

ARTHRITE JUVENILE IDIOPATHIQUE (AJI)

I) INTRODUCTION

DEFINITION : L'arthrite juvénile idiopathique appelée avant arthrite chronique juvénile est toute affection articulaire inflammatoire débutant avant l'âge de 16 ans et de durée supérieure à 6 semaines.

Prévalence en Europe et en Amérique du Nord: 16 à 150/100000 enfants.

CLASSIFICATION selon L'ILAR (International League of Associations for Rheumatology) : 7 entités cliniques

- Forme systémique (FS-AJI)= maladie de Still
- Forme oligoarticulaire
- Forme polyarticulaire sans facteur rhumatoïde
- Forme poly articulaire avec facteur rhumatoïde
- L'arthrite associée aux entésopathies
- L'arthrite psoriasique
- Les arthrites indifférenciées

II) LA FORME SYSTEMIQUE

- 15% de l'ensemble des AJI
- Age entre 1 et 5 ans
- Filles = Garçons

1) CLINIQUE : a) Signes extra-articulaires :

- Fièvre : signe essentiel, elle est oscillante et de durée supérieure à 2 semaines.
- Eruption cutanée maculaire au moment des pics fébriles dans 90% des cas.
- Splénomégalie, hépatomégalie, adénopathies.
- Atteinte des séreuses : la péricardite est la plus fréquente, rarement pleurésie et ascite.
- L'atteinte oculaire n'existe pratiquement pas dans ces formes.

b) Signes articulaires : se voient dans 75%, l'arthrite est symétrique, débute aux poignets, genoux puis chevilles et coudes, parfois atteinte des petites articulations.

2) RADIOLOGIE : au début normale ou ostéopénie

Stades radiologiques de Steinbrocker :

Stade 1	Ostéopénie, appositions périostées, infiltration des parties molles
Stade 2	En plus, pincement des interlignes
Stade 3	En plus, érosions sous-chondrales
Stade 4	En plus, fusion des interlignes

Radiographie pulmonaire

Echographie cardiaque

3) **BIOLOGIE** :- Syndrome inflammatoire avec VS très accélérée > 60mm à H1, CRP +, Fibrinémie > 5g/l , GB > 20000/mm³ à PNN et anémie de type inflammatoire.

- FR négatif.

4) DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

- Infections bactériennes ou virales.

- Affection maligne : leucémie aigue, neuroblastome.

5) EVOLUTION :

- Poussée unique évoluant favorablement sans séquelles (50%).

- Persistance des signes systémiques.

- Evolution poly articulaire.

6) COMPLICATIONS :

- Articulaires

- Rénales : amylose rénale avec syndrome néphrotique.

- Retard de croissance.

- Infectieuses.

7) TRAITEMENT :

- **Les AINS** (anti-inflammatoires non stéroïdiens) : Indométacine à la dose de 3mg/kg/j en 2 à 3 prises et rarement L'Aspirine à la dose de 80 à 100 mg/kg/j sans dépasser 4g/j en 6 prises avec surveillance de la salicylémie.

- **Les corticoïdes** si échec ou intolérance aux AINS, si péricardite à la dose de 2 mg/kg/j. sans dépasser 60 mg/j en 2 prises avec diminution progressive.
- Traitement de fond indiqué si existence à 3 ou 6 mois du début de la maladie d'une corticodépendance, il repose sur la biothérapie/ antagonistes de L'IL1 (Anakinra) et de L'IL6.

III) FORMES OLIGOARTICULAIRES :

- 50% des AJI
 - Arthrite touchant 1 à 4 articulations.
 - Prédominance féminine.
 - Age 3 à 4 ans.
 - **Clinique** : L'atteinte articulaire est asymétrique touchant les grosses articulations (genoux, chevilles, coudes).
 - L'atteinte oculaire dans 30% des cas à type d'uvéïte antérieure avec kératopathie en bande, cataracte, glaucome, mettant en jeu le pronostic visuel : intérêt d'un examen à la lampe à fente (LAF) tous les 3 mois.
 - **Radiologie** : infiltration des parties molles et les lésions sont tardives.
 - **Biologie** : VS normale ou modérément accélérée.
- FAN (Facteurs antinucléaires) positifs dans 70% des cas.
- **Diagnostic différentiel** : arthrite septique, arthrite tuberculeuse.
 - **Evolution** : souvent favorable cependant risque oculaire et évolution vers la forme poly articulaire dans 1/3 des cas.

- **Traitement** : - AINS

- Traitement local : infiltration intra-articulaire de corticoïdes.
- Traitement de fond dans les formes à extension articulaire : Méthotrexate (MTX) à la dose de 10 à 15 mg/m² 1x/semaine PO sans dépasser 25 mg/s.

IV) FORMES POLYARTICULAIRES :

- 30% des AJI.
- Atteinte de 5 articulations ou plus.
- Prédominance féminine.
- L'atteinte articulaire est symétrique et à prédominance distale.
- L'atteinte oculaire est rare.

A) Formes avec facteur rhumatoïde négatif :

- Age d'apparition variable.
- Les petites articulations de la main sont les plus touchées.
- Biologie : VS modérément accélérée et FAN positifs.
- Pronostic fonctionnel favorable.

B) Formes avec facteur rhumatoïde positif : similaires à la polyarthrite rhumatoïde de l'adulte.

- Filles entre 8 et 10 ans.
- 10% des formes poly-articulaires.
- Polyarthrite symétrique à prédominance distale touchant les petites et grosses articulations.
- Atteinte du rachis cervical.
- Signes radiologiques précoces avec érosions.
- Biologie : VS très accélérée, FR positif et Anticorps anti-peptides citrullinés (ACPA) positifs.
- Pronostic sévère avec déformation et ankylose.

C) Diagnostic différentiel : Lupus érythémateux disséminé (LED), RAA, Péri-arthrite noueuse (PAN).

D) Traitement : - AINS

- Traitement de fond : si échec des AINS et en 1^{ère} intention des formes avec FR positif

Méthotrexate (MTX) est le plus utilisé à la dose de 10 à 15 mg/m²/semaine Per os (cp à 2,5 mg) sans dépasser 25 mg/semaine

En cas d'intolérance ou d'efficacité insuffisante au MTX, on donne les **anti-TNF alpha** (tumor-necrosing factor)/ Etanercept à la dose de 0,8 mg/kg en s/c 1x/semaine, il est bien toléré mais risque d'infections.

- Traitement local par injection intra-articulaire de corticoïdes.
- Rééducation fonctionnelle pour corriger les attitudes vicieuses.
- Soutien psychologique très important pour l'enfant et sa famille.
- Prise en charge pluridisciplinaire incluant pédiatre rhumatologue, orthopédiste, ophtalmologue, kinésithérapeute et psychologue.