

ARTHRITE JUVENILE IDIOPATHIQUE

I/Définition : c une atteinte inflammatoire articulaire évoluant depuis au moins 6 semaines chez un enfant dont l'âge est inférieur à 16 ans en dehors d'une étiologie connue.
C'est une maladie qui présente deux pics de fréquence :

- 1 an à 4 ans : atteinte des deux sexes sans prédominance
- 9 ans à 14 ans : touche surtout les filles

Les 2/3 des cas se voient avant 6 ans

Etiologie : multifactorielle avec une prédisposition génétique : HLA B27, et perturbation immunitaire

II/ Classification : selon l'association de lutte contre les maladies rhumatismales :

- **La forme systémique :** 10-20% des cas
- **L'oligoarthrite :** de loin la plus fréquente : 40-60% des cas
- **La polyarthrite :**
 - Avec facteur rhumatoïde négatif : 20-25%
 - Avec facteur rhumatoïde positif : 5-10%
- **Autres :** comme le psoriasis

III/Clinique :

A/Forme systémique ou maladie de Still:

Le pic de fréquence 3-5 ans, exceptionnelle le premier mois de la vie, peut se voir avant 1 an, touche surtout les fille et elle est rare au-delà de 6 ans

Les signes cliniques :

- **les signes inflammatoires :** prédominants, fièvre oscillante, peut atteindre 39⁰ résistante aux antipyrétiques et prolongée au-delà de 15j .
Une éruption cutanée faite de macules et papules confluentes au niveau du tronc et des membres, peut être discrète ou fugace, surviennent surtout aux pics fébriles
ADP périphériques, SPM et rarement HPM
Atteinte des séreuses (caractéristique) : péricardite de moyenne abondance à rechercher systématiquement (10-20% des cas), plus rarement une pleurésie séro-fibrineuse, ascite 25% des cas
- **Neurologique :** convulsion, perturbations de l'EEG
- **Atteinte articulaire :** peut-être concomitante à l'atteinte systémique 2/3 des cas, peut manquer ou peut apparaître secondairement, commence par des arthralgies puis celles-ci s'associent aux myalgies, touchent surtout les grosses articulations : genou, cheville puis poignet, coude, épaule puis petites articulations de la main et rachis cervical
Ces atteintes sont bilatérales, symétriques, évoluent par poussées entrecoupées par des rémissions
A la longue : aspect particulier des articulations
 - Poignet : gonflement articulaire dorsal avec limitation de l'extension puis blocage de la flexion et des mouvements de latéralité
 - Main : aspect fusiforme des inter-phalangiennes et métacarpo-phalangiennes → aspect en griffe après rétraction des fléchisseurs et déviation radiale ou cubitale
 - Genou : 60% amyotrophie du quadriceps et limitation de la flexion

- Cheville : gonflement malléolaire interne et externe avec une limitation de la dorsiflexion
- Hanche : limitation de l'extension
- Rachis cervical : 50% des cas limitation des mouvements de la tête

Signes radiologiques :

*Atteinte de la synoviale et du cartilage alors que l'atteinte osseuse est plus tardive

*Atteinte des parties molles avec gonflement périarticulaire et si un épanchement intra-articulaire est présent on peut voir un élargissement de l'inter-ligne articulaire

*L'atteinte osseuse :

- Ostéoporose régionale ou diffuse peut être aggravée par la cortico-thérapie
- Réaction périostée au niveau des phalanges et des métacarpes et avancement de l'âge osseux

Les lésions radiologiques évoluent en 4 stades selon la classification de **Steinbroker** :

- **Stade 1** : ostéoporose+ apposition périostée
- **Stade 2** : stade 1+ pincement articulaire
- **Stade 3** : stade2 + érosions sous chondrales
- **Stade 4** : stade 3+ ankylose

Signes biologiques : pas de signes spécifiques, mais le phénomène inflammatoire est important :

VS très accélérée >50mm la première heure

CRP fortement positive, hyper-fibrinémie

FNS : hyperleucocytose, anémie hypochrome microcytaire

Electrophorèse : augmentation des γ globulines et des α_2 globulines jusqu'à 20g/l

Immuno : Latex-Walrose : tjrs négatif dans la forme systémique (positif à partir de 1/80 Latex et 1/64 Walrose)

Dosage du TNF α , complément sérique normal avec présence des anticorps anti-nucléaires

Evolution : La possibilité de rémission est de 60-80%, elle est dite complète si aucune rechute (ni signes cliniques ni bio) ne survient après 2 ans d'arrêt thérapeutique

Signes péjoratifs : âge de survenue < 6ans et évolution sur plus de 5 ans

CPC : risque de survenue de l'amylose à tout moment de l'évolution avec risque d'évolution vers la forme polyarticulaire

B/ La forme polyarticulaire :

Survient beaucoup plus tardivement : au-delà de 10ans

***Séro-positif** : 5-10% , formes sévères, touchent surtout les articulations distales des membre : poignet et coude, les lésions osseuses sont précoces et sévères, le Pc articulaire est réservé

***Séro-négatif** : 20-25%, différent des formes positives par l'âge de survenue (peuvent se voir chez le jeune enfant), par l'évolution qui est plus lente, touchent les petites articulations des mains, les lésions osseuses sont discrètes et le Pc articulaire est meilleur . les atteintes oculaires à type d'uvéite sont fréquentes (3%)

Les signes inflammatoires sont discrets : la VS dépasse rarement les 50mm

C/L'oligo-arthrite :

Par définition : touche moins de 5 articulations

Touche surtout le genou et la cheville. Dans 50% des cas c'est une monoarthrite (genou surtout)

En raison des complications oculaires : examen à la lampe à fente systématiquement

L'uvéite : rougeur conjonctivale, photophobie, baisse de l'acuité visuelle

Il faut pratiquer l'examen à la lampe à fente tous les 6 mois à la recherche des signes de kératite, cataracte (l'évolution par poussée peut aboutir à une cécité)

Ces oligoarthrites sont bénignes mais le risque oculaire fait la gravité

D/Autres :

Anthésite : atteinte de l'articulation et de l'insertion tendineuse

Spondylarthrite ankylosante : touche bcp plus les filles avant 10 ans

Psoriasis : 6-7 ans ; genou, cheville ,coude +psoriasis (peut précéder le Tb ou survenir secondairement). Risque d'uveite

IV/TRT :

- Aspirine : 100-110mg/kg à répartir toutes les 4h
- AINS : Diclofenac (2-3mg/kg) ; Ibuprofene (20-40mg/kg en 2-3 prises)
- CTC : 2mg/kg/j en 3 prises (ne pas utiliser au-delà de 10j)
- Methotrexat : 10mg/S en cp de 2.5mg
- Les anti-TNF α

Les indications thérapeutiques :

- **Still** : toujours commencer par l'aspirine pendant 2-3semaines, si échec on l'associe aux AINS, si échec ou survenue d'une péricardite : CTC (seuls ou associés à l'aspirine). Si toujours pas de réponse : recours aux immunosuppresseurs (méthotrexat)
- **Polyarthrite** : AINS, si échec : méthotrexat + inhibiteur des TNF α
- **Oligoarthrite** : TRT local, injection de CTC en intra-articulaire. Destruction de la synoviale avec l'acide osmique