

# Streptococcies et rhumatisme articulaire aigu

Le rhumatisme articulaire aigu (RAA) est une complication différée non suppurée de l'angine à streptocoque bêtahémolytique du groupe A. La thérapeutique et la prévention font appel à la pénicilline. La création d'organismes de prévention et de soins du RAA et la création de campagnes d'information devraient permettre la diminution de cette affection invalidante qui compromet l'avenir de nombreux enfants.

## 1. Épidémiologie

Le RAA est endémique dans les pays à ressources limitées avec une incidence variant entre 8 à 194 cas/100 000 enfants d'âge scolaire, soit près de 500 000 nouveaux cas par an.

C'est un problème quotidien de médecine et une préoccupation majeure de santé publique du fait du nombre élevé d'hospitalisations parmi la population pédiatrique.

Les enfants de 10 à 14 ans sont les plus touchés, suivis par ceux de 5 à 9 ans. Le RAA est rare avant l'âge de 5 ans.

Le RAA est une cause importante de cardiopathie (22 %) avec un risque de séquelles valvulaires graves. Plus de 15 millions de personnes sont porteuses de cardiopathies rhumatismales dans le monde et 250 000 en décèdent chaque année.

*Streptococcus pyogenes* du groupe A (SGA) comprend plus de 80 sérotypes spécifiques différenciables, mais seules certaines souches sont rhumatogènes. La protéine M est l'élément pivot de la virulence de l'agent pathogène. Elle suscite la production d'anticorps, antistreptolysine O (ASLO), antistreptokinase, anti-Dnase B, protecteurs pour le seul sérotype en cause et témoins de l'infection récente. Le titrage des ASLO dans le sérum ( $N < 200$  unités) et sa positivité sont nécessaires au diagnostic rétrospectif de la maladie et de ses complications. En effet, la valeur prédictive positive de la sérologie est nulle alors que la valeur prédictive négative (VPN) des ASLO est excellente (99 %).

L'enfant de 4 à 16 ans est le principal réservoir du germe avec un portage rhinopharyngé chronique. La transmission du streptocoque se fait par voie aérienne par des micro-gouttelettes issues de sécrétions rhinopharyngées à la suite d'un contact rapproché avec un malade ou un porteur asymptomatique. Elle est favorisée par un niveau socio-économique bas et la promiscuité.

## 2. Physiopathologie

Le RAA survient habituellement après une infection pharyngée (même si l'antécédent d'angine n'est présent que dans 60 % des cas), jamais après une infection cutanée. Une relative similitude de composition antigénique fait que la réponse immune post-infectieuse peut être responsable de réactions croisées avec certains tissus humains (tuniques cardiaques, synoviales, nerveuses, cutanées). Cette réponse est due à la présence d'un domaine antigénique particulier au niveau d'une terminaison hypervariable de la protéine M appelée protéine de classe I M. Il existe des facteurs de susceptibilité à cette affection, avec transmission polygénique, de pénétrance variable et incomplète (certains HLA seraient associés ; HLA DR2 chez les Africains, HLA DR4 chez les caucasiens).

## 3. Clinique

### 3.1. Maladie streptococcique

Le SGA est habituellement à l'origine d'infections non invasives de la sphère ORL (angine parfois compliquée d'abcès ou de phlegmon), cutanée (érysipèle, impétigo) ou de la scarlatine.

Les formes invasives (fasciite nécrosante, choc toxique, bactériémie, infections pulmonaire, pleurales, méningées, ostéo-articulaires) sont plus rares. Le traitement antibiotique des infections à streptocoque repose sur l'amoxicilline.

Il a surtout la capacité de déterminer à distance des lésions retardées dues à un conflit entre le système immunitaire et les antigènes bactériens réalisant les syndromes post-streptococciques : RAA, glomérulonéphrite aiguë, chorée de Sydenham et érythème noueux.

### 3.2. Rhumatisme articulaire aigu

Il s'agit d'une véritable maladie systémique comportant une atteinte inflammatoire du cœur, des articulations et du système nerveux central.

#### 3.2.1. Facteur déclenchant

Le RAA succède habituellement à une pharyngite aiguë à SGA avec angine banale érythémateuse, érythémato-pultacée ou extrêmement discrète et passée inaperçue (30 %). Les streptococcies cutanées sont très peu ou non pourvoyeuses de RAA.

#### 3.2.2. Intervalle libre

La phase de latence qui sépare l'atteinte ORL (angine, pharyngite) non traitée de l'atteinte articulaire est de 2 à 4 semaines.

#### 3.2.3. Présentation clinique

Le diagnostic s'appuie sur les critères révisés de Jones (tableau 1).

Les critères mentionnés ici sont applicables aux sujets à faible risque (zone non endémique).

Pour les sujets à risque moyen ou élevé, la présence d'une monoarthrite ou d'une polyarthralgie constituent un critère majeur, et la monoarthralgie, un critère mineur.

**Tableau 1. Critères de Jones**

Critères	Majeurs	Mineurs
Cliniques	Polyarthrite Cardite Érythème marginé Nodules sous-cutanés de Meynet Chorée de Sydenham	Polyarthralgies Fièvre Antécédent de RAA
Paracliniques		Elévation de la VS ou de la CRP Allongement de l'intervalle PR à l'ECG

#### Forme classique de l'enfant : la polyarthrite aiguë avec cardite.

La fièvre est quasi constante. Les grosses articulations (genoux, chevilles, coudes, poignets) sont préférentiellement atteintes, plus rarement les petites. Dans la forme classique, il s'agit d'atteintes fluxionnaires hyperalgiques fugaces et migratoires. Chaque arthrite dure 3 à 10 jours puis disparaît sans séquelle tandis que d'autres articulations sont touchées. L'atteinte bilatérale et symétrique est inconstante. La durée spontanée de l'accès rhumatismal est de l'ordre de un mois.

Dans ce contexte, la cardite est d'apparition précoce, décelée dans 50 % des cas par la clinique et 70 % par l'échocardiographie. Elle peut réaliser soit une pancardite, soit une atteinte dissociée des tuniques cardiaques. L'[endocardite](#), responsable d'un souffle auscultatoire, est l'atteinte la plus sévère car source de séquelles. La [myocardite](#), inconstante, peut aller du simple trouble de conduction auriculo-ventriculaire (allongement de PR) à l'insuffisance cardiaque congestive mettant en jeu le pronostic vital (rare). La [péricardite](#) est rare (5 %). Les signes cutanés sont exceptionnels, tardifs et le plus souvent observés en présence de la cardite. La chorée est également exceptionnelle.

**Forme de l'adulte :** la polyarthrite rhumatismale aiguë isolée sans atteinte cardiaque.

**Forme trompeuse** : une mono, oligoarthritis, voire simple arthralgie est possible. Une douleur abdominale, une diarrhée, une pleurésie peuvent retarder le diagnostic secondairement orienté par l'atteinte inflammatoire articulaire ou cardiaque.

## 4. Diagnostic

Le diagnostic de RAA repose sur l'analyse des critères de Jones qui doivent être interprétés avec prudence. Une infection streptococcique récente (ASLO élevées, prélèvement de gorge positif à SGA ou scarlatine récente) associée à la présence d'au moins deux critères majeurs ou un majeur + deux mineurs de Jones.

En l'absence de critère biologique formel, le diagnostic de RAA doit être nuancé. Une arthrite purulente, les atteintes articulaires de la drépanocytose et des arboviroses peuvent en effet simuler la maladie. L'échographie cardiaque systématique joue un rôle déterminant dans le diagnostic différentiel avec d'autres affections cardiovasculaires.

## 5. Traitement

Une poussée de RAA est une urgence thérapeutique. L'objectif est triple : éradiquer le streptocoque, traiter les manifestations aiguës, éviter les rechutes et les complications. Le traitement comporte deux volets : curatif et préventif.

### 5.1. Traitement de l'épisode aigu

Il repose sur l'antibiothérapie, les anti-inflammatoires (tableaux 2 et 3) et les traitements de support. Les critères d'efficacité sont cliniques (disparition de la fièvre et des arthrites) et biologiques (VS, CRP). La pénicilline G est constamment efficace, les autres pénicillines sont moins actives. La pénicilline est instaurée pour éradiquer le portage streptococcique, même si le prélèvement de gorge est négatif. Elle n'a aucun effet sur les manifestations cliniques du RAA. En cas d'allergie, on utilise les synergistines ou les macrolides après antibiogramme.

La corticothérapie est logiquement indiquée dans les cardites graves notamment avec insuffisance cardiaque.

**Tableau 2. Antibiothérapie dans le rhumatisme articulaire aigu**

#### Traitement de la phase aiguë

Voie orale : pénicilline V (100 000 unités/kg/jour en 4 prises/jour x 10 jours) ou amoxicilline 25 à 50 mg/kg en 3 prises par jour \* 10 jours

Voie i.m. : benzathine-pénicilline (injection unique : 1,2 millions d'unités, 600 000 unités si poids < 27 kg)

Alternative : érythromycine (50 mg/kg/jour en 3 prises/jour x 10 jours)

#### Prévention secondaire

Benzathine-pénicilline i.m.

- enfant : 600 000 unités/mois

- adulte et enfants > 30 kgs : 1,2 millions d'unités/mois

Alternative : pénicilline V (20 à 30 000 U/kg/jour en 2 prises/jour) ou érythromycine (10 à 20 mg/kg/jour en 2 prises/jour)

#### Durée

- Pas de cardite : 5 ans et jusqu'à l'âge de 21 ans maximum
- Cardite sans séquelles : 10 ans et jusqu'à l'âge de 21 ans maximum
- Cardite avec séquelles : 10 ans et jusqu'à l'âge de 40 ans maximum

**Tableau 3. Traitement anti-inflammatoire dans le rhumatisme articulaire aigu**

Absence de cardite	Présence de cardite
Acide salicylique <i>per os</i> (en 4 prises/jour) 100 à 120 mg/kg/jour pendant 15 jours (max : 6 g/jour) puis 50 à 60 mg/kg/j, arrêt au moins 14 jours après la fin des symptômes	Corticoïde* <i>per os</i> (prednisone, en 1 prise) 1 à 2 mg/kg pendant 2 semaines (max : 80 mg/jour) puis décroissance prudente de 5 mg tous les 3 jours ; durée totale corticothérapie = 8 à 10 semaines

\* : un traitement concomittant par ivermectine pour l'anguillulose est recommandé.

## 5.2. Évolution et pronostic

### 5.2.1. Rechute rhumatismale

L'immunité antistreptococcique étant spécifique de type, les atteintes sont susceptibles de se multiplier, chaque nouvelle infection étant capable d'aggraver les atteintes antérieures. En général, les récurrences ressemblent à la première crise. Quand le coeur a été initialement épargné, il le reste habituellement lors des crises ultérieures bien que ceci ne soit pas une règle absolue ; quand il a été atteint, il l'est souvent lors des récurrences.

### 5.2.2. Cardiopathies rhumatismales

Les séquelles valvulaires définitives des cardites rhumatismales constituent la principale complication, grévée d'une lourde morbi-mortalité. Il s'agit en effet de la 1<sup>re</sup> cause de décès d'origine cardiaque chez les moins de 25 ans dans les pays en développement.

La greffe oslérienne bactérienne survient en cas de séquelle valvulaire et donne lieu à des endocardites de type subaiguë (Osler). À ce titre, les caries dentaires doivent être dépistées et traitées. L'antibioprophylaxie n'est plus systématiquement recommandée avant les gestes à risque (soins dentaires, intervention chirurgicale ou geste endoscopique).

## 6. Prévention

### 6.1. Prévention secondaire

Elle repose sur la pénicilline intramusculaire (tableau 2).

### 6.2. Prévention primaire

Elle repose sur le traitement systématique et probabiliste de toute angine aiguë par la pénicilline V ou l'amoxicilline pendant 10 jours ou les macrolides en cas d'allergie.

La mise à disposition dans les pays en développement de tests de diagnostic rapides du SGA devraient, à l'avenir, permettre de mieux cibler les indications de cette antibiothérapie. Des vaccins antistreptococciques sont par ailleurs en cours de développement.

#### Sites web recommandés (accès libre) concernant ce chapitre :

<https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/rheumatic-heart-disease>

<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0140673618309991?via%3Dihub>

<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0891524516302504?via%3Dihub>