

Les Arthrites Juvéniles Idiopathiques (AJI)

DR TALBI AM

2019/2020

1. Introduction

• Épidémiologie

Selon la classification de l'International League of Associations for Rheumatology (ILAR), les Arthrites Juvéniles Idiopathiques (AJI) comportent sept entités cliniques : moins de 16 ans pendant plus de 6 semaines ;

1. la forme systémique d'AJI (FS-AJI), dite maladie de Still (4-17 % des cas)
2. la forme oligoarticulaire (27-56 % des cas)
3. la forme polyarticulaire sans facteur rhumatoïde dite séronégative (11-28 %)
4. l'AJI associée aux enthésopathies (3-11 %)
5. l'AJI associée au psoriasis (2-11 %)
6. la rare AJI polyarticulaire avec FR (polyarthrite rhumatoïde juvénile) (2-7 %)
7. les arthrites inclassables.

la forme systémique d'AJI

Diagnostic

Clinique

La FS-AJI survient préférentiellement entre l'âge de 1 et 5 ans.

Le diagnostic de forme systémique d'arthrite juvénile idiopathique (maladie de Still) est un diagnostic d'élimination.

Selon les critères toujours en cours de l'ILAR 2001, il nécessite la présence :

1. D'une **fièvre** quotidienne pendant au moins 15 jours. comporte un à deux pics > 39 °C quotidiens, avec retour rapide à une température normale ou basse (typiquement < 37 °C entre les pics).
2. D'une ou plusieurs **arthrites** (parfois n'apparaît qu'après plusieurs mois ou années). Souvent des arthralgies/myalgies sont associées.
3. Et au moins de l'un des éléments suivants : **Éruption cutanée** : typiquement macules transitoires survenant lors des pics fébriles. Sa présence associée à celle d'arthrite(s) est particulièrement évocatrice du diagnostic. **Hépatomégalie, splénomégalie** et/ou **adénomégalies**. **Sérite** (péricardite, épanchement pleural, épanchement péritonéal).
4. Avec une évolution des symptômes sur **au moins 6 semaines**.

Certaines formes sont **incomplètes** ou **atypiques** ou bien révélées par une **complication** : insuffisance cardiaque secondaire à une **myocardite** (rare), syndrome d'activation macrophagique (**SAM**). Ce syndrome résulte d'une réponse immune exagérée et mal contrôlée en particulier des lymphocytes T et des macrophages. Son diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques et cytologiques. Il nécessite une hospitalisation et un traitement urgent.

Examens para-cliniques

Aucun n'est spécifique, ils ont une valeur d'orientation.

- Une hyperleucocytose avec élévation des polynucléaires neutrophiles, une hyper-plaquettose, une anémie inflammatoire, une élévation du fibrinogène, une vitesse de sédimentation accélérée et une CRP augmentée.
- L'échographie cardiaque peut montrer une péricardite et plus rarement une myocardite

Diagnostic différentiel

Devant une fièvre prolongée, on évoque surtout une infection, une maladie systémique ou une néoplasie et devant une fièvre récurrente, un syndrome auto-inflammatoire

- o Une infection bactérienne, virale ou parasitaire (en particulier leishmaniose viscérale).
- o Une arthrite réactionnelle.
- o Une affection maligne : leucémie aiguë, lymphome, neuroblastome...
- o Une maladie systémique : maladie de Kawasaki
- o Une allergie médicamenteuse de type DRESS

Prise en charge thérapeutique

Traitements médicamenteux

Le traitement de la FS-AJI repose sur les anti-inflammatoires non stéroïdiens, la corticothérapie et, depuis quelques années, des biothérapies et tout particulièrement les antagonistes des cytokines de l'inflammation telles que les interleukines 1 et 6, en fonction de la gravité de la maladie.

Formes poly-articulaires sans facteurs rhumatoïdes et formes oligo-articulaires

Diagnostic des formes poly-articulaires sans facteurs rhumatoïdes

Il s'agit de polyarthrites se manifestant par l'atteinte de 5 articulations ou plus dès les six premiers mois d'évolution.

L'âge de début est variable et une prédominance féminine est retrouvée.

Dans la forme classique, l'atteinte articulaire est symétrique et à prédominance distale et la fièvre est absente ou le plus souvent modérée.

L'association à une uvéite antérieure chronique, insidieuse, « à œil blanc » est fréquente.

Les signes biologiques : sont ceux d'une inflammation d'intensité variable. La présence d'anticorps antinucléaires, sans spécificité anti-ADN ni spécificité anti-antigène soluble est fréquente et associée à un risque élevé de survenue d'uvéite.

Ophtalmologie

La survenue d'une uvéite torpide est l'une des complications les plus redoutables de l'AJI10 à 30 surtout, pour la forme insidieuse, les formes oligo-articulaires de la maladie avec présence d'ANA chez la petite fille.

Le plus souvent, elle ne peut donc être diagnostiquée que par un examen systématique à la lampe à fente, au diagnostic puis tous les 3 mois pendant les 5 premières années d'évolution de la maladie. L'atteinte peut être bilatérale d'emblée ou le devenir dans 70 à 80% des cas.

Imagerie

Il est recommandé d'effectuer au diagnostic : - Radiographies des articulations atteintes.

Le signes radiologiques apparaissent progressivement. Ils sont regroupés dans

LA CLASSIFICATION DE STEINBROCKER STADE DESCRIPTION RADIOLOGIQUE

Stade 1 Ostéoporose, appositions périostées, infiltration des parties molles.

Stade 2 Pincement articulaire.

Stade 3 Erosion articulaire.

Stade 4 Fusion articulaire avec risque de constitution d'un bloc

- Echographie en mode B et doppler des articulations symptomatiques

L'échographie et l'IRM permettent la détection de synovites infra-cliniques et peuvent donc aider en cas de doute diagnostique à confirmer la présence d'une synovite et faire un diagnostic d'extension et lésionnel précis.

Diagnostic différentiel

1. Une manifestation articulaire en rapport avec un agent infectieux : rhumatisme articulaire $\square$ aigu, arthrite post-streptococcique, borréliose de Lyme, rickettsioses, mycobactéries, brucellose, salmonellose, maladie des griffes du chat, infections virales.
2. Une MICI, une sarcoïdose. Une maladie auto-immune , Une vascularite (périartérite noueuse, maladie de Wegener). Une affection maligne : leucémie aiguë, lymphome.

Diagnostic des formes oligo-articulaires

Le pic de fréquence est entre l'âge de 2 et 4 ans.

Elles comportent l'atteinte de 4 articulations au maximum au cours des 6 premiers mois d'évolution.

Au-delà de 6 mois, l'évolution peut être oligoarticulaire persistante ou étendue (au moins cinq articulations atteintes).

L'atteinte articulaire est souvent asymétrique et prédomine aux membres inférieurs.

La fièvre est absente ou modérée et transitoire.

Les formes à début précoce sont les plus fréquentes.

Elles surviennent 9 fois sur 10 chez les filles.

L'association à une uvéite est particulièrement fréquente dans ces formes.

Les oligo-arthrites à début tardif concernent les grands enfants, souvent les garçons .

Diagnostic différentiel

En cas d'atteinte monoarticulaire, le premier diagnostic à envisager est celui d'une infection bactérienne si l'atteinte est récente. Les autres diagnostics possibles sont les suivants : un traumatisme , une tumeur synoviale, un ostéochondrome, un épanchement hémorragique secondaire à un trouble de l'hémostase.

Prise en charge thérapeutique des formes polyarticulaires sans facteurs rhumatoïdes et des formes oligoarticulaires

Traitements médicamenteux

Le traitement des manifestations articulaires des formes oligoarticulaires et polyarticulaires séronégatives repose essentiellement sur les injections intra-articulaires de corticoïdes, les anti inflammatoires non stéroïdiens, le méthotrexate, les biothérapies et la rééducation fonctionnelle, qui a une place importante

Le traitement de fond (méthotrexate, biothérapie) doit être initié en lien avec un centre de référence ou de compétences.

Rééducation fonctionnelle dans l'AJI

visent à prévenir la survenue de la raideur, des déformations articulaires et de l'amyotrophie
ses indications varient selon les signes inflammatoires, leur intensité, leur évolutivité et la topographie articulaire

Repose sur un bilan d'évaluation avec analyse de l'état inflammatoire et de la douleur, de l'état articulaire (mobilité et stabilité), musculaire (déficit) et fonctionnel (de préhension, de marche et dans les activités de vie quotidienne...).

Les bilans fonctionnels permettent d'établir l'autonomie dans les activités quotidiennes, scolaires, de sport et de loisirs, et de déterminer les besoins et les adaptations nécessaires selon les difficultés et les incapacités.

la CLASSIFICATION DE STEINBROCKER STADE CAPACITE FONCTIONNELLE

Stade 1 Capacité fonctionnelle complète

Stade 2 Capacité fonctionnelle normale avec douleur et raideur

Stade 3 Capacité fonctionnelle limitée

Stade 4 Infirmité totale avec dépendance d'une tierce personne

Les moyens thérapeutiques relèvent de l'appareillage fait sur mesure, de la kinésithérapie, l'ergothérapie, et parfois l'état justifie l'adaptation de l'environnement voire le passage dans un centre spécialisé.