

ARTHRITES CHRONIQUES JUVÉNILES

I. GENERALITES:

- C'est un chapitre complexe de la pathologie pédiatrique, du fait de l'hétérogénéité clinique et évolutive de cette affection, rendant toute définition et classification difficile.

1. Définition

- Selon la ligue Européenne contre le rhumatisme réunie à OSLO en 1977, on appelle arthrites chroniques juvéniles (ACJ) les affections articulaires inflammatoires ayant débuté avant l'âge de 16 ans, ayant duré au moins 3 mois, après avoir éliminé un certain nombre de maladies dont une liste non exhaustive a été proposée.

❖ Arthrites n'entrant pas dans le cadre des ACJ :

1. Arthrites liées à une infection : bactérienne, tuberculeuse, virale, fongique, mycoplasmique, arthrites réactionnelles.
2. Arthrites liées à des affections immuno-hématologiques : troubles de l'hémostase, hémoglobinopathies constitutionnelles, hémopathies, hypogammaglobulinémies.
3. Affections non rhumatismales « générales » : hépatite chronique active, maladie périodique, sarcoidose, neurolipidoses, néoplasies.
4. Affections non rhumatismales des articulations et tissus périarticulaires : ostéochondrites, chondropathies rotuliennes, ténosynovites idiopathiques, synovites villonodulaires, tumeurs.
5. Autres affections rhumatismales : RAA, connectivites, vascularites, syndrome de Behçet.
6. Arthralgies psychogénique.
7. Affections rhumatismales parfois difficiles à rattacher à étiologie : pelvispondylite rhumatismale au début, arthrite associée à une colentéropathie inflammatoire.

2. Fréquence

- Estimée entre 2,2 à 6 ou 8 pour 100.000 enfants de moins de 16 ans (nouveaux cas connus chaque année). L'âge moyen est de 6 ans avec 2 pics : 1 - 4 ans et 9 - 14 ans. Les filles sont atteintes à peu près 2 fois sur 3.

3. Étiopathogénie :

- Les ACJ ne possèdent pas d'étiologie reconnue. L'une des hypothèses les plus admises est que les ACJ sont la conséquence d'un double processus :
- Infectieux spécifique ou non
- Immunologique éventuellement modulé par le système d'histocompatibilité
- Les études immunogénétiques chez les malades ont montré la fréquence de certains antigènes du système HLA.

Exemple: HLA B27 chez les garçons atteints d'oligoarthrite à début tardif et pour lesquels l'évolution vers une spondylarthropathie est possible.

- Si le phénomène de prédisposition génétique paraît probable, à l'éclosion de la maladie doivent concourir aussi des facteurs d'environnement : Virus (rubéole, Epstein Barr, parvovirus), mycoplasme, Streptocoque. L'association non fortuite d'une ACJ à une endocrinopathie est un argument supplémentaire en faveur du rôle joué par l'immunité

II. LES SIGNES ARTICULAIRES :

1. La lésion articulaire initiale:

- Elle réalise la synovite : prolifération des franges synoviales, avec à l'examen histologique une hypertrophie des villosités, une prolifération des couches superficielle des synoviocytes, une revascularisation avec infiltrats périvasculaires lympho-plasmocytaires et des dépôts de substance fibrinoïde.
- Le liquide synovial riche en protides (Rivalta +) contient de 2000 à 25.000 cellules par mm³ de formule panachée contenant des polynucléaires altérés.

2. L'atteinte cartilagineuse :

- Le pannus synovial recouvre progressivement les surfaces cartilagineuses et va entraîner une destruction articulaire.

3. L'atteinte osseuse : Les altérations se résument d'abord à une ostéoporose secondaire à l'inflammation synoviale, avec parfois appositions périostées. Des érosions apparaissent dans des délais plus longs.

4. Les lésions associées : téno-synovites, tendinites, kystes synoviaux, atteinte musculaire, apparition d'un lymphœdème.

5. Les troubles de la croissance : l'augmentation de l'afflux sanguin secondaire à l'inflammation bouleverse la croissance métaphysaire et surtout épiphysaire. La croissance peut être stimulée ou ralentie.

III. CLASSIFICATION DES ACJ :

- Tous les auteurs sont actuellement d'accord pour classer les ACJ en 3 formes de début.
- Systémique
- Poly articulaire
- Mono oligo articulaire
- La forme clinique est définie en fonction des symptômes des 6 premiers mois de la maladie. Cette approche en fait ne tient en aucun compte du mode évolutif de la maladie, et le passage d'une forme à l'autre est possible.

IV. ASPECTS CLINIQUES :

A. Forme systémique : la maladie de STILL :

- La moins fréquente : 15 à 20 % suivant les études. Le début volontiers aigu, brutal, fébrile, est parfois précédé d'un épisode infectieux pharyngé, d'une vaccination, ou de problèmes familiaux.
- En quelques semaines, la symptomatologie se complète comportant :

1. Une atteinte systémique au premier plan :

1.1. La fièvre :

- Caractéristique, elle est le symptôme majeur, initial et constant.
- Elle décrit de grandes oscillations entre 37° et 39° au cours du nycthémère.
- Elle est très évocatrice quand elle est durable pendant au moins 2 à 3 semaines. La fièvre peut être rémittente, à rechutes séparées par un ou plusieurs jours d'apyrexie, ou périodique.
- Une perte de poids, une amyotrophie, entraînent une altération progressive de l'état général.

1.2. Les signes cutanés :

- Fréquents et caractéristiques. Ils accompagnent les clochers fébriles; ils sont donc fugaces et éphémères. Il s'agit d'une éruption morbilliforme maculeuse ou maculo papuleuse siégeant volontiers sur le tronc ou la racine des membres. L'éruption est parfois déclenchée par la chaleur ou le frottement (phénomène de Koebner).
- D'autres aspects sont possibles : érythème annulaire, rash scarlatiniforme, urticaire, lésions bulleuses, érythème polymorphe.

1.3. Les nodules sous cutanés : rares, et d'apparition tardive. Ce sont des éléments durs, fibreux, indolores, de quelques millimètres à un centimètre, sous cutanés, plus ou moins adhérents par leur base aux plans profonds, ils siègent à l'occiput, sur un pariétal, aux coudes, ou sur les tendons extenseurs des doigts. Plus fréquents dans les formes séropositives, leur pronostic est péjoratif.

1.4. Les adénopathies : au cou, dans les aisselles, les régions épitrochléennes. Elles sont mobiles, indolores, de volume modéré, mais parfois volumineuses. Se voient dans les formes à évolution prolongée et très inflammatoire.

1.5. La splénomégalie : modérée, se voit dans les formes à évolution prolongée et inflammatoire.

1.6. L'hépatomégalie : lisse, régulière. Le volume peut être important dans les formes très actives.

1.7. Les atteintes séreuses :

- la péricardite : d'apparition précoce, elle peut être inaugurale. En règle elle accompagne au cours des poussées les autres signes de la maladie.
- L'épanchement peut être minime (diagnostic à l'échographie), ou abondant et conduire à la tamponnade. Le liquide est très inflammatoire, riche en cellules et en protéines, voire puriforme aseptique.
- L'atteinte péritonéale : se traduit par des douleurs abdominales parfois pseudo-chirurgicales, qui conduit à l'intervention qui retrouve un liquide puriforme aseptique contenant des polynucléaires altérés.

1.8. Autres atteintes : Myocardite pouvant conduire à l'insuffisance cardiaque, atteinte neurologique traduite par une irritabilité avec méningisme, ou somnolence, agitation, parfois convulsions (des anomalies électriques ont été décrites).

2. Les signes articulaires :

- Inconstants au début, ils ne se traduisent parfois que par des arthralgies surtout lors des clochers fébriles. L'aspect le plus évocateur est réalisé par les arthrites Stilliennes, exsudatives, symétriques, atteignant particulièrement les poignets, les chevilles et les genoux. Aux mains et aux pieds, elles donnent les classiques tumeurs dorsales de la carpe et du tarse.

B. Les formes polyarticulaires :

- Définies par plus de 4 articulations touchées. L'âge de début est variable, une prédominance féminine est souvent notée.
- On distingue 2 sous groupes :

1. Les formes polyarticulaires séropositives

1.1. Les signes articulaires :

- L'atteinte est symétrique touchant avec prédilection les articulations distales des membres. Puis l'atteinte diffuse aux genoux, épaules et hanches, rachis cervical.
- Sur les radiographies les lésions destructrices sont précoces, avec érosions osseuses des mains et des pieds. L'activité inflammatoire persistante entraîne des déformations et des fusions osseuses.
- Certaines de ces localisations méritent une mention particulière :

a. Mains et poignets : Au niveau du poignet, on observe un gonflement dorsal « tumeur dorsale de la carpe » liée à l'œdème local des tissus périarticulaires, à un épaississement synovial, et aux ténosynovites, l'épanchement intra articulaire est rarement important.

- Aux doigts l'atteinte des interphalangiennes donne un aspect en doigts de fuseau.
- À un stade avancé, les déformations apparaissent : déviation radiale ou cubitale des doigts, luxation en arrière de la tête cubitale, aspect en col de cygne...

b. Chevilles et pieds : Œdème rétromalléolaire le plus souvent, limitation de la flexion dorsale et des mouvements de latéralité. On peut voir la classique tumeur du tarse.

c. Genoux : Atteinte fréquente avec douleur modérée. Rapidement apparaît une amyotrophie du quadriceps et un flessum en l'absence de traitement.

d. Coudes : Raideur avec perte de l'extension, pouvant aller jusqu'au flessum. Parfois des kystes synoviaux sont perçus.

c. Hanches : Attitude penchée en avant à la marche. La douleur est parfois rapportée au genou ou à la cuisse. Les mouvements sont limités et rapidement la contracture musculaire entraîne une déformation en flexion.

d. Épaules : Limitation de l'abduction puis de la rotation externe. L'atteinte restreint certains gestes de la vie courante.

e. Articulations temporo-maxillaires : Douleur et limitation à l'ouverture de la bouche. Cette gêne peut s'accompagner de la perception d'un clic ou d'une crépitation.

f. Le rachis : Surtout cervical avec cervicalgies, limitation des mouvements du cou, parfois torticolis.

1.2. Les signes extra articulaires : Moins riches qu'au cours des formes systémiques. La fièvre peut être présente, modérée, on peut noter des nodules sous cutanés.

2. Les formes polyarticulaires séronégatives :

- L'atteinte articulaire est volontiers pauci articulaire avec diffusion ultérieure des arthrites aux petites articulations de la main surtout. Elles n'ont pas la même évolution destructrice et leur pronostic fonctionnel à long terme est meilleur.

C. Formes mono et oligo articulaires :

- Représentent 30 à 40 % des ACJ. Par définition elles ne comportent aucun signe systémique et le nombre des articulations touchées ne dépasse pas 4 (le rachis cervical, le carpe, et le tarse comptent chacun pour une seule articulation). On distingue :

1. Les formes à début précoce :

- Débutent entre 1 et 4 ans et prédominent chez les filles. Le début est le plus souvent insidieux, un traumatisme est souvent évoqué. Les atteintes articulaires touchent surtout le genou, mais aussi les chevilles, les coudes.

- L'atteinte se traduit par un simple gonflement, peu douloureux.

- Le pronostic articulaire d'ensemble est bon, mais le risque évolutif majeur est la survenue d'une iridocyclite qui se complique à bas bruit de cataracte, de synéchies iridocristallines, et de kératite en bandelette pouvant compromettre le pronostic visuel.

2. Les formes à début tardif :

- Touchent les garçons entre la 8ème et la 12ème année. Le début est insidieux, le genou fréquemment touché, mais on observe volontiers une atteinte des ceintures, en particulier des hanches, d'une sacro iliaque, des orteils, et des enthésopathies (atteinte des insertions tendineuses ou ligamentaires). Ces enfants appartiennent souvent au groupe HLA B27 et évoluent vers une spondyloarthropathie. Ces enfants présentent une iridocyclite volontiers aiguë, bruyante.

V. SIGNES BIOLOGIQUES :

1. Syndrome inflammatoire non spécifique :

- VS dépassant 50 mm et souvent 100 mm à la 1ère heure dans les formes systémiques.

- Hyperleucocytose (jusqu'à 50.000/mm³) avec polynucléose (80 à 90%), hyperplaquettose (peut atteindre 1 million/mm³).

- Anémie hypochrome normo ou microcytaire de nature inflammatoire.

- CRP élevée

- alpha 2 globulines augmentées, albumine abaissée, hypergammaglobulinémie.

2. Modifications sériques immunologiques :

a. La sérologie rhumatoïde : recherche de facteurs rhumatoïdes (facteurs anti IgG souvent de classe IgM) par le test au Latex et test de Waaler Rose.

b. Complexes immuns circulants rarement positifs, ASLO augmentés dans 30% des cas

c. Anticorps anti nucléaires (par immunofluorescence indirecte) présents dans 30% des cas.

d. Anticorps anti-DNA et anti-Ribonucléoprotéique, plus rarement.

3. Modification du liquide synovial :

- Le liquide articulaire est inflammatoire, citrin, parfois puriforme aseptique, riche en protéines, pauvre glucose, avec formule cellulaire panachée (2000 à 25.000 cellules/mm³)

4. Biopsie synoviale : à l'aiguille ou sous arthroscopie, de très grande valeur pour préciser la nature d'une monoarthrite isolée.

VI. SIGNES RADIOLOGIQUES :

- On décrit 4 stades de gravité croissante :

1. Signes radiologiques précoces : liés à la synovite inflammatoire.

➤ Stade I :

- ✓ Gonflement des parties molles, signe le plus précoce
- ✓ Ostéoporose
- ✓ Apposition périostée (aspect feuilleté parallèle à la corticale des os)

2. Signes radiologiques tardifs :

- Stade II : pincement articulaire
- Stade III : érosions osseuses, traduisant des destructions de l'os sous chondral
- Stade IV : Ankylose : stade ultime traduisant la fusion des épiphyses

3. Les troubles de la maturation et de la croissance osseuse :

- Avance de certains points, troubles de la croissance en longueur et en épaisseur des diaphyses
- Diminution ou augmentation de la croissance des épiphyses ou des os courts

VII. DIAGNOSTIC POSITIF :

A. F. Systémiques :

- Signes systémiques au premier plan
- Syndrome inflammatoire marqué, sérologie rhumatoïde négative
- Stade I radiologique, troubles de la maturation osseuse

B. F. Poly articulaires :

- Atteinte articulaire au premier plan
- Syndrome inflammatoire modéré, facteur rhumatoïde positif (20% des cas)
- Destruction articulaire précoce et évolution vers l'ankylose

C. F. Mono ou oligo articulaires :

- Signes articulaires déjà décrits
- Syndrome inflammatoire minime, sérologie rhumatoïde négative.
- Facteurs anti nucléaires positifs (formes précoces), HLA B27 souvent dans les formes tardives.

VIII. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL :

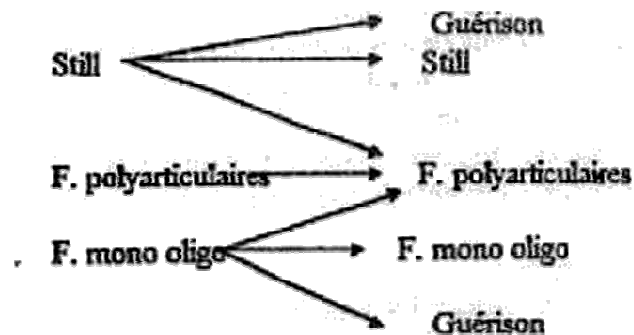
→ De la maladie de Still : fièvre éruptive, maladie de Kawasaki, connectivite, hémopathie maligne, neuroblastome, plus rarement RAA...

→ Formes poly articulaires : RAA, lupus érythémateux disséminé, sarcoïdose, maladie périodique, polydermatomyosites...

→ Formes mono ou oligo articulaires : infection tuberculeuse, virale, colite ulcéreuse, psoriasis...

IX. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC :

- Elle est imprévisible. La maladie peut se prolonger plusieurs mois, voire plusieurs années puis régresser totalement sans séquelles ni récurrences. Le passage d'une forme à l'autre est possible.



→ Les séquelles :

1. Articulaires et osseuses :

- La douleur et la raideur entraînent des séquelles fonctionnelles allant de l'handicap léger à l'infirmité importante.
- Troubles de la croissance osseuse : entraînant une inégalité des membres, voire un retard statural pouvant aller jusqu'au nanisme.

2. Oculaires : vont de l'amblyopie à la cécité avec atteinte uni ou bilatérale.

→ Mortalité : elle est le fait de :

- ✓ poussées inflammatoires suraiguës
- ✓ myopéricardites
- ✓ cachexie
- ✓ infections intercurrentes
- ✓ surtout Amylose : dans les formes systémiques graves dont l'évolution se fait vers la constitution d'un syndrome néphrotique et l'insuffisance rénale.

X. TRAITEMENT DE L'ACJ :

- L'étiologie est inconnue, et il n'existe pas de traitement spécifique.

A. Buts du traitement :

- contrôler l'inflammation systémique et articulaire
- conserver par la rééducation un état fonctionnel articulaire satisfaisant
- permettre à l'enfant de mener une vie proche de la normale (scolarité, vie familiale...)
- le traitement nécessite une collaboration multidisciplinaire (médecins rééducateurs, orthopédistes, ophtalmologiste, support psychologique...) avec une participation active de la famille et de l'enfant.

B. Armes du traitement :

1. les médicaments :

1.1. Les anti inflammatoires non stéroïdiens d'action rapide :

1.1.1. Les salicylés : L'aspirine est le plus couramment utilisé à la dose de 70 à 100 mg/kg/j en 4 à 6 prises, et parfois à des doses plus élevées pour atteindre des salicylémies efficaces (entre 20 et 30 mg/ml).

- Ces doses sont proches des doses toxiques et la surveillance clinique et biologique (salicylémie) doit être rigoureuse.
- Risques : acidose, saignement digestif, hépatite (contrôler transaminases et TP), atteinte rénale (nécrose papillaire et tubulaire rénale), tendance au saignement (effet anti agrégant).

1.1.2. Autres AINS d'action rapide :

- Ibuprofène 35 mg/kg en 4 prises
- Diclofénac 1 à 3 mg/kg /j après 1 an
- Ketoprofen 2 à 3 mg/kg en 3 prises
- Naproxène 10 à 15 mg/kg au delà de 25 kg.

1.2. AINS à action lente ou traitement de fonds :

1.2.1. Les sels d'or (Allochrysine) : le traitement se poursuit pendant des mois voire des années.

- Les risques : leucopénie, thrombopénie, protéinurie, choléstases ou cytolyse.
- On évite de le donner avant l'âge de 6 ans.

1.2.2. La D pénicillamine : (Trovolo) : Les risques sont semblables à ceux des sels d'or. À proposer en cas d'échec des sels d'or.

1.2.3. Les anti paludéens de synthèse : L'hydroxychloroquine (plaquenil) :

- Leur toxicité notamment pour l'œil en réduit l'indication.

1.2.4. Sulfasalazine : en cours d'évaluation chez l'enfant. Entraîne troubles digestifs et troubles hématologiques.

1.2.5. Le méthotrexate : médicament cytotoxique qui a un effet anti inflammatoire à faibles doses. Risques hématologiques et hépatiques.

1.3. Les corticoïdes : puissants anti inflammatoires, ils ne préviennent pas la destruction articulaire.

- La Prednisone est le médicament de choix à raison de 1 mg à 2 mg voire 3 mg/kg/j.
- Dès qu'on le peut, les doses sont abaissées très progressivement. Ce sevrage très progressif pourra être facilité par l'adjonction d'aspirine.
- Risques : infiltration cushingoïde, insuffisance surrénalienne, ostéoporose, arrêt de la croissance, HTA, cataracte, nécrose osseuse vasculaire, diabète.

1.4. Les immunoglobulines à hautes doses : elles sont actives sur les signes systémiques sans influencer notablement les signes articulaires. Elles ont permis d'amorcer un sevrage corticoïde.

1.5. Les cytotoxiques : Chlorambucil, Azathioprine, Cyclophosphamide

- Risques majeurs infectieux, gonadique, et tumoraux.
- Pas d'indication sauf : en cas d'impasse thérapeutique et d'amylose.

2. La rééducation fonctionnelle : Complément indispensable au traitement médical.

- attelles de repos en phase aiguë qui soulagent la douleur et préviennent les déformations.
- attelles de fonction par la suite, portées la nuit et au cours de certaines activités la journée.
- attelles de correction progressive, mises en place chaque nuit, quand l'inflammation est contrôlée.
- L'atteinte de la hanche peut nécessiter une traction, l'atteinte cervicale le port d'une minerve.
- Les exercices physiques : (passifs puis actifs assistés ou non) permettent de maintenir et d'améliorer la mobilité articulaire, la force musculaire, et d'empêcher les contractures.
- Parmi les sports, la bicyclette et la natation sont particulièrement indiquées.

3. La chirurgie:

→ Chirurgie précoce ou prophylactique : ténotomies, ténocapsulotomies qui améliorent l'amplitude d'une articulation, Synovectomie afin de prévenir les destructions articulaires.

→ Chirurgie reconstructive : une fois la croissance terminée (prothèses des hanches et genoux).

4. Traitements locaux ;

- injection locale de corticoïdes à effet retard : action de courte durée et souvent insuffisante. Comportent un risque infectieux et ne peuvent être répétée plus de 2 à 3 fois.
- Synoviorthèse à l'acide osmique : indiquée en cas d'atteinte persistante du genou avec épanchement malgré injection locale de corticoïde.

C. Indications du traitement :

➤ Formes systémiques :

- ✓ aspirine à doses élevées
- ✓ si inefficace au bout de 4 voire 8 à 12 semaines : corticothérapie
- ✓ corticothérapie d'emblée si atteinte cardiaque (péricardite, myocardite)

➤ Formes poly articulaires :

- ✓ indication de l'aspirine et des autres AINS.
- ✓ Ne pas prolonger au delà de 8 semaines si inefficace.
- ✓ Un traitement de fond par les AINS à action lente est proposé en cas d'échec, surtout dans les formes séropositives.

➤ Formes mono ou oligo :

- ✓ aspirine mais à des doses moindres.
- ✓ les autres AINS à action rapide peuvent prendre le relais.
- ✓ indication de choix du traitement local, lorsque l'atteinte se prolonge au delà de 3 mois ou entraîne des troubles de croissance localisés.

→ Cas particulier de l'iridocyclite : impose un traitement urgent : traitement local par mydriatiques et stéroïdes, éventuellement associé à une corticothérapie par voie générale.