

Le Rhumatisme Articulaire Aigu (RAA)

1-Définition :

Maladie inflammatoire survenant à distance d'une infection des voies aérienne supérieures par le streptocoque bêta hémolytique du groupe A.

Le RAA survient souvent entre 5 et 15 ans avec un pic entre 8 et 10 ans.

2-Epidémiologie :

Dans les pays industrialisés, le RAA a presque disparu, avec une incidence annuelle d'environ 0,5 pour 100 000 habitants.

Dans les pays en voie de développement son incidence demeure élevée et constitue un problème de santé publique.

En Algérie, la déclaration obligatoire recense un millier de cas annuellement, mais ce taux est certainement sous-estimé.

L'utilisation plus large de l'échocardiographie a permis l'augmentation de la prévalence des cardiopathies rhumatismales.

3-Facteurs favorisant :

Le germe : il s'agit du streptocoque bêta hémolytique du groupe A qui est un cocci gram positif. C'est une bactérie exclusivement humaine. Elle se propage par voie aérienne ou par contact direct.

L'infection : bien que ce germe soit responsable de nombreuse infections, c'est exclusivement l'atteinte pharyngée qui conduire au RAA.

L'hôte : Des infections répétées sont nécessaires (sollicitations anti géniques répétées) avant la survenue d'une crise de RAA. Par ailleurs, il existe une susceptibilité individuelle (facteurs génétique avec prédominance de certains groupes HLA)

Un environnement défavorable : des conditions socio-économiques faibles et une promiscuité importante favorable à la survenue de RAA.

Age entre 5-15 ans avec un pic entre 8 et 10 ans,

Absence de traitement antibiotique des pharyngites et des angines suspects d'être d'origine streptococcique.

Antécédents de RAA risque multiplié par dix.

4-le streptocoque bêta hémolytique du groupe A :

Les streptocoques du groupe A sécrète plusieurs substances antigénique, plus de 20, qui interviennent à des degrés variables dans la virulence et la grande variété des maladies dont il est à l'origine.

Certains de ces produits ont une importance diagnostique :

Les streptolysines, ou hémolysines O et S :

-La streptolysine O est très antigénique et suscite dans l'organisme infecté l'apparition d'anticorps spécifiques =les antistreptolysines O (ASLO). Ce phénomène est à la base du dosage quantitatif de ces anticorps.

-la streptolysine O est inactivée par le cholestérol libre tel qu'il apparait non pas dans le sérum où il est lié aux protéines, mais dans les tissus épidermique ; il s'ensuit que seules les infections streptococciques qui se développent sur les muqueuses provoquent la diffusion des streptolysine O et l'apparition des ASLO.

- à l'inverse, les streptococcies cutanées n'induisent qu'une réponse ASLO faible ou nulle

-Une streptococcie pharyngée provoque ainsi une élévation significative des ASLO plasmatique en 8 à 10 jours, qui atteint son maximum en 3 à 4 semaines et revient aux taux antérieurs de 2 à 4 mois après la fin de l'épisode infectieux.

-le streptolysine S n'est antigénique

5- étiopathogénie :

L'infection pharyngée par le streptocoque bêta hémolytique du groupe A déclenche chez certains individus qui ont une susceptibilité individuelle ou après plusieurs infections non traitées une réaction immunitaire exagérée à l'origine de :

-dépôt de complexes immuns au niveau du collagène des synoviales des articulations responsables d'une inflammation locale passagère (arthrites)

Mais plus grave d'une immunité croisée avec les constituants cardiaques et neurologique à l'origine de la cardite et de la chorée.

6-Anomalies Anatomico pathologiques Cardiaque du RAA :

- ❖ au niveau de l'endocarde : l'atteinte prédomine au niveau du cœur gauche (VM et VAO)

Au niveau de la partie distale des valves et des cordages surviennent des lésions verruqueuses réversibles.

Au niveau sous endocardique se développe une sclérose rétractile irréversible entraînant à la longue une rétraction et un épaissement des valves et des cordages.

- ❖ au niveau du péricarde : la péricardite comporte outre l'inflammation mais également un épanchement fibrineux = pas d'évolution vers la constriction
- ❖ au niveau du myocarde : il s'agit d'une atteinte interstitielle diffuse, qui cicatrise au bout de quelques semaines en fibrose. La survenue de cette fibrose au niveau du tissu conducteur donne des troubles de la conduction.

7-Manifestations Cliniques :

les formes Symptomatiques

7.1 Polyarthrite : c'est la manifestation la plus fréquente du RAA. Lorsqu'une articulation est touchée, elle devient tuméfiée, rouge, chaude, douloureuse et impotente.

Dans le RAA cette polyarthrite est fugace (disparaît du jour au lendemain), migratrice (passe d'une articulation à l'autre) et touche préférentiellement les grosses articulations comme les genoux, les coudes et les chevilles.

7.2 Atteintes cardiaques

La cardite présente le risque majeur de la maladie. Lorsqu'un RAA touche le cœur, il atteint généralement l'endocarde, et le myocarde et le péricarde à des degrés divers.

- ❖ Endocardite rhumatismale (aseptique) :
 - caractérisée cliniquement par l'apparition d'un souffle cardiaque pathologique (souffle diastolique de fuite aortique ou souffle systolique de fuite mitrale). Le diagnostic précoce de ces fuites valvulaires et leur atteinte inflammatoire (épaississement) est facilitée par l'échocardiographie doppler.
 - L'insuffisance mitrale et l'insuffisance aortique sont contemporaines de la crise de RAA, alors que le rétrécissement mitral et le rétrécissement aortique surviennent après plusieurs années.
- ❖ Myocardite rhumatismale : caractérisée par :
 - signes d'insuffisance cardiaques : assourdissement des bruits cardiaques, B3, tachycardie, dyspnée
 - cardiomégalie à la radio du thorax et une hypokénésie globale du ventricule gauche à l'échocardiographie.
- ❖ Péricardite rhumatismale :
 - Frottement péricardique à l'auscultation
 - troubles de la repolarisation à l'ECG (ST, onde T)
 - péricarde libre ou épanchement péricardique à l'échocardiographie
 - la tamponnade est exceptionnelle
 - elle n'évolue jamais vers la constriction.

-Péricardite rhumatismale : atteinte des trois tuniques cardiaques (rare).

-troubles conductifs : ils sont le témoin du syndrome inflammatoire et de l'atteinte myocardique, bloc du 1^{er} degré habituellement (un simple allongement de PR), mais peut atteindre un haut degré.

***Classification des cardites : les cardites sont classées en fonction de leur degré de gravité.

- Cardite légère : est représenté par un souffle discret, un cœur non dilaté ou une péricardite isolée.
- Cardite modérée : il s'agit d'un souffle intense persistant après la crise, sans cardiomégalie $ICT < 0,55$.
- Cardite sévère : il s'agit d'une régurgitation mitrale ou aortique à gros débit, cardiomégalie importante $ICT > 0,55$.

7.3 La chorée de Sydenham

- ✓ elle peut se voir au décours des manifestations articulaires ou isolément. Retardée par rapport à la poussée (2 à 6 mois après la pharyngite). Les signes inflammatoires ont disparu et les ASLO se sont normalisées.
- ✓ elle débute par des troubles de l'humeur, des maladroites. Puis à la phase d'état : ataxie, hypotonie. Mouvements anormaux : involontaires rapides, amples, et siégeant aux racines des membres. Il s'exagère lors de l'examen clinique et des émotions, et diminuent pendant le sommeil.
- ✓ elle disparaît sans séquelles en quelques mois.

7.4 Les signes cutanés

- *Erythème marginé de Besnier* : exanthème rosé de taille variable sur le tronc ou les racines des membres avec un centre pale et des bordures surélevées. Il est fugace mais récidivant. Il est ni prurigineux ni induré.
- *Nodules sous cutanés de Meynet* : nodules fermes, indolores sur les faces d'extensions des articulations (coude genou, occiput, dos....)

8-Examens Biologiques :

- Signes inflammatoires :
 - ils sont peu spécifiques
 - VS > 60 mm à la 1^{ère} heure, augmentation de la CRP et de la fibrinémie ($> 5g/L$)
 - anémie inflammatoire modérée, hyperleucocytose à PNN.
- Signes d'infection streptococcique :
 - prélèvement de la gorge : La recherche du SBHA dans le prélèvement de la gorge est souvent négative car le RAA survient deux à trois semaines après l'infection streptococcique pharyngée.
 - Test de diagnostic rapide : c'est une technique immunologique permettant la détermination d'antigène spécifique du SBHA dans le prélèvement de gorge. Ils sont spécifiques mais moins sensibles imposant la mise en culture du prélèvement quand le test est négatif.
 - anticorps antistreptococciques : le dosage des anticorps antistreptolysines ASLO, les anticorps antistreptodornase ASDOR, et les anticorps antistreptokinase ASK. L'utilisation des 3 tests fait passer la sensibilité à 95%.

Un taux d'ASLO > 250 UI/ml témoigne d'une infection streptococcique récente.
L'élévation du taux d'ASLO au cours de deux examens successifs espacés de 15 jours est plus significative.

9-Critères Diagnostiques D'une Crise De RAA :

Critères de JONES révisée établis par l'OMS en 2003

Le diagnostic de crise de RAA est établi selon les critères de Jones, ces critères se basent sur les critères majeurs, mineurs et la preuve d'une infection streptococcique rapportés dans le tableau ci-dessous :

Manifestation majeures	Manifestations mineurs	Preuve de l'infection par le SBHA
-cardite -arthrite -chorée de Sydenham -érythème marginé de Besnier -nodules sous cutané de Meynet	-fièvre -arthralgies -intervalle PR prolongé sur l'ECG -CRP élevée	-SBHA sur frottis de gorge (culture) -ASLO élevés -anticorps anti deoxyribonucléase B élevés

Selon l'OMS, le diagnostic d'une crise de RAA est retenu selon les critères de Jones révisés suivants :

Catégorie diagnostics	Critères
Premier épisode de crise de RAA	-2 critères majeurs -ou critère majeur et 2 mineurs +évidence d'infection streptococcique A antérieure
Récidive de RAA sans antécédent de cardiopathie rhumatismale antérieure	-2 critères majeurs -ou critère majeur et 2 mineurs +évidence d'infection streptococcique A
Récidive de RAA avec antécédent de cardiopathie rhumatismale antérieure	-2 critères mineurs +évidence d'infection streptococcique A antérieure
Lésion valvulaire rhumatismale chronique qui se présente pour la première fois	Aucun critère n'est nécessaire

10-Formes cliniques :

- Syndrome post streptococcique mineur : forme atypique ou critères majeurs sont absents, dans cette forme il s'agit soit :
 - de poly arthralgies fibrilles
 - d'une angine fébrile trainante ou
 - des troubles de rythme et de la conduction

Le diagnostic est porté sur l'association d'une fièvre supérieure à 38,2°C, d'une VS supérieure à 50 mm la première heure ou une CRP positive et une preuve de l'infection streptococcique du groupe A.

Le risque de voir se développer une cardite justifie pour cette forme atypique du même traitement que la crise de RAA.

- La récurrence : en cas d'antécédent de RAA avéré un seul critère majeur ou simplement plusieurs critères mineurs suffisent pour porter le diagnostic de récurrence de RAA.
- Cardite insidieuse tardive (torpide) : c'est la découverte d'une cardite évoluant à bas bruit avec un syndrome inflammatoire biologique mais sans signes articulaires.

11-Diagnostic Différentiel :

- ✓ Devant une polyarthrite :-purpura rhumatoïde-arthrite chronique juvénile-arthrite septique et gonococcique-maladie systémique : lupus, vascularite, connectivite..-Maladie de Lyme- endocardite infectieuse- leucémie, lymphome-arthrite réactionnelles.
- ✓ Devant une cardite : endocardite infectieuse- prolapsus de la valve mitrale- cardiopathie congénitale- CMH- myocardite et péricardite virale- souffle anorganique.
- ✓ Devant une chorée : chorée de Huntington- LED- intoxication médicamenteuse- maladie de Wilson- tumeurs cérébrale- encéphalopathie.

12- Traitement :

12.1 Traitement curatif

- ❖ Hospitalisation et mise au repos
- ❖ Antibiothérapie : même si les manifestations cliniques de la pharyngite ont disparu le traitement antibiotique reste indiqué.
 - Benzathine Benzyl Pénicilline : une injection intramusculaire de 600 000 UI si le poids est < 30 kg et 1 200 000 UI si > 30 kg
 - Pénicilline V : 50 à 100 000 UI/kg/j sans dépasser 3 millions ui par jour par voie orale en trois prises et pendant 10j en cas de contre-indication à l'injection IM.
 - Erythromycine (30 à 40 mg/kg/j) par voie orale en deux prises pendant 10j en cas d'allergie à la pénicilline
- ❖ Traitement anti-inflammatoire : les corticoïdes sont préférés à l'aspirine = prédnisolone par voie orale en deux à trois prise aux milieux des repas
 - Posologie : phase d'attaque 2 mg/kg/j sans dépasser 80mg/j – phase d'entretien dégression des dose par palier de 5 mg chaque semaine.
 - Durée :
 - a) RAA sans cardite : 2 semaines d'attaque/ 6 semaines d'entretien
 - b) RAA avec cardite légère ou modéré : 3 semaine d'attaque / 6 semaines d'entretien
 - c) RAA avec cardite sévère : 3 semaines d'attaque/ 9 semaines d'entretien

12.2 Surveillance

- Examen clinique quotidien avec prise de la température et examen cardiaque et neurologique ainsi que la prise de poids et de la pression artérielle.
- Une VS hebdomadaire jusqu'à sa normalisation en générale en deux semaine puis chaque 15 jours jusqu'à l'arrêt du traitement.
- Un ECG et un écho-doppler cardiaque au début et à la fin du traitement puis 6 mois après à la recherche d'une cardiopathie séquellaire.

12.3 Traitement du rebond et de la reprise

- i. Le rebond : la reprise du syndrome inflammatoire clinique et biologique (VS ou CRP) durant la phase d'entretien ou à sa fin =adjoindre l'aspirine à 100mg/KG/j durant quelques jours
Ou=prolonger la phase d'entretien d'une ou deux semaines
- ii. La reprise : réapparition du syndrome inflammatoire clinique et biologique=repandre la dose d'attaque durant une semaine puis dégression en quelques semaines.

12.4 Traitement prophylactique

- A. *Prophylaxie primaire* : l'attitude recommandée par le programme national de lutte contre le RAA est le traitement de tout angine par
 - Une injection de Benzathine Benzyl Pénicilline à la dose de 600 000ui < 30kg ou 1 200 000 ui si > 30kg
 - Ou Peni V per os durant 10 jours si contre-indication à la voie IM
 - Ou érythromycine per os pendant 10 jours en cas d'allergie à la pénicilline
- B. *Prophylaxie secondaire* :
 - Antibiothérapie antistreptococcique prolongée
 - Benzathine Benzyl pénicilline (600000ui si <30kg/ 1200000ui si >30kg) une injection IM chaque 21jours.
 - Peni V 500 000 ui/j en deux prise si contre-indication de l'IM.
 - Erythromycine 200 mg/j en deux prise si allergie a la pénicilline
 - Durée :
 - Après un RAA sans cardite : minimum 5 ans ou jusqu'à l'âge de 21 ans
 - Après un RAA avec cardite mais sans cardiopathie rhumatismale séquellaire : minimum 10 ans ou jusqu'à l'âge de 25 ans
 - Après un RAA avec cardite et cardiopathie rhumatismale séquellaire : minimum 10 ans ou jusqu'à l'âge de 40 ans parfois à vie.