés :

- 1-4 ans : sex ratio à 1
- 9-14 ans : prédominance féminine nette

2/3 cas des AJI apparaissent avant l'âge de 6 ans.

Son étiopathogénie est mal élucidée, apparaît comme une localisation articulaire d'une maladie générale traduisant un dérèglement d'immunité, très fréquente chez les sujets HLA B27, HLA A2, ainsi que des gènes des cytokines (IL-1, IL-6).

II /Etude clinique: l'AJI est classée en 7 groupes :

A /Les formes à début systémiques (Maladie de Still) :

- Représente 10-20 % AJI
- Début entre : 1-5 ans
- Sex ratio : 1

1/Signes cliniques :

a/Signes extra articulaires:

- La fièvre : Elle est oscillante, varie au cours du nyctémère, entre 37-39° c et évolue depuis plus de 15 jours. Elle est souvent associée à une altération de l'état général, amaigrissement, anorexie et asthénie.
- Une éruption cutanée à type de macules discrètes, fugaces, siégeant aux membres et au tronc et aux zones de frottement.
- Une atteinte lymphoïde : des adénopathies périphériques ou profondes peuvent être observées, la splénomégalie est modérée et tardive, l'hépatomégalie est rare.
- Une atteinte des séreuses : Elle est caractéristique, la péricardite est à rechercher systématiquement. On peut avoir une pleurésie ou une ascite.
- L'atteinte cérébrale est rare, avec somnolence et convulsions.

b/Signes articulaires :

- Ils peuvent être contemporains de l'atteinte systémique ou apparaître secondairement au cours de l'évolution
- Il peut s'agir d'arthralgies ou d'arthrites.
- L'atteinte est souvent bilatérale et symétrique.
- Le siège : genoux, chevilles, poignets, épaules, coudes et hanches, articulations des doigts, rachis cervical
- Le genou est l'articulation la plus touchée.
- Au niveau des mains : l'atteinte prédomine au niveau des articulations métacarpophalangiennes et les interphalangiennes proximales.
- Au niveau du rachis cervical : cervicalgies avec limitation de la mobilité du cou (torticolis).
- Au niveau de la hanche : déformation en flexion (cause d'invalidité à long terme).
- Au niveau du poignet : gonflement dorsal avec limitation de la mobilité du poignet.

2/Signes radiologiques :

a/Atteinte des parties molles : précoce

- Gonflement péri articulaire.
- Elargissement de certaines interlignes.

b/Atteinte osseuse :

- Ostéoporose : le signe le plus précoce.
- Périostite ou apposition périostée : Elle est irréversible après quelques mois d'évolution.
- Avance de certains points osseux.
- Lignes d'arrêt de croissance ou lignes de Harris : lignes compactes transversales siégeant dans la métaphyse et parallèles à la plaque épiphysaire.
- L'association ostéoporose+périostite est très caractéristique.
- les lésions radiologiques peuvent être classées en 4 stades(**Steinbrocker**) :
Stade I = Ostéopénie, appositions périostées.
Stade II = Stade I + pincement articulaire.
Stade III= Stade II + érosions sous chondrales.
Stade IV= Stade III + fusion.

3/Signes biologiques : Aucun argument biologique ne permet d'identifier l'AJI.

a/signes inflammatoires :

- VS accélérée : 50-100 à la 1^{ère} heure -CRP positive -fibrinogène augmenté
- NFS : anémie hypochrome microcytaire inflammatoire, hyperleucocytose à PN, hyperplaquettose.
- Electrophorèse des protides : hyper alpha-2-globulinémie, hyper-gamma-globulinémie.

b/Tests immunologiques :

- ASLO : élevés sans signe streptococcique.
- Facteur rhumatoïde : type IgG ou IgM à spécificité anti IgG, mis en évidence par la réaction WAALER ROSE (WR positif pour dilution $\geq 1/64$) et le test au LATEX (LATEX positif si dilution $\geq 1/80$) ceci à 3 reprises à 1 mois d'intervalle. Le facteur rhumatoïde est négatif dans la forme systémique.
- Anticorps anti nucléaires (FAN): rarement présents dans les formes systémiques.
- Complexes immuns circulants : présents mais peu d'intérêt.
- le complément : CH50, C3, C4 sont normaux ou élevés.

4/Evolution :

- Rémission complète dans 60 à 80% des cas surtout les filles. Elle est définie par l'absence de signes cliniques et biologiques avec possibilité d'abstention thérapeutique depuis au moins 2 ans.
- Passage à une forme polyarticulaire destructrice.

5/Facteurs de mauvais pronostic :

- L'âge inférieur à 6 ans.
- La durée d'évolution supérieure à 5 ans.
- La persistance des signes systémiques.
- Les IgA élevées.
- La thrombocytose au delà de 6 mois.
- La présence d'anomalies radiologiques.

B/La Forme à début polyarticulaire :

- C'est l'atteinte de 5 articulations ou plus sans signes systémiques patents.
- Le début est souvent tardif après 10 ans avec nette prédominance féminine.
- On distingue 2 formes selon qu'il existe ou non le facteur rhumatoïde.

1/Formes séropositives :

- Elles représentent 5-10% des AJI, ce sont des formes sévères ressemblant à la polyarthrite rhumatoïde de l'adulte.
- C'est une polyarthrite symétrique qui touche avec prédilection les articulations distales des membres.
- L'activité inflammatoire persistante entraîne des déformations et des fusions osseuses précoces. Le pronostic articulaire est mauvais.
- S'y associent parfois des nodules cutanés, des lésions de vascularite, une insuffisance aortique.
- La VS est peu accélérée.
- Le facteur rhumatoïde est positif.

2/Formes séronégatives :

- Elles représentent 20-25% des AJI.
- Les petites articulations des mains sont les plus touchées.
- Tendance à la destruction osseuse est moins rapide. Le pronostic fonctionnel meilleur.

- Pas de nodules ni de lésions de vascularite.
- L'atteinte oculaire à type d'uvéite antérieure existe mais elle est rare.
- La VS est peu accélérée.
- Le facteur rhumatoïde est négatif.

C/Formes oligo-articulaires :

- Elles représentent 40-60% des AJI.
- C'est l'atteinte de moins de 5 articulations dans les 6 premiers mois de la maladie.
- La forme monoarticulaire est fréquente et la fonction articulaire est conservée.
- La forme oligo-articulaire est soit persistante soit extensible (> 6 articulations après 6 mois).

1/Forme à début précoce :

a/Clinique :

- Age : 1-4 ans.
- Prédominance féminine (3/1).
- Le genou est souvent atteint.
- Deux caractéristiques cliniques : atteinte asymétrique, bonne tolérance fonctionnelle.
- ✓ La gravité de cette forme est liée à l'atteinte oculaire (1/3 cas) : la présence des FAN augmente le risque d'atteinte oculaire. L'examen ophtalmologique doit être fait chaque 6 mois qui peut objectiver une rougeur conjonctivale, une photophobie et diminution de l'acuité visuelle. L'examen à la lampe à fente retrouve la triade caractéristique :uvéite antérieure, kératite en bande et cataracte.

b/Radiologie :

- Atteinte des parties molles.
- Ostéoporose régionale, pas d'érosions ni de fusion.

c/Biologie :

- VS normale ou accélérée.
- FR négatif.
- Facteur anti-nucléaire FAN positif dans le 1/3 des cas.

d/pronostic : Il est mauvais si atteinte oculaire, dans 10 % des cas baisse de l'acuité visuelle.

2/Forme à début tardif :

- Age : 9 ans.
- Le genou est l'articulation la plus touchée.
- Les FAN sont négatifs.
- Atteinte oculaire rare. Le pronostic est bon.

D /Enthésite en rapport avec une arthrite (ERA) :

- Elle est suspectée devant une arthrite chronique et une Enthésite (au point d'insertion du tendon à l'os)
- Les articulations périphériques sont les plus atteintes.
- La spondylarthrite ankylosante associée à une maladie inflammatoire intestinale est classée dans ce groupe
- Elle est plus fréquente chez le garçon de plus de 8 ans avec histoire familiale et associée au HLA B27.
- Il existe deux formes, la polyarticulaire aiguë et l'oligoarticulaire.

E /Arthrite psoriasique : Psoriasis+Atteinte articulaire

- Age : 6-7 ans.
- Atteinte du genou, cheville, petites articulations (main, pied).
- Atteinte asymétrique.
- Psoriasis (avant, après, au même moment que l'arthrite).
- L'uvéite est asymptomatique : recherche systématique.
- FAN sont positifs.
- HLA B27 est retrouvé dans 18% des cas.

F/Les autres formes : ne correspondent à aucune forme ou rassemblent des manifestations de 2 ou de plusieurs formes.

III/Diagnostic positif :

- Atteinte inflammatoire articulaire avec ou sans signes systémique.
- Evolution : 6 semaines.
- Diagnostic d'élimination.

IV/Diagnostic différentiel :

A/Forme systémique :

1/RAA :

- Atteinte articulaire fugace et mobile.
- Absence d'atteinte des petites articulations.
- Guérison sans séquelles.

2/hémopathies malignes : FNS, frottis sanguin périphérique et myélogramme.

3/LED : C3 ↓, AC anti DNA(+)

B/Forme mono-articulaire:

- Arthrite aigue septique à germe spécifique (TBC)
- Arthrite aigue septique à germe non spécifique

V/Evolution et complications: Elle évolue par poussées/rémissions de durées imprévisibles

A/Fonction articulaire : Classification de Steinbrocker :

Stade I : Capacité fonctionnelle complète.

Stade II : Capacité fonctionnelle normale malgré la douleur et la raideur.

Stade III : Capacité limitée.

Stade IV : Infirmité importante (alitement).

B/Croissance :

- Déficit statural global
- Inégalité de longueur des membres

C/Autres Complications :

- Rénale : amylose rénale (Forme systémique)
- Atteinte oculaire
- Syndrome d'activation macrophagique
- Infections
- Les accidents cardiaques
- Mortalité peu importante

VII /Traitement :

A /Buts :

- Arrêter le processus inflammatoire
- Prévenir les déformations
- Assurer une vie normale

B/Moyens thérapeutiques et indications : La Prise en charge est multidisciplinaire

1/Traitement médical :

a/Forme systémique :

- **Acide acétyl salicylique (Aspirine) :** 100-110 mg/kg/j chaque 4 heures

-Surveillance des effets secondaires : syndrome hémorragique, toxicité hépatique, toxicité rénale, intoxication aux salicylés (TP bas, hyperventilation) : dosage de la salicylémie efficace (20-30 mg/100 ml)

-L'efficacité du traitement sera jugée sur le plan clinique (douleur, fièvre), la VS se normalise tardivement

-Il faut attendre 2-3 semaines avant de conclure à un échec→ Délaisée actuellement

- **AINS:** En première intention :

-**Ibuprofène** :20-30 mg/kg/j :3 prises

-**Naxoprene ++** : 15-20 mg/kg/j : 2 prises

- **ketoprofene**:2,5-3 mg/kg/j

-**Diclofenac ++:** 2-3 mg/kg/j:2-3mg/kg/j

-**Indométhacine ++:**3 mg/kg/j en 2-3 prises

Surveillance des effets secondaires : Toxicité digestive-Troubles neurologiques-Toxicité hépatique, rénale, hématologique-Syndrome d'activation macrophagique.

- **Corticoïdes :**

- En cas d'échec des AINS

- Si atteinte du péricarde

- Prednisone : 2mg/kg/j en 2-3 prises puis dégression progressive jusqu'à une dose minimale efficace puis prescription alternée 1j/2 pour diminuer les effets secondaires de la corticothérapie (Arrêt de la croissance, aggravation de l'ostéoporose, tassement vertébral, nécrose aseptique de la tête fémorale, HTA, diabète, ophtalmologiques, neurologiques, immunitaires, dermatologiques)

➤ **Biothérapie:**

- **les antagonistes de l'IL-1 : Anakinra:** 2 mg/kg/j en S/C + surveillance clinique et biologique (NFS/bilan hépatique)

-**les Antagonistes de l'IL-6**

➤ **Methotrexate: Traitement de fond** 10 mg/m2/semaine. Effets secondaires : toxicité hépatique, gastrointestinale, médullaire.

b/Forme polyarticulaire :

- AINS
- Anti TNF alpha ++
- Methotrexate ++
- Salazopyrine
- CTC : rarement prescrits

c/Forme oligoarticulaire :

- Antalgiques et AINS :si douleurs
- Traitement local :CTC injectable, synoviorthèse :acide osmique

d/Les localisations oculaires : ophtalmologiste :collyre de Corticoïdes +dilatateurs pupillaires

2/Physiothérapie : Kinésithérapie : elle conditionne le pronostic fonctionnel à long terme. Elle doit être précoce, quotidienne et indolore.

a/Phase aiguë :

- Repos
- Eviter les positions vicieuses
- Application de vessie de glace
- Mouvements passifs indolores
- Orthèses de repos

b/Phase subaiguë et chronique :

- Lutter contre les rétractions musculaires
- Orthèse de fonction et de redressement
- Mobilisation passive et active (piscine et bicyclette)

c/Phase de rémission :

- Activité sportive de fond
- Rééducation

3/Traitement chirurgical :

- Indication précoce : Résection de la synoviale inflammatoire après échec de la synoviorthèse
- Indication tardive : Correction des attitudes vicieuses

4/Psychothérapie :

La prise en charge psychologique des parents et de l'enfant nécessaire et fait partie des mesures thérapeutiques

VIII/Conclusion :

L'AJI est une affection souvent longue et douloureuse, l'étiopathogénie reste encore obscure. Cependant, beaucoup d'enfants atteints seront en rémission à l'âge adulte avec des séquelles articulaires plus au moins lourdes. La qualité de cette rémission et par la suite de la vie quotidienne et professionnelle de ces enfants est largement tributaire de la précocité et de la valeur de la PEC.