

***ARTHRITE JUVENILE
IDIOPATHIQUE***

AJI

**DR KAMELIA OKKA
NOVEMBRE 2019**

I/INTRODUCTION:

A/DEFINITION:

- c'est une atteinte articulaire inflammatoire 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, puisque elle commence dans la petite enfance pour ne s'éteindre qu'à l'adolescence parfois à l'âge adulte.
- Deux pics de fréquence sont observés :
 - 1-4 ans : sex ratio à 1
 - 9-14 ans : prédominance féminine nette

I/INTRODUCTION:

B/Etiopathogénie : 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 .

C/Epidémiologie:

- Selon la classification de l'International League of Associations for Rheumatology (ILAR) à Edmonton en 2001; les Arthrites Juvéniles Idiopathiques (AJI) comportent sept entités cliniques :
 - la forme systémique d'AJI (FS-AJI), dite maladie de Still (4-17 % des cas)
 - la forme oligoarticulaire (27-56 % des cas)
 - la forme polyarticulaire sans facteur rhumatoïde dite séronégative (11-28 %)
 - l'AJI associée aux enthésopathies (SPA Juvénile)(3-11 %)
 - l'AJI associée au psoriasis (Arthrite psoriasique) (2-11 %)
 - la rare AJI polyarticulaire avec FR (polyarthrite rhumatoïde juvénile) (2-7 %)
 - les arthrites inclassables

II /ETUDE CLINIQUE:

L'AJI EST CLASSÉE EN 7 GROUPES

A /LES FORMES À DÉBUT SYSTÉMIQUES :(MALADIE DE STILL):

- DÉBUT ENTRE :1-5 ANS
- SEX RATIO :1

1°SIGNES CLINIQUES :

A/SIGNES EXTRA ARTICULAIRES:

- .FIÈVRE : OSCILLANTE ; VARIE AU COUR DU NYCTHÉMÈRE : 37-39°
C ET ÉVOLUE DEPUIS PLUS DE 15 JOURS
- .ON PEUT AVOIR UNE AEG ,AAA.
- . UNE ÉRUPTION CUTANÉE :À TYPE DE MACULES DISCRÈTES
,FUGACES, SIÉGEANT AUX MEMBRES ET AU TRONC ET AUX ZONES
DE FROTTEMENT .



.UNE ATTEINTE LYMPHOÏDE : SPM, ADP PÉRIPHÉRIQUES OU PROFONDES, HPM.

.UNE ATTEINTE DES SÉREUSES : CARACTÉRISTIQUE : LA PÉRICARDITE EST À RECHERCHER SYSTÉMATIQUEMENT ; ON PEUT AVOIR UNE PLEURÉSIE OU UNE ASCITE

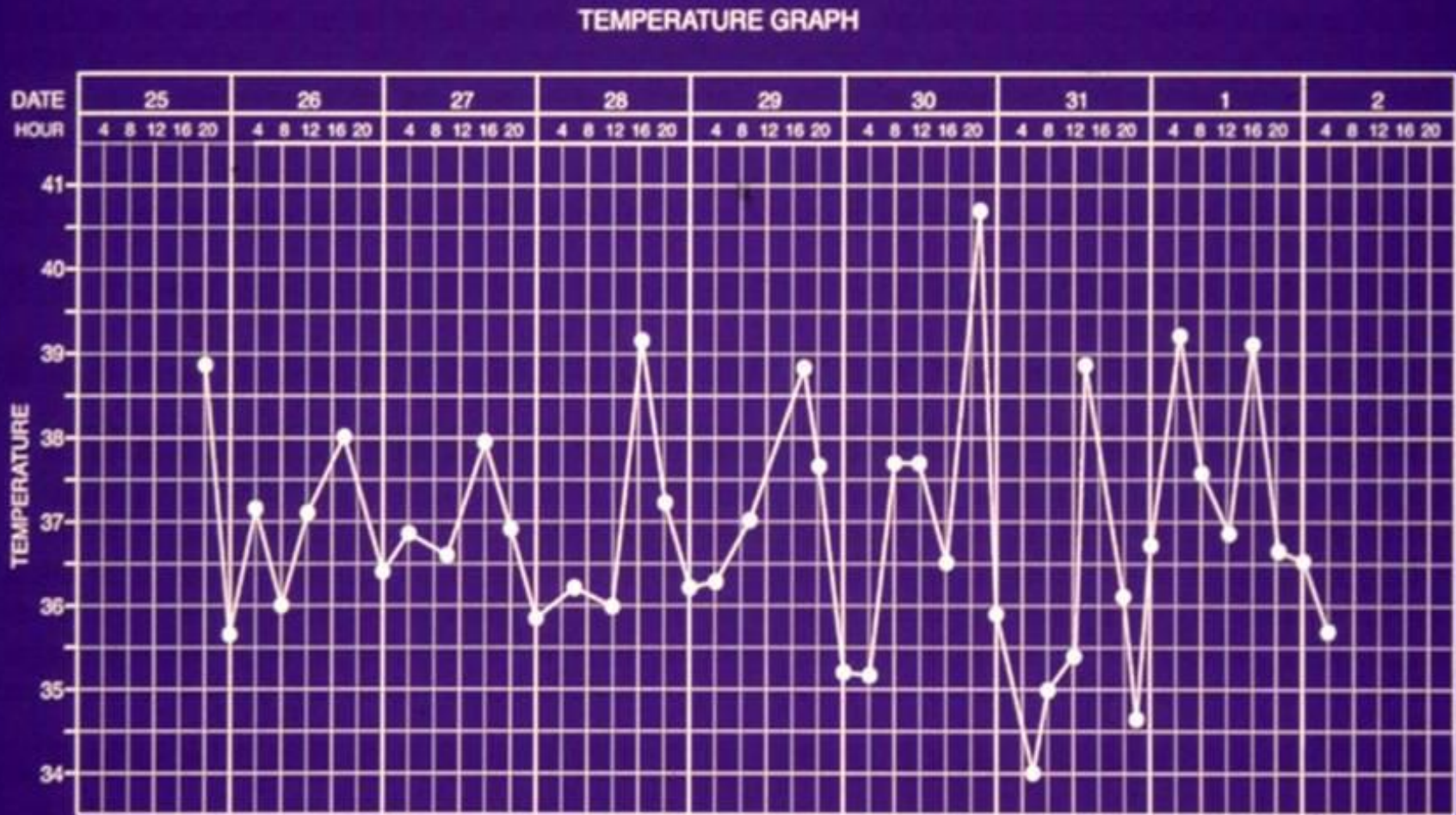
.ATTEINTE CÉRÉBRALE : SOMNOLENCE, CONVULSIONS (RARE)



II /ETUDE CLINIQUE:

L'AJI EST CLASSÉE EN 7 GROUPES :

A /LES FORMES À DÉBUT SYSTÉMIQUES : (MALADIE DE STILL):



II /ETUDE CLINIQUE:

L'AJI EST CLASSÉE EN 7 GROUPES :





b/Signes articulaires : peuvent être contemporains de l'atteinte systémique ou apparaître secondairement au cours de l'évolution ; il peut s'agir d'arthralgies ou d'arthrites :

- atteinte est souvent bilatérale et symétrique

- 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)

- poignet : gonflement dorsal avec limitation de la mobilité du poignet

2° Signes radiologiques :

a/Atteinte des parties molles :précoce :

- Gonflement périarticulaire
- Elargissement de certaines interlignes

b/Atteinte osseuse :

- ostéoporose :le plus précoce
- périostite ou apposition périostée :irréversible après quelques mois d'évolution
- avance de certains points osseux
- lignes d'arrêt de croissance :lignes d'Harris :lignes compactes transversales siégeant dans la métaphyse et parallèles à la plaque épiphysaire

NB :Association ostéoporose+périostite très caractéristique

-les lésions radiologiques peuvent être classées en 4 stades(Steinbrocker) :

I /ostéopénie ,appositions périostées

II /stade I+pincement articulaire

III/stade II +érosion sous chondrales

IV/stade III+fusion

Lignes de Harris



I /ostéopénie ,appositions périostées



II /stade I+pincement artriculaire



III/stade II +érosion sous chondrales



C

IV/stade III+fusion



3 °Signes biologiques : aucun argument biologique ne permet d'identifier l'AJI

a/Signes inflammatoires :

- VS accélérée :50-100 :H1
- CRP positive
- fibrinogène augmenté
- NFS :anémie hypochrome microcytaire inflammatoire
hyperleucocytose;hyperplaquettose
- Electrophorèse des protides :hyper alpha-2-globulinémie ;hyper-gamma-globulinémie

b/Tests immunologiques :

- ASLO :élevées sans signe streptococcique
- Facteur rhumatoïde (FR): néphélométrie ou turbidimétrie, ELISA
FR : négatif dans la forme systémique
- Anti peptides cycliques Citrullinés (Anti -CCP): négatifs
- facteurs anti nucléaires : rarement présents dans les formes systémiques
- complexes immuns circulants :+
- le complément :le CH50,C3,C4 normaux ou élevés

4° Diagnostic :

Le diagnostic des formes systémiques est basé sur:

- la présence d'arthrites (arthralgies +++)
- Accompagnant ou précédant une fièvre quotidienne durant au moins 2 semaines
- Et accompagnée d'au moins un des signes suivants :
 - .Erythème fugace
 - .Splénomégalie, hépatomégalie, adénopathies ou épanchements séreux

5° Complications :

Le syndrome d'activation macrophagique (SAM) :
urgence vitale

-Fièvre

-Ferritine > 684 ng/ml

-Avec 2 critères parmi les critères suivants :

. Plaquettes ≤ 181 miles /l

. ASAT > 48 u /l

. Triglycérides $> 1,56$ g/l

. Fibrinogène $\leq 3,6$ g/l

6°Evolution :

-Rémission complète :absence de signes cliniques et biologiques avec possibilité d'abstention thérapeutique depuis au moins 12 mois

-Passage à une forme polyarticulaire

-Evolution systémique

7° Facteurs de mauvais pronostic:

- L'âge inférieur à 8 ans
- l'atteinte de la hanche
- La persistance des signes systémiques (fièvre), et d'un taux de plaquettes $\geq 600\ 000/\text{mm}^3$
- l'existence d'une polyarthrite durant les 6 premiers mois de la maladie
- Corticodépendance à 3 mois

B/La Forme à début polyarticulaire :

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

1°Formes séropositives : 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 persiste ,elle entraine des déformations et des fusions osseuses précoces
- le pronostic articulaire est mauvais
- présence de nodules cutanés ;lésions de vascularite ;parfois une IAO
- VS peu accélérée
- Facteur rhumatoïde (FR) et /ou anti CCP : positifs

2° Formes séronégatives : 20-25%

- Les petites articulations des mains sont les plus touchées
- Tendance à la destruction osseuse est moins rapide
- pronostic fonctionnel meilleur
- pas de nodules ni de lésions de vascularites
- Atteinte oculaire (uvéite ant) : rare
- VS peu accélérée
- FR et /ou anti CCP négatifs

C/Formes oligo-articulaires :

Moins de 5 articulations sont touchées dans les 6 premiers mois de la maladie

--forme mono-articulaire

--forme oligo-articulaire persistante

--forme extensible :> 6 articulations après 6 mois

1°Forme à début précoce :

a/clinique :

-Age :1-4 ans

prédominance féminine(3/1)

-le genou :le plus souvent atteint

-2 caractéristiques cliniques :atteinte asymétrique, bonne tolérance fonctionnelle

B /A la radiologie :

-atteinte des parties molles

-ostéoporose régionale :pas d'érosions ;pas de fusion

c/Biologie :

-VS :normale ou accélérée

-FR :négatif

-facteur anti-nucléaire (IFI):positif :1/3 cas

NB :-la gravité de cette forme est liée à l'atteinte oculaire (1/3 cas) :FAN ↑→ atteinte oculaire ↑

-Examen ophtalmologique :chaque 3- 6 mois :rougeur conjonctivale, photophobie, diminution de l'acuité visuelle

-Examen à la lampe à fente :triade caractéristique :uvéite antérieure , kératite en bande, cataracte

d/pronostic :difficile :10 % :baisse de l'AV

2°Forme à début tardif :

-> 9 ans

-Genou +++

-FAN :(-)

-Atteinte oculaire rare :pronostic bon

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

1/ Définie par la présence :

- Arthrite + Enthésite (au point d'insertion du tendon à l'os)
- Ou arthrite et au moins 2 critères suivants:
 - . Douleurs sacro-iliaques et/ou rachialgies inflammatoires
 - . Uvéite antérieure aigue
 - . Présence de l'antigène HLA B27
 - . Antécédents familiaux d'uvéite
 - . Spondylarthropathie ou sacro-iliite avec entéropathie inflammatoire chez un parent du premier degré

2/Atteinte des articulations périphériques
(sacro-iliaque: IRM +++)

3/2 formes :poly articulaire aigue, oligoarticulaire

E /Arthrite psoriasique :psoriasis+atteinte articulaire

-6-7 ans

-Atteinte articulaire asymétrique

-Genou, cheville, petites articulations(main, pied)

-psoriasis(avant, après, au même moment que l'arthrite)

-uvéïte asymptomatique :recherche systématique

-FAN(+) ; HLA B27 +++

Diagnostic :

-Arthrite + psoriasis

-Ou Arthrite + 2 des critères suivants:

. Dactylite

. Piqueté unguéal ou onycholyse

. Antécédent familial de psoriasis chez un parent du premier degré



F/Les autres formes inclassables

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 est fugace et mobile
 - absence d'atteinte des petites articulations
 - guérison sans séquelles
- 2° hémopathies malignes :NFS ;FSP ;PMO
- 3° LES :C3 ↓ ;AC anti DNA et anti DNA natifs(+)
- 4° Sarcoïdose
- 5° Colites inflammatoires
- 6° Fièvre méditerranéenne familiale (FMF)
- 7° Syndrome d'hyperIgD

1.

IV /Diagnostic différentiel :

B/Forme polyarticulaire :

- 1° RAA
- 2° Maladie de Lyme
- 3° Arthrites réactionnelles
- 4° colites inflammatoires

B/Forme mono-articulaire:

- 1° Arthrite aiguë septique à germe spécifique (TBC)
- 2° Arthrite aiguë septique à germe non spécifique
- 3° Hémarthrose
- 4° Neuroblastome, Leucose, Tumeur osseuse
- 5° Arthrite réactionnelle

V/Evolution :

Elle évolue par poussées/rémissions de durée imprévisibles :

1°Forme systémique :

signes systémiques régressent progressivement au cours de l'évolution ; les altérations radiologiques se majorent progressivement

2°Formes poly articulaires ankylose(FR +)

3°Formes oligoarticulaires :

Pronostic fonctionnel articulaire est bon ; la gravité est liée à l'atteinte oculaire

VI/Séquelles et complications :

A/Fonction articulaire : classification de Steinbrocker :

1°Stade I :capacité fonctionnelle complète

2°Stade II :capacité fonctionnelle normale malgré :douleur, raideur

3°Stade III :capacité limitée

4°Stade IV :infirmité importante(alitement)

B/Croissance :

-déficit statural global

-inégalité de longueur des membres

C/Complications :

-Rénale :amylose rénale(F .systémique)

-Atteinte oculaire

-SAM (maladie,traitement)

-Infections

-Les accidents cardiaques

-Mortalité faible

VII /Traitement :

A /Buts :

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

B/PEC multidisciplinaire

1° Traitement médical :

a/ Forme systémique :

1/AINS : en première intention

..Ibuprofène : 30-40 mg/kg/j : 3-4 prises

..Naproxène ++ : 20-30 mg/kg/j : 2 prises

..kétoprofène : 2,5-3 mg/kg/j

..Diclofénac ++ : 3 mg/kg/j : 2 prises

..Indométhacine ++ : 2-3 mg/kg/j en 2-3 x/j

..surveillance des effets secondaires :

toxicité digestive, hépatique, rénale, hématologique,

,SAM, TRB neurologiques,

2/Corticoïdes :

- en cas d'échec des AINS
- ou si atteinte du péricarde

-
Prednisone : 2mg/kg/j en 2 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, psychose)

2/Corticoïdes :

SAM: bolus de corticoïdes(méthylprednisolone) à la posologie de 15-30 mg/kg, sans dépasser 1 gramme/jour pour 3 jours consécutifs.

3/Immunosuppresseurs :

Methotrexate:10 -15 mg/m²/semaine en association
à l'acide folique

ES:toxicité hépatique,gastrointestinale
,medullaire,pneumonie interstitielle

4 /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 :Tocilizumab



b/Forme polyarticulaire :

--AINS

-Methotrexate

--Anti TNF alpha ++:Etanercept,Adalimumab,infliximab

--CTC :rarement prescrits

c/Forme oligoarticulaire :

-- AINS et antalgiques

--Traitement local :CTC injectable,synoviorthèse :acide osmique

-- MTX

-- Anti TNF alpha

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

NB :GMO :utilisée dans les formes résistantes d'AJI

2° Kinésithérapie :

elle conditionne le pronostic fonctionnel à long terme : doit être : précoce, quotidienne, 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 PEC psychologique des parents et de l'enfant nécessaire et fait partie des mesures thérapeutiques

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.