

# *Arthrite Juvénile Idiopathique*

## Définition

- 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, puisqu'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 : 1) et 9-14 ans (prédominance féminine nette)

## Etio-pathogénie

2/3 cas des AJI apparaissent avant l'âge de 6 ans, son étiopathogénie est mal élucidée, apparait 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

## Etude clinique

L'AJI est classée en 7 groupes :

- **Forme à début systémique** (Maladie de Still) : 10-20 % AJI
  - **Début** : 1-5 ans
  - **Sex-ratio** : 1
  - **Signes cliniques** :
    - **Signes extra-articulaires** :
      - ✓ **Fièvre** : oscillante, varie au cours du nycthémère (37-39°C) et évolue depuis plus de 15 jours
      - ✓ On peut avoir une altération de l'état général (Anorexie Asthénie Amaigrissement)
      - ✓ **Eruption cutanée** : à type de macules discrètes, fugaces, siégeant aux membres et au tronc et aux zones de frottement
      - ✓ **Atteinte lymphoïde** : splénomégalie, adénopathies périphériques ou profondes, hépatomégalie
      - ✓ **Atteinte des séreuses** : caractéristique, la péricardite est à rechercher systématiquement, on peut avoir une pleurésie ou une ascite
      - ✓ **Atteinte cérébrale** : somnolence, convulsions (rare)
    - **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 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 métacarpo-phalangiennes et les inter-phalangiennes 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

➤ **Signes radiologiques :**

- **Atteinte des parties molles :** précoce : gonflement péri-articulaire, élargissement de certaines interlignes
- **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). Association ostéoporose + périostite très caractéristique. Les lésions radiologiques peuvent être classées en 4 stades (Steinbrocker) :
  - ✓ **Stade I :** ostéopénie, appositions périostées
  - ✓ **Stade II :** stade I + pincement artriculaire
  - ✓ **Stade III :** stade II + érosion sous chondrales
  - ✓ **Stade IV :** stade III + fusion



➤ **Signes biologiques :** aucun argument biologique ne permet d'identifier l'AJI

- **Signes inflammatoires :**
  - ✓ **VS accélérée :** 50-100 à H1
  - ✓ **CRP positive**
  - ✓ **Fibrinogène augmenté**
  - ✓ **NFS :** anémie hypochrome microcytaire inflammatoire, hyperleucocytose, hyperplaquettose
  - ✓ **Electrophorèse des protides :** hyper- $\alpha$ -2-globulinémie, hyper- $\gamma$ -globulinémie
- **Tests immunologiques :**
  - ✓ **ASLO :** élevées, sans signe streptococcique
  - ✓ **Facteur rhumatoïde :** IgG ou IgM à spécificité anti-IgG : mise en évidence par la réaction Waaler Rose ( $\geq 1/64$ ) et le test au Latex ( $\geq 1/80$ ), 3 reprises à 1 mois d'intervalle
    - ❖ Négatif dans la forme systémique
  - ✓ **Anticorps anti nucléaires :** rarement présents dans les formes systémiques
  - ✓ **Complexes immuns circulants :** (+)
  - ✓ **Complément :** CH50, C3, C4 normaux ou élevés

➤ **Evolution :**

- **Rémission complète :** absence de signes cliniques et biologiques avec possibilité d'abstention thérapeutique depuis au moins 2 ans
- **Passage à une forme poly-articulaire**
- **Evolution systémique**

- **Forme à début poly-articulaire** : 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 :
    - **Formes séropositives (5-10%)** : 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 entraîne des déformations et des fusions osseuses précoces. Le pronostic articulaire est mauvais, présence de nodules cutanés, lésions de vascularite, parfois une insuffisance aortique. VS peu accélérée, facteur rhumatoïde positif
    - **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 antérieure rare), VS peu accélérée, facteur rhumatoïde négatif
- **Formes oligo-articulaires (40-60%)** : 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
  - **Forme à début précoce** :
    - **Clinique** : âge : 1-4 ans, prédominance féminine (3/1), le genou est le plus souvent atteint, 2 caractéristiques cliniques : atteinte asymétrique, bonne tolérance fonctionnelle
    - **Radiographie** : atteinte des parties molles ostéoporose régionale, pas d'érosions, pas de fusion
    - **Biologie** : VS normale ou accélérée, facteur rhumatoïde négatif, facteur anti-nucléaire positif (dans 1/3 des cas). La gravité de cette forme est liée à l'atteinte oculaire (1/3 des cas)
    - **Examen ophtalmologique** : chaque 6 mois : rougeur conjonctivale, photophobie, diminution de l'acuité visuelle
    - **Examen à la lampe à fente** : triade caractéristique : uvéite antérieure, kératite en bande, cataracte
    - **Pronostic** : difficile, baisse de l'acuité visuelle dans 10% des cas
  - **Forme à début tardif** : > 9 ans, genou ++, facteur anti-nucléaire négatif, atteinte oculaire rare, pronostic bon
- **Enthésite en Rapport avec une Arthrite (ERA)** : est suspectée devant une arthrite chronique et une enthésite (au point d'insertion du tendon à l'os) : articulations périphériques (sacro-iliaque), spondylarthrite ankylosante associée à une maladie inflammatoire intestinale est classée dans ce groupe
  - Garçon, > 8 ans, histoire familiale, HLA B27
  - 2 formes : poly-articulaire aigüe, oligo-articulaire
- **Arthrite psoriasique** : psoriasis + atteinte articulaire, 6-7 ans, genou, cheville, petites articulations (main, pied), atteinte asymétrique, psoriasis (avant, après, au même moment que l'arthrite), uvéite asymptomatique (recherche systématique), facteur anti-nucléaire positif, HLA B27 +++
- **Autres formes** : ne correspondent à aucune forme ou rassemblent des manifestations de 2 ou de plusieurs formes

### Diagnostic positif

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

## Diagnostic différentiel

- **Forme systémique :**
  - **RAA :** atteinte fugace et mobile, absence d'atteinte des petites articulations, guérison sans séquelles
  - **Hémopathies malignes :** NFS, frottis sanguin, ponction de moelle osseuse
  - **Lupus Erythémateux Disséminé :** C3 diminué, anticorps anti-DNA positifs
- **Forme mono-articulaire :**
  - **Arthrite aigue septique à germe spécifique :** tuberculose
  - **Arthrite aigue septique à germe non-spécifique**

## Evolution

Elle évolue par poussées/rémissions de durée imprévisibles

- **Forme systémique :** signes systémiques régressent progressivement au cours de l'évolution, les altérations radiologiques se majorent progressivement
- **Formes poly-articulaires :** ankylose (facteur rhumatoïde positif)
- **Formes oligo-articulaires :** pronostic fonctionnel articulaire bon, gravité liée à l'atteinte oculaire

## Séquelles / Complications

- **Fonction articulaire** (classification de Steinbrocker) :
  - **Stade I :** capacité fonctionnelle complète
  - **Stade II :** capacité fonctionnelle normale malgré : douleur, raideur
  - **Stade III :** capacité limitée
  - **Stade IV :** infirmité importante (alitement)
- **Croissance :** déficit statural global, inégalité de longueur des membres
- **Complications :** rénale (amylose rénale dans la forme systémique), atteinte oculaire, syndrome d'activation macrophagique, infections, accidents cardiaques, mortalité (diminuée)

## Traitement

- **Buts :** arrêter le processus inflammatoire, prévenir les déformations, assurer une vie normale
- **Prise en charge multidisciplinaire :**
  - **Traitement médical :**
    - **Forme systémique :**
      - ✓ **Acide acétylsalicylique** (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, VS se normalise tardivement. Il faut attendre 2-3 semaines avant de conclure à un échec
      - ✓ **Autre AINS :** Ibuprofène (20-30 mg/kg/j), Diclofénac (2-3 mg/kg/j)
      - ✓ **Corticoïdes :** en cas d'échec des AINS ou si atteinte du péricarde
        - ❖ **Prednisone** (2 mg/kg/j) : en 2 prises puis dégression progressive jusqu'à une dose minimale efficace puis prescription alternée 1 j/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)
      - ✓ **Immunosuppresseurs** (Méthotrexate) : réservé aux formes rebelles : comprimés de 2,5 mg : 10 mg/m<sup>2</sup>/semaine
      - ✓ **Autres :** antagonistes de l'interleukine 1 (Anakinra) et 6

- **Forme poly-articulaire** : AINS, anti-TNF $\alpha$ , Méthotrexate, Salazopyrine, corticoïdes (rarement prescrits)
- **Forme oligo-articulaire** : antalgiques et AINS (si douleurs), traitement local (corticoïde injectable, synoviorthèse : acide osmique)
- **Localisations oculaires** : collyre de corticoïdes + dilatateurs pupillaires
- Greffe de Moelle Osseuse utilisée dans les formes résistantes d'AJI
- **Kinésithérapie** : elle conditionne le pronostic fonctionnel à long terme, doit être précoce, quotidienne, indolore
  - **Phase aiguë** : repos, éviter les positions vicieuses, application de vessie de glace, mouvements passifs indolores, orthèses de repos
  - **Phase subaiguë et chronique** : lutter contre les rétractions musculaires, orthèse de fonction et de redressement, mobilisation passive et active (piscine et bicyclette)
  - **Phase de rémission** : activité sportive de fond, rééducation
- **Traitement chirurgical** :
  - **Indication précoce** : résection de la synoviale inflammatoire après échec de la synoviorthèse
  - **Indication tardive** : correction des attitudes vicieuses
- **Psychothérapie** : la prise en charge psychologique des parents et de l'enfant est 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 prise en charge