

Rhumatisme Articulaire Aigu

Généralités

- 1^{ère} description au XVII^e siècle par Guillaume de Baillou en France, et Angleterre par Thomas Sydenham (1624-1689) qui décrit la chorée qui porte son nom.
- Le RAA est devenu rare dans les pays industrialisés par contre dans les pays en voie développement comme le nôtre, il constitue un véritable problème de santé publique, en raison de la prévalence élevée de sa principale complication, la cardiopathie rhumatismale.
- **Âge** : s'observe entre 5-15 ans.
- **Conditions socio-économiques** : la promiscuité est un facteur favorisant. Le faible niveau économique, la nutrition non équilibrée et la mauvaise hygiène bucco-dentaire sont également retrouvés.
- **Influence saisonnière** : il y a 2 pics « crises de RAA » : autonome et hiver. Les infections ORL (les angines le plus souvent) streptococciques sont fréquentes à ces périodes.
- La gravité du RAA est liée à la cardite et aux atteintes valvulaires qui peuvent évoluer vers l'aggravation, entraînant une cardiopathie rhumatismale dont la fréquence et la sévérité augmente avec les rechutes, qui surviennent à l'occasion d'une nouvelle infection pharyngée à streptocoque du groupe A

Définitions

- C'est l'ensemble des manifestations inflammatoires touchant essentiellement le cœur, les articulations et le système nerveux central, liées à une complication retardée d'une infection pharyngée par le Streptocoque β -Hémolytique du groupe A (SBHA).
- Les cardiopathies rhumatismales représentent l'ensemble des cardiopathies acquises survenant lors du RAA

Etiopathogénie

- Le RAA est une maladie auto-immune, on considère que l'atteinte des organes cibles principaux (articulations, cœur et cellules nerveuses du noyau caudé) résulte d'une analogie structurale entre la capsule du streptocoque et ces tissus.
- Le RAA est précédé (2-3 semaines avant la poussée) par une infection pharyngée au SBHA
- Les facteurs favorisants reconnus du RAA sont :
 - Âge entre 3-5 ans
 - Le sexe féminin
 - Conditions de vie médiocre
 - Vie en pays d'endémie
 - Absence de traitement antibiotique des pharyngites et des angines suspects d'être d'origine streptococcique
 - Contact au cours d'une épidémie du RAA
 - Facteurs génétique avec prédominance de certains groupes HLA
 - Antécédents de RAA (risque multiplié par 10)

Anatomie pathologique

Lésions initiales : Ce sont des lésions inflammatoires non spécifiques.

Lésions secondaires : « Nodule d'Aschoff » : lésion fondamentale du RAA, constitué d'un centre comportant la fibrine, une partie moyenne faite de cellules géantes polynucléées, et une zone périphérique faite essentiellement de lymphocytes.

- **Atteinte endocardique :**
 - Touche surtout les valves mitrale et aortique
 - La phase inflammatoire est suivie de néo-vascularisation des valves et d'un phénomène de cicatrisation, entraînant à la longue une rétraction et un épaissement des valves et des cordages
- **Atteinte myocardique :**
 - Evolue souvent vers une cicatrisation fibreuse, lorsque le malade n'a pas été précocement traité
 - Peut être à l'origine d'une dilatation et d'une hypo-contractilité myocardique
- **Atteinte péricardique :**
 - Se manifeste par un épaissement des feuillets associé à un épanchement séro-fibrineux
 - Elle n'évolue pas vers la constriction

Diagnostic

Signes cliniques :

- **Signes extracardiaques :**
 - **Signes généraux :** Ils sont constants
 - Fièvre modérée ne dépassant pas 39° C
 - Altération de l'état général
 - Asthénie, anorexie, amaigrissement modéré
 - Pâleur
 - **Signes cutanés :** Sont rares, souvent associés à une cardite
 - **Nodules de Meynet :**
 - ✓ Nodules fermes, arrondis, indolores, et mobiles par rapport aux plans sous-cutanés
 - ✓ Ils siègent sur la face d'extension des grosses articulations (coudes, genoux ...)
 - ✓ Ils disparaissent en moins d'un mois
 - **Erythème marginé de Besnier :**
 - ✓ Macules rosées, à centre pâle, à contours polycyclique, non prurigineuses, non indurées
 - ✓ Il siège sur le tronc et la racine des membres, respectant le visage
 - ✓ Il est transitoire mais récidivant en quelques semaines ou mois
 - **Signes articulaires :** sont fréquents
 - **Arthrites :**
 - ✓ Il s'agit d'une polyarthrite aiguë avec des signes inflammatoires locaux importants, fugace (chaque arthrite ne dure que de 3 jours à 1 semaine), et migratrice
 - ✓ Les grosses articulations (en particulier les genoux, les chevilles, les coudes et les poignets) sont les plus fréquemment touchées
 - ✓ Elle évolue sans séquelle ni suppuration
 - **Arthralgies :**
 - ✓ Entraîne le plus souvent une impotence fonctionnelle
 - ✓ Elles sont également mobiles et fugaces, touchant les grosses articulations
 - **Chorée de Sydenham :** rare
 - Elle peut se voir au décours des manifestations articulaires ou isolement. Retardée par rapport à la poussée (2 à 6 mois après la pharyngite). Les signes inflammatoires ont disparu et les ASLO se sont normalisés
 - 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. Ils s'exagèrent lors de l'examen clinique et des émotions, et diminuent pendant le sommeil
 - Elle disparaît sans séquelles en quelques mois

- **Signes cardiaques** : la cardite représente le risque majeur de la maladie. Lorsqu'un RAA touche le cœur, il atteint généralement l'endocarde, 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** :
 - **Signes d'insuffisance cardiaques** : Assourdissement des bruits cardiaques, B3, tachycardie...
 - Cardiomégalie au télé-thorax, hypokinésie globale du ventricule gauche à l'Echocardiographie.
 - **Péricardite rhumatismale** :
 - Frottement péricardique à l'auscultation.
 - Troubles de la repolarisation (ST, onde T) à l'ECG.
 - Péricarde sec ou épanchement péricardique à l'échocardiographie.
 - **Pancardite rhumatismale** :
 - C'est une atteinte des 3 tuniques cardiaques.
 - Elle est rare.
 - **Troubles conductifs** :
 - Ils sont le témoin du syndrome inflammatoire et de l'atteinte myocardique
 - Bloc habituellement du 1^{er} degré (un simple allongement de PR), mais peut atteindre le deuxième ou le troisième degré.
- **Signes 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 polynucléaire neutrophiles.
 - **Signes d'infection streptococcique** :
 - **Prélèvement de gorge** :
 - ✓ La recherche du SBHA dans le prélèvement de gorge est souvent négative car le RAA survient 2-3 semaines après l'infection streptococcique pharyngée.
 - ✓ **Test de diagnostic rapide** : c'est une technique immunologique permettant la détermination d'antigènes spécifiques 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 anti-streptodornase (ASDOR), et les anticorps anti-streptokinase (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 2 examens successifs espacés de 15 jours est plus significative
- **Critères de diagnostic** :
 - **Critères de Jones** (révisés par l'OMS en 2003) :
 - Les critères de Jones ne doivent être utilisés que pour une atteinte initiale.
 - Le RAA est très probable en cas d'association de 2 critères majeurs ou d'un critère majeur et deux critères mineurs associés nécessairement à la preuve d'une infection streptococcique récente

Manifestations majeures	Manifestations mineures	Infection SGA
Cardite	Fièvre	SGA sur le frottis de gorge (culture)
Arthrite	Arthralgie	Anticorps anti-streptolysine O Elevés (ASLO)
Chorée de Sydenham	Intervalle P-R prolongé sur l'ECG	Anticorps anti-deoxyribonuclease B Elevés (Anti-DNase B)
Erythème marginé	ESR ou CRP élevées	
Nodules sous-cutanés		

➤ **Exception aux critères de Jones :**

- **La chorée** : Son apparition est retardée. Elle peut être le seul signe de RAA
- La cardite évoluant à bas bruit (cardite insidieuse) : amenant le patient à ne consulter que tardivement par rapport à la phase aigüe.
- **Les récurrences de RAA** :
 - ✓ En cas de récurrence de RAA chez un patient sans antécédents de cardiopathie rhumatismale, les mêmes critères s'appliquent.
 - ✓ En cas de récurrence de RAA chez un patient avec antécédents de cardiopathie rhumatismale : La présence de 2 critères mineurs avec la preuve d'une infection streptococcique suffisent au diagnostic.

Remarque : le rhumatisme post-streptococcique est un syndrome proche du RAA mais ne répondant pas aux critères diagnostiques du RAA et comportant un faible risque de cardite.

Diagnostic différentiel

Polyarthrite fébrile	Cardite	Chorée
<ul style="list-style-type: none"> • Arthrite septique et gonococcique • Maladies systémiques : vascularite, connectivite, Crohn • Arthrites réactionnelles • Maladie de Lyme • Endocardite infectieuse • Leucémies, lymphome • • • • • 	<ul style="list-style-type: none"> • Souffle anorganique • Endocardite infectieuse • Prolapsus de la valve mitrale • Cardiopathie congénitale • CMH, myocardite virale • Péricardite virale 	<ul style="list-style-type: none"> • Lupus érythémateux systémique • Intoxication médicamenteuse • Maladie de Wilson • Maladie de Lyme • Tumeurs cérébrales • encéphalopathies

	Rhumatisme Post-Stréptococcique	Rhumatisme Articulaire Aigu
Délai pharyngite-arthrite	Inférieur à 14 jours	2-4 semaines
Type d'arthrite	Arthrites non migratrices (additives)	Arthrites migratrices
Durée d'évolution spontanée des arthrites	Supérieure à un mois	Inférieure à un mois
Efficacité de l'aspirine et des AINS	faible	importante
Risque de cardite	Absente ou rare	fréquente

Evolution / Pronostic

- **Pronostic de la poussée rhumatismale :**
 - Le pronostic dépend de l'existence ou non d'une cardite
 - Les rechutes en l'absence de prophylaxie sont fréquentes, surtout lors des 5 premières années, avec le risque d'apparition ou d'aggravation de l'atteinte cardiaque
 - Le pronostic est plus grave si la rechute survient sur un cœur déjà lésé
- **Pronostic de la cardite :**
 - La cardite peut régresser
 - Les lésions valvulaires peuvent progresser même en l'absence de rechute (perturbations hémodynamiques, cicatrisation traînante)
 - **Classification des cardites :**
 - **Cardite légère :** Souffle mitral ou aortique peu intense, cœur de volume normal
 - **Cardite modérée :** Souffle intense persistant après la crise aiguë. Cardiomégalie légère (Index Cardio-Thoracique < 0,55)
 - **Cardite sévère :** Insuffisance aortique ou mitrale importante. Cardiomégalie importante (Index Cardio-Thoracique > 0,55)
 - Le pronostic de la cardiopathie rhumatismale dépend du type et du nombre de valves atteintes

Traitement

Traitement de la poussée :

- **Mesures générales :**
 - Le repos est primordial
 - Education du patient et sa famille.
 - **Si insuffisance cardiaque :**
 - Traitement symptomatique / diurétique et inhibiteurs de l'enzyme de conversion
 - Antalgiques : paracétamol
 - **Si chorée :** Neuroleptique Halopéridol 0,2-0,5 mg/kg/j
- **Traitement antibiotique :**
 - **Benzathine-Benzyl-Pénicilline (BBP) :** Une injection unique en IM :
 - 600.000 UI si poids < 30 kg
 - 1.200.000 UI si poids > 30 Kg
 - **Pénicilline G (benzyl-pénicilline sodique) :** IM pendant 10 jours constitue une alternative à ce traitement
 - **Si contre-indication aux injections :** Voie orale Pénicilline V :
 - 50.000-100.000 UI/Kg/J chez l'enfant
 - 3 millions UI/J chez l'adulte et l'adolescent âgé de plus de 15ans, répartie en 3 prises au moment des repas, pendant 10 jours
 - **Si Allergie à la pénicilline :** Erythromycine 30 mg/kg/j répartie en 3 prises au moment des repas, pendant 10 jours
- **Traitement anti-inflammatoire :**
 - Pour lutter contre les phénomènes inflammatoires : AINS, aspirine, corticothérapie
 - Dose de la corticothérapie : Prédnisone 2mg/kg/J sans dépasser 80 mg/J répartie en 3 prises au moment des repas
 - **Traitement adjuvant :**
 - Régime pauvre en sodium, riche en protéines.
 - Supplémentation potassique et calcique
 - Pansement gastrique

- **Durée de la corticothérapie :**
 - **En l'absence de cardite :**
 - ✓ Traitement d'attaque de 2 semaines. La VS se normalise normalement au bout de ce délai
 - ✓ Traitement d'entretien : Diminution progressive des doses (5mg/semaine) pendant 6 semaines
 - **Si cardite :** traitement d'attaque de 3 semaines.
 - **Si cardite modérée :** traitement d'entretien de 6 semaines
 - **Si cardite sévère :** traitement d'entretien de 9 semaines
- Pendant la période de dégression des doses ou à l'arrêt du traitement, on peut voir apparaître :
 - **Un rebond :** se manifeste par une accélération de la VS et ou la positivité de la CRP
 - **Une reprise :** se manifeste par une réapparition du syndrome inflammatoire clinique et biologique.

Traitement prophylactique :

- **Prévention primaire :**
 - Traitement des angines streptococciques : traitement antibiotique systématique par une injection de BBP
 - Aux États-Unis, les tests de diagnostic rapide facilitent le dépistage des angines streptococciques
 - Amélioration des conditions socioéconomiques
- **Prévention secondaire (prévention des rechutes) :**
 - BBP IM tous les 21 jours
 - Pénicilline V 500 000 UI 2x/j per os.
 - Erythromycine 250 mg 2x/j per os.

Classification de la Maladie	Durée de la Prophylaxie Secondaire
RAA (Pas de cardite prouvée)	1. Minimum de 5 ans après le dernier épisode de RAA ou 2. Jusqu'à l'âge de 18 ans (<i>considérer la période la plus longue</i>)
CRC bénigne à Modérée (ou cardite guérie)	1. Minimum de 10 ans après le dernier épisode de RAA, ou 2. Jusqu'à l'âge de 25 ans (<i>considérer la période la plus longue</i>)
CRC grave et après chirurgie cardiaque pour CRC	Continuer la médication pour la vie

Conclusion

- Le lien entre les infections Streptocoque groupe A de la gorge et le déclenchement du RAA a été formellement établi, c'est une réponse auto-immune tardive à une infection au Streptocoque groupe A non traitée (environ 2-3 semaines après le début d'une infection)
- Les Maladies Cardiaques Rhumatismales (CRC) se présentent sous la forme de lésions des valves du cœur suite à des attaques répétées de RAA. Les valves deviennent rigides et fibreuses et ne bougent pas normalement et/ou peuvent ne pas fermer correctement, à l'origine de valvulopathies, d'insuffisance cardiaque cause de décès prématuré
- Les RAA et CRC peuvent être diagnostiquées à n'importe quel stade de progression de la maladie. Un diagnostic précoce de RAA et un traitement régulier peuvent prévenir le développement de la CRC
- Les RAA et CRC peuvent être évités au niveau de la population grâce à des stratégies de contrôle durables
- En Algérie et suivant le programme national de lutte contre le RAA : Toute unité de soins de base des secteurs sanitaires devrait disposer de la Benzathine-Benzyl Pénicilline afin d'organiser la prophylaxie primaire et secondaire
- Le RAA est une maladie à déclaration obligatoire et à prise en charge hospitalière.