

# ARTHRITE JUVENILE IDIOPATHIQUE

Dr Zemouli ouissem

## I-Introduction :

### -DEFINITION :

L'arthrite juvénile idiopathique (AJI) précédemment appelée arthrite chronique juvénile est définie comme une affection inflammatoire articulaire durant depuis au moins 6 semaines ; survenant chez un sujet âgé de moins de 16ans et retenue après élimination des diverses arthropathies d'étiologies définies

- Ce groupe hétérogène de maladies a été classé selon des caractéristiques cliniques et biologiques

Les conséquences de ces maladies pour les enfants atteints peuvent être dramatiques

Fréquence : Affection rare

Incidence annuelle variant entre 10 et 20/100000 enfants de moins de 16 ans.

Pics de fréquence :

2 pics : entre 1 et 4 ans et entre 9 et 14 ans - Les filles sont 2 fois plus atteintes que les garçons

Les progrès récents dans la connaissance de la physiopathologie et l'arrivée des biothérapies ont largement contribué à améliorer le pronostic avec une prise en charge de mieux en mieux codifiée  
L'AJI est une pathologie rare (au sens de la définition OMS), mais non exceptionnelle.

L'incidence et la prévalence sont respectivement estimées à deux à 20 sur 100000 enfants et 16 à 150 sur 100000 enfants.

Cette grande variabilité est expliquée par les différences de méthodologie utilisées dans les études.

### -CLASSIFICATION :

Classification ILAR (International League Of Associations For Rheumatology) : En 1996, a été établie la première classification internationale (ILAR) qui a secondairement fait l'objet de révisions en 1997 (Durban), puis en 2001 (Edmonton).

Le but de ces révisions étant d'améliorer la spécificité des critères permettant de réduire l'hétérogénéité de chaque groupe ainsi que le pourcentage d'arthrites inclassées

La classification ILAR 2001 définit six catégories différentes :

1-forme systémique

2-forme oligo-articulaire qui se décompose en deux sous-groupes (oligoarticulaire persistante ou extensive) en fonction de l'évolution après six mois

3-forme polyarticulaire avec facteur rhumatoïde

4-forme polyarticulaire sans facteur rhumatoïde

5-arthrite et enthésite

## 6-arthrite psoriasique

### II) Etiopathogénie :

L'étiopathogénie de l'AJI reste mal élucidée, mais elle semble être d'origine multifactorielle. - appartenance à certains groupes HLA

HLA B27 (25% des cas)

HLA DR5 : dans les formes poly articulaires systémiques ou non

HLA DW5-DW8 : dans les formes Oligoarticulaires

### III) Formes cliniques :

L'AJI peut se présenter sous 3 formes cliniques : Systémique, oligoarticulaire et polyarticulaire

#### 1) Les formes systémiques :

Appelée aussi maladie de STILL (adulte)

Fréquence égale dans les 2 sexes Pic de fréquence entre 2 et 7 ans

##### a) Les aspects cliniques :

-La fièvre : elle est oscillante ; évoluant depuis plus de 15 jours

-Une éruption cutanée : éruption discrète et très fugace ; rash cutané non prurigineux ; macules ; maculopapules ; urticaire siégeant au tronc et racines des membres

-Une atteinte lymphoïdes : adénopathies symétriques ; splénomégalie ; hépatomégalie

-L'atteinte des séreuses : péricardite ; épanchement pleura liquidien ; péritonite

-Manifestations articulaires : Présentes dans 75% des cas, et sont nécessaires au diagnostic

L'atteinte est souvent bilatérale est symétrique ; débute aux poignets ; genoux puis chevilles et coudes ; parfois atteinte des petites articulations

Parfois simples arthralgies.

##### b) Signes biologiques :

-FNS : Hyperleucocytose ; Anémie hypochrome inflammatoire

- Hypergammaglobulinémie - C3 élevé

-Sérologie rhumatoïde et LWR négatifs

-Pas d'Ac antinucléaires

-Parfois ASLO élevés

##### e) Evolution :

-Imprévisible : peut évoluer en 1 poussée sur plusieurs années, ou en plusieurs poussées successives.

-Après 10 ans d'évolution : 50% des enfants sont guéris, et pas de signes inflammatoires cliniques, ou biologiques depuis au moins 2 ans.

50% gardent des poussées systémiques avec atteinte polyarticulaire parfois destructrice

#### 2) Forme oligoarticulaire :

Arthrites affectant essentiellement les grosses articulations de manière asymétrique

##### a) Signes cliniques :

-Atteinte au maximum de 4 articulations

-Arthrites asymétriques, touchant par ordre de fréquence les genoux, chevilles, les coudes, et les poignets.

-Gonflement articulaire peu douloureux, avec gêne minime, souvent de découverte fortuite.

b) Signes radiologiques :

- Augmentation de volume et d'opacité des parties molles
- Ostéoporose sans érosions ni fusions osseuses.
- Parfois troubles de croissance localisés : hypertrophie du condyle interne du fémur ou accélération de l'ossification des os du carpe.

c) Signes biologiques :

- VS normale ou modérément accélérée
- Latex, Waaler-Rose : négatifs
- Anticorps anti-nucléaires (par immunofluorescence) : présents dans 60% des cas à des titres de 1/100 à 1/200 (normal= 1/20-1/40)
- Ponction articulaire (si indication) : formule cellulaire panachée : PN non altérés/lymphocytes
- Biopsie synoviale (si atteinte monoarticulaire sans signes associés évoquant une AJI : hyperplasie des franges synoviales avec hyperplasie lymphocytaire et nodules lymphoïdes - HLA-A2, HLA-DRB1\*11 et HLA-DRB1\*08).

d) Complications :

Atteinte oculaire représentée par une uvéite, recherchée systématiquement à la lampe à fente.

Elle peut mettre en jeu le pronostic visuel ; Atteinte le plus souvent bilatérale

e) Evolution :

- Guérison totale ou séquelles minimales dans 85% des cas.
- Gravité liée aux complications oculaires

3) Forme polyarticulaire :

Atteinte d'au moins 5 articulations,

-Absence de signes systémiques (peu ou pas de fièvre),

-Prédominance féminine

A) Forme avec présence de facteur rhumatoïde :

-10% des formes polyarticulaires

-se voit chez la fille > 10 ans

-atteinte articulaire symétrique des genoux, chevilles, poignets et des 2ème et 3ème doigts (IP et MCP), parfois atteinte du rachis cervical.

-Présence de nodules rhumatoïdes sous-cutanés,

-Latex et Waaler-Rose positifs : On exige la présence de facteur rhumatoïde à 3 examens espacés de 1 mois.

-Pronostic sévère

B) Forme sans facteur rhumatoïde avec présence d'anticorps antinucléaire : Forme comportant le risque d'atteinte oculaire

- Evolution de forme polyarticulaire :

Classification de STEINBROCKER :

-Stade I : Ostéopénie ; appositions persistées ; infiltration des parties molles

-Stade II : En plus ; pincement des interlignes

-Stade III : En plus érosion sous -chondrales

-Stade IV : En plus ; fusion des interlignes

**IV) Diagnostic différentiel :**

- Devant une atteinte polyarticulaire : RAA ; Drépanocytose ; Hémopathie maligne : leucémie, neuroblastome
- Maladie systémique : LED, PAN, dermatomyosite, purpura rhumatoïde...
- Devant une atteinte monoarticulaire : arthrite ou ostéo-arthrite septique ; drépanocytose maladie de l'hémostase (hémophilie) ; lésion traumatique ; pathologie tumorale (ostéosarcome, ostéome ostéoïde)

#### V)TRAITEMENT :

Les buts du traitement sont de 3ordres :

- Freiner le processus inflammatoire
- Prévenir si possible les déformations
- Assurer à l'enfant une vie aussi normale que possible

#### Armes thérapeutiques :

AINS : \*Acide acétylsalicylique : Aspirine 80-100 mg/kg/24h en 6 prises  
 -signes d'efficacité thérapeutique : diminution de la douleur et de la fièvre  
 Salicylémie efficace= 150-200 µg/ml (prélèvement après 1 semaine de traitement et 2h après la prise-La VS n'est pas un critère de surveillance de l'efficacité.

-Effets secondaires :

Dose dépendante : acouphènes, acidose

Dose indépendante : hémorragie, troubles digestifs (gastrite), hépatite.

AINS non salicylés :

Diclofenac : 3 mg/kg/j en 3 prises.

Effets secondaires : douleurs abdominales, rash cutané, céphalées, vertiges.

CORTICOIDES : Prednisone 2mg/kg/j jusqu'à amélioration clinique puis dégression lente de 2,5mg/15j puis traitement alterné.

Indiqués dans les formes systémiques résistantes aux AINS, dans les formes avec atteinte cardiaque et dans les formes oculaires résistant au traitement local.

Injections intra articulaires

Collyre dans les uvéites.

Traitement de fond : DMARDs= Disease-Modifying AntiRheumatic Drugs :

Ralentissent la progression des lésions articulaires : Méthotrexate ;Hydrochloroquine Sulfasalazine ; Leflunomide

Le méthotrexate : il est devenu le traitement de référence des arthrites persistantes et actives en raison de son efficacité démontrée et de ses effets indésirables relativement acceptables.

L'amélioration des patients est constatée dès 6 à 12 semaines. La dose actuellement retenue qui donne le maximum d'effet est de 15 mg/m2/semaine.

La supplémentation par de l'acide folique pourrait permettre de prévenir la toxicité digestive ou hépatique

Biothérapie : Les anti-TNF alfa : l'efficacité de l'etanercept a été démontrée dans un essai à la dose de 0,4 mg/Kg en 2 injections sous cutanées par semaine dans les polyarthrites chroniques résistant au méthotrexate.

D'autres études ont par la suite confirmé l'efficacité et la bonne tolérance de ce traitement (avec une efficacité similaire pour une dose unique hebdomadaire de 0,8 mg/Kg)

-anti-IL1

Traitement chirurgical :

-Libération des structures contractées

-Résection de la synoviale inflammatoire

-Correction des attitudes vicieuses ; Arthroplastie

Rôle de la rééducation :

-Prévention des attitudes vicieuses par l'immobilisation en position fonctionnelle de l'articulation atteinte, relayée par attelles de repos

-Exercices musculaires progressifs et contrôlés

-Correction des déformations par des attelles de correction.

Stratégie thérapeutique :

1-Forme systémique :

Aspirine : 80 à 100 mg/kg/j en 6 prises

-Corticoïdes si : \*péricardite \*échec de la salicylothérapie (4 semaines min) \*intolérance grave à l'aspirine

En cas d'échec :IL1 ou tocilizumab.

Les formes avec une atteinte articulaire évoluant vers la chronicité malgré les AINS et la corticothérapie seront traitées par méthotrexate et en cas d'échec seront discutés les anti-TNFalpha, les inhibiteurs de l'IL1 ou le tocilizumab.

2-Forme polyarticulaire :

Indication des AINS type Diclofenac ; Ibuprofène

-Si échec Méthotrexate à la dose de 10 à 15 mg /m/semaine per os

-En cas d'échec : Anti-TNF  $\alpha$  à discuter s'il existe des facteurs de mauvais pronostic

En cas d'échec : tocilizumab

3-Forme oligoarticulaire :

AINS + infiltrations intra articulaire de corticoïde (hexacétonide de triamcinolone) Si ce traitement s'avère insuffisant

-Méthotrexate = traitement de choix

-Anti-TNF $\alpha$  = traitement de 3ème ligne si enthésite associée