



Centre Hospitalo Universitaire
MUSTAPHA

TD externes de Pédiatrie

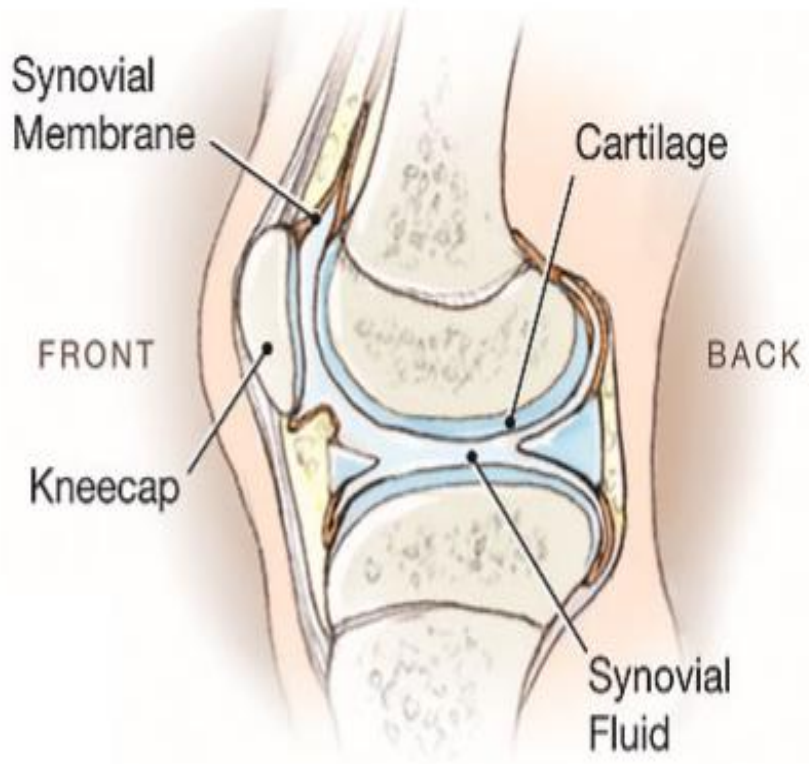
Arthrite juvénile idiopathique

A J I

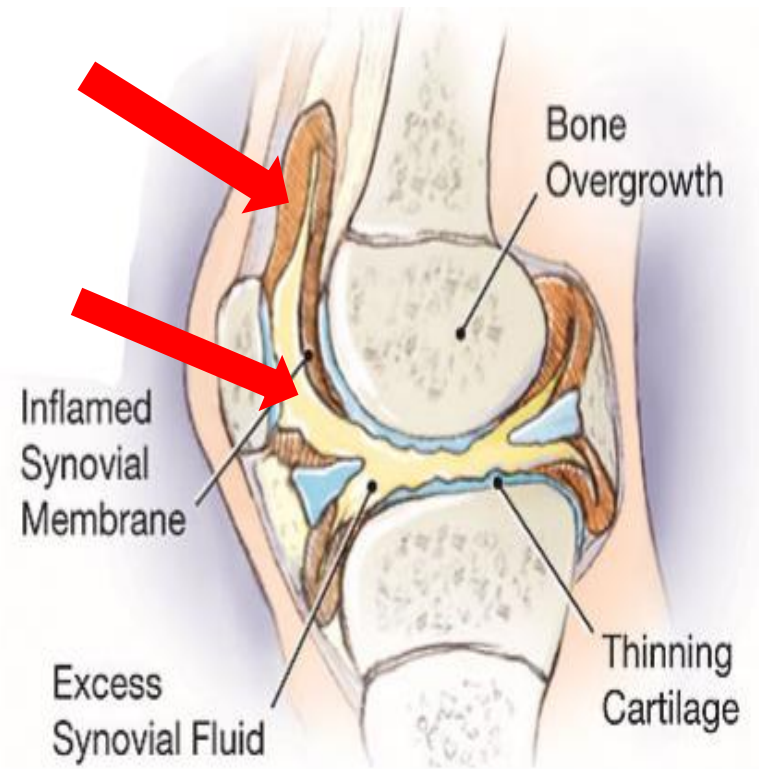
PR FERNINI . F
2021

Schématisation d'une articulation

ARTICULATION NORMALE



INFLAMMATION ARTICULAIRE



DÉFINITION ARTHRITE

Arthrite: inflammation d'une articulation

- Œdème - Chaleur - Rougeur
- Restriction des mouvements - Douleur

Étiologies multiples

Infections, traumatismes, atteintes auto-immunes, âge, rhumatisme, ou autres pathologies (Lyme, MICI, hépatites, lupus...)

Arthrites



Cytokines: groupe de protéines

Monokines: cytokines produites par les phagocytes mononucléés (monocytes, macrophages)

Lymphokines : cytokines produites par des lymphocytes activés, notamment les cellules Th

Interleukines : cytokines agissant comme médiateurs entre leucocytes

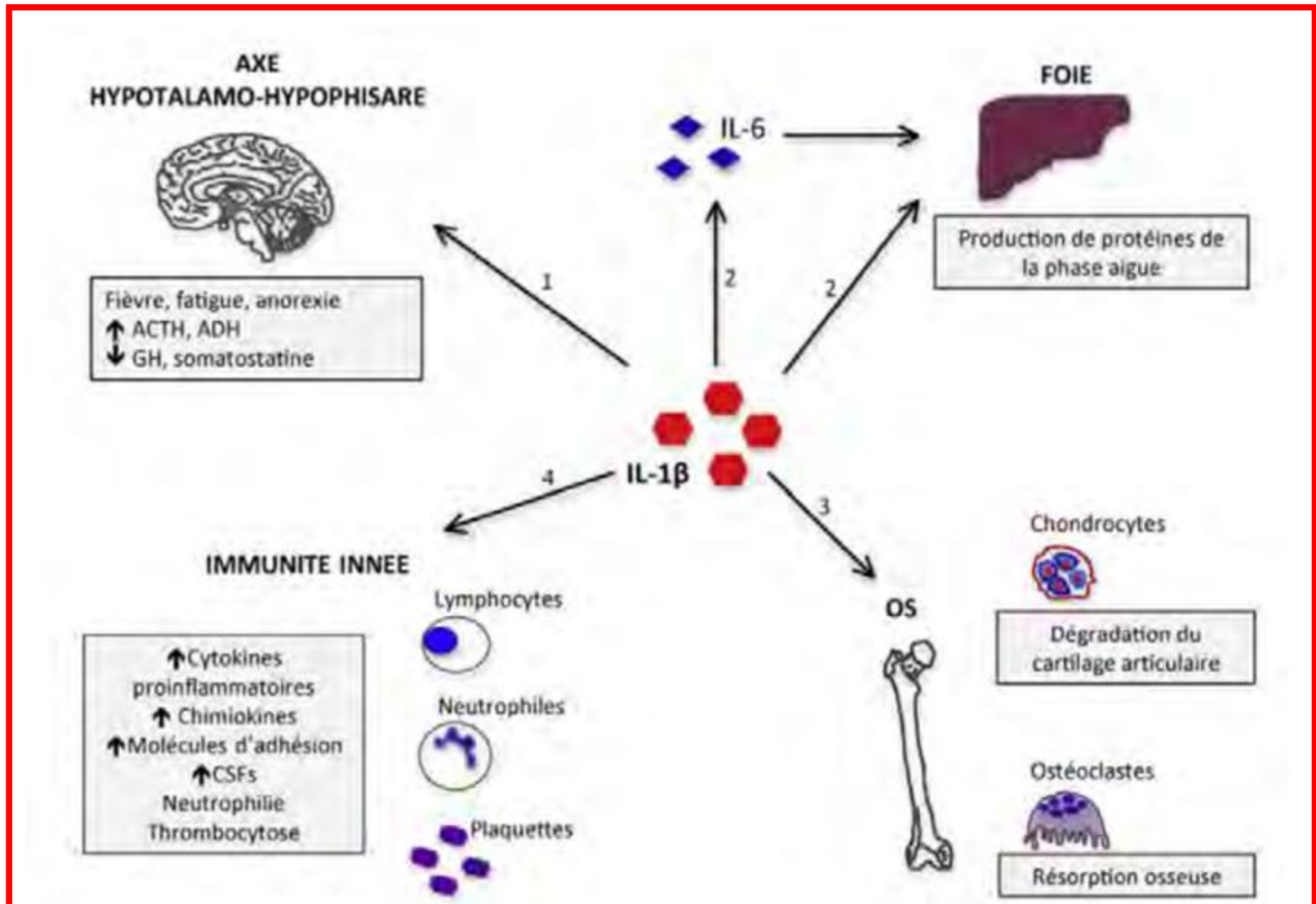
Chimiokines : petites cytokines responsables de la migration des leucocytes

CATEGORIES DE CYTOKINES

- **Médiateurs de l'immunité naturelle**
(réponse immunitaire innée)
 - TNF- α , IL-1, IL-10, IL-12,
 - Interférons de type I (IFN- α et IFN- β)
 - INF- γ
 - Chimiokines (α -chimiokines et β -chimiokines)
- **Médiateurs de l'immunité adaptative**
 - IL-2, IL-4, IL-5, IL-6, TGF- β
 - Stimulateurs de l'hématopoïèse
 - Interleukine 17

Fonctions biologiques de l'IL-1

D'après Rossi-Semerano et al, 2011.



AJI CRITÈRES DE DÉFINITION

L'ensemble des atteintes inflammatoires articulaires sans cause reconnue

- Début < 16 ans
- Durée arthrite \geq 6 semaines
- Arthrite \geq 1 articulation(s) synoviale(s)

Après

- Exclusion des autres pathologies (infections, connectivites, tumeurs...)

DÉFINITION : ARTHRITE JUVÉNILE IDIOPATHIQUE

- N'est pas une pathologie unique mais un groupe hétérogène d'arthrites

**Définie par les types de symptômes cliniques
durant les 6 premiers mois de la maladie**

- **Facteurs contributifs peu clairs, liés à:**
 - Terrain génétique (associations HLA)
 - Facteurs immunologiques (TNF α , IL-1, IL-6...)
 - Environnement (infection, traumatismes,...)

Arthrite Juvénile Idiopathique (AJI)

Situation par rapport aux autres maladies rhumatismales

FRÉQUENCE DES MALADIES RHUMATISMALES:

Arthrite Juvénile Idiopathique	5105	(67%)
Lupus Érythémateux	638	(8%)
Purpura Henoch-Schönlein	580	(7.7%)
Dermatomyosite Juvénile	456	(6%)
Maladie de Kawasaki	212	(2.8%)
Sclérodermie localisée	196	(2.6%)
Sclérodermie systémique	60	(0.8%)
Polyarthrite noueuse	35	(0.5%)
Autres vasculites	434	(20%)
Total:	7578	(20%)

Etude portant sur 33000 patients 1992-1998.

Adapté de J. Lopez Benitez 2005

Diagnostics différentiels de l'AJI

- **Arthrites en rapport avec un agent infectieux**

Rhumatisme articulaire aigu

Arthrite post streptococcique

Maladie de Lyme

Infections virales : Parvovirus B19, adenovirus, EBV

Synovite transitoire de hanche

- **Affections hémato-oncologiques**

Leucémie

Tumeurs osseuses bénignes : ostéome ostéoïde

Hémophilie

- **Problèmes orthopédiques**

Ménisque discoïde - Subluxation de la rotule

- **Maladies systémiques**

Lupus érythémateux disséminé, Dermatomyosite juvénile, Maladie sérique, Maladie de Behçet, Sarcoïdose, Maladie inflammatoire intestinale

Bilan devant une suspicion d'AJI

Bilan de base

- Formule sanguine complète Marqueurs inflammatoires : **VS et/ou CRP**
- Bilan hépatique et rénal
- Sérologie du streptocoque (antistreptolysine O et antistreptodornase)

Bilan devant une suspicion d'AJI

Bilan complémentaire

- **Pour une possible arthrite systémique**
 - Profil de coagulation, ferritine,
 - Radiographie pulmonaire, ECG,
 - Scintigraphie osseuse, myélogramme
- **Pour une possible maladie autoimmune**
 - FAN, C3C4, Immunoglobulines, CPK, LDH, anti DNA,
 - anti Sm, anti RNP, anti Ro et La, analyse d'urines,
 - Radiographie pulmonaire
- **Pour une possible maladie inflammatoire digestive**
 - Albumine, bilan martial, vitamine B12 et folates
- **Pour éliminer un processus malin** : radiographies des articulations atteintes, scintigraphie osseuse

Bilan devant une suspicion d'AJI

Bilan immunologique d'une AJI

- **FAN** pour tous les patients
- Aidera à apprécier le risque d'uvéite et établir la fréquence du dépistage **FR** et **anti CCP** pour les patients ayant une présentation polyarticulaire
- **HLA B27** pour les patients ayant une arthrite des hanches et/ou des sacro-iliaques, des enthésites ou chez un garçon de plus de 6 ans

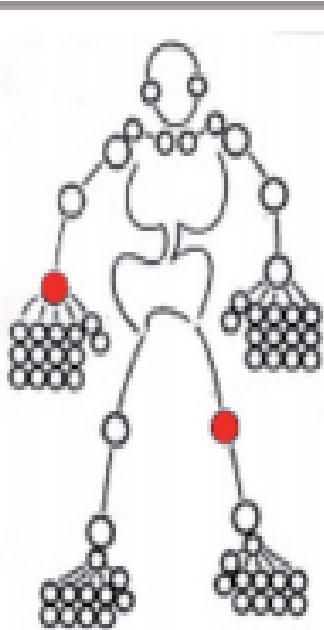
CLINIQUE

Symptômes inflammatoires communs à toutes les formes d'AJI

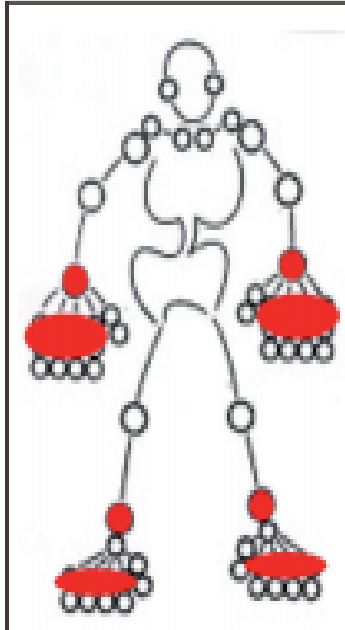
- o Douleur à la mobilisation
- o Restriction des mouvements articulaires
- o Dérouillage matinal
- o Chaleur/tuméfaction au niveau articulaire
- o Rougeur est inconstante

Formes cliniques de l' AJI

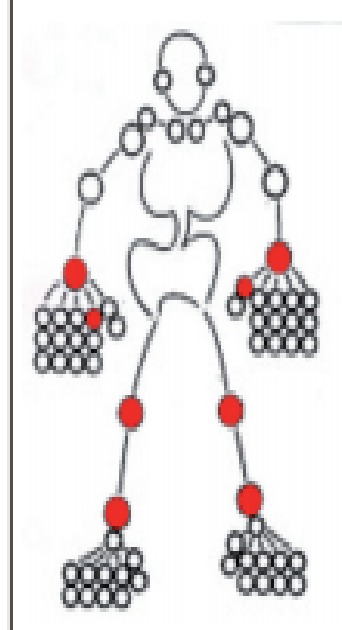
Forme oligo-articulaire



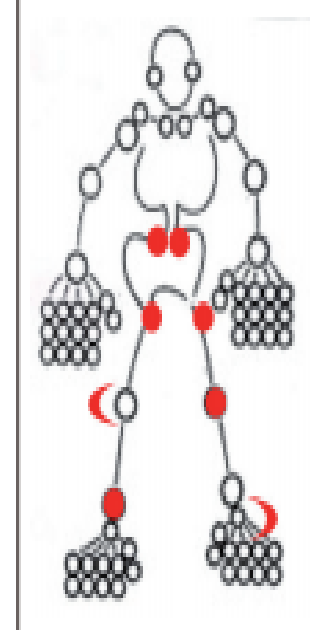
Forme poly-articulaire avec **FR +**



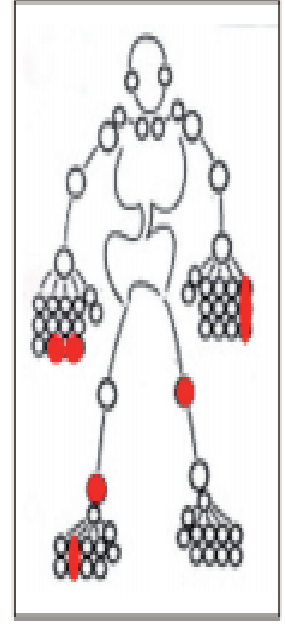
Forme poly-articulaire avec **FR -**



Enthésite avec arthrite



Forme psoriasique



FR : facteur rhumatoïde

Différentes formes des AJI

1- Forme systémique	10 %	Tout âge	F = G
2- Forme Oligoarticulaire - Persistantes - Etendues (> 5 articul après 6mois d'évolution)	>50%	Pic 2-4 ans	F+++/G
3- Forme Polyarticulaire FR-	15%		
4 - Forme Polyarticulaire FR+	2%	Pré Ado	F++/G
5- Arthrites /Enthésites	7%	Pré ado et Ados	F++/G
6- Arthrites psoriasiques	4%	2-4 et 9-11ans	
7- Indifférenciées	8 - 21%		

Forme systémique

DIAGNOSTIC POSITIF

Début entre 2-7 ans, peut se voir dans les premiers mois de vie

**Signes extra
articulaires**

Fièvre

Oscillante (37,5-39°C) au cours du
nycthémère

Evoluant depuis plus de 15 jours

Rebelle aux antipyrétiques

Associée à une AEG



— *Fièvre ondulante.*

Eruption cutanée

Grande valeur d'incrimination
90% des cas

Erythème localisé

Eruption urticaire

Survenant au contact

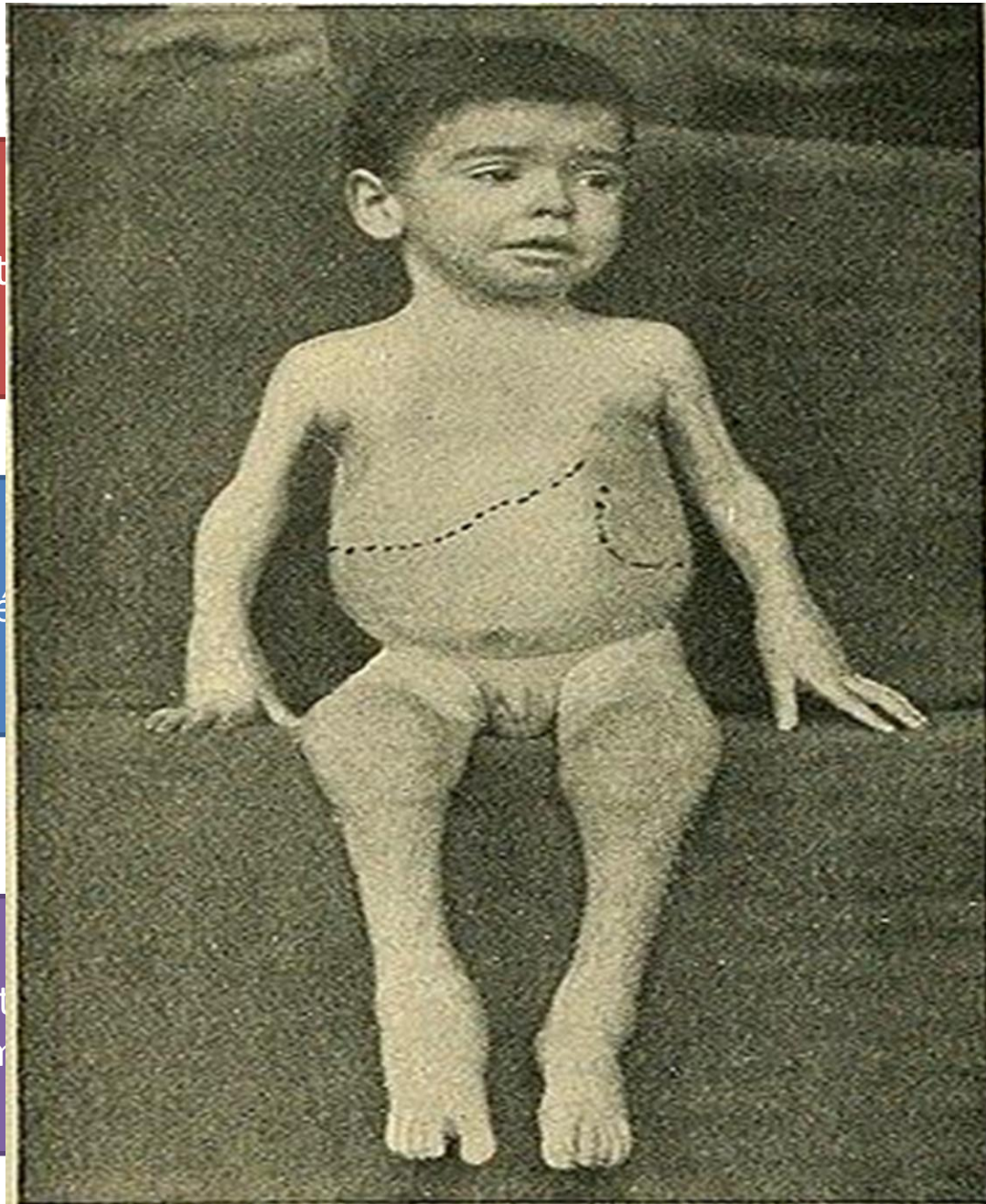
Siégeant aux membres



Atteint

Atteinte sé

Atteint
hém



ois

)

t une

it faire

tion

Manifestations articulaires

Arthrite vraie ou simples arthralgies

Symétriques, touchent le poignet, genoux, le coude, les petites articulations des doigts, le rachis cervical, les hanches et les articulations temporo-mandibulaires

Ev
po
entre
ré

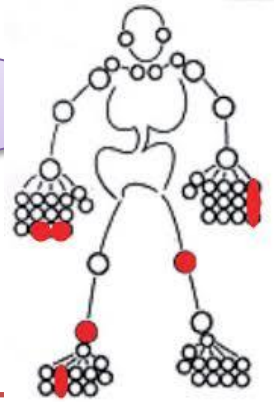




Aspect des mains chez un enfant de 18 mois atteint de forme systémique. Aspect en « fuseau »



Forme polyarticulaire



Touche au moins 5 articulations pdt les 6 premiers mois d'évolution

DIAGNOSTIC POSITIF

Prédominance féminine

Formes avec facteur
rhumatoïde positif

FR+

- Polyarthrite symétrique touchant les articulations distales des membres
- Déformation et fusion osseuse précoces, nodules indolores au niveau de la crête tibiale antérieure, poignets, doigts et orteils touchés
- Lésions de vascularite de la peau et autour des ongles
- Parfois insuffisance aortique

Formes avec facteur
rhumatoïde négatif

FR-

- Age d'apparition variable
- Atteinte pauci articulaire au début
- Petites articulations des mains : les plus touchées
- Evolution lente avec moins de destruction osseuse
- Pas de nodule cutané ni de vascularite
- L'atteinte oculaire à type d'**uveïte** est **rare** 3%

Oligoarthrites et polyarthrites sans facteur rhumatoïde (FR-)

- Fille > Garçons, le plus souvent début jeune
- Souvent symétriques, évolution insidieuse
- Diagnostic différentiel:
 - . Mono-arthrites infectieuses, Maladie de Lyme
 - . Maladies auto-immunes, granulomatoses
 - . Maladies inflammatoires de l'intestin
- Atteinte ophtalmologique (**uvéite antérieure** dans 30% des cas, surtout si FAN +

Oligoarthrites à début tardif(>6ans)

- Parfois évolution similaire aux oligoarthrites de début précoce, moindre risque d'uvéïte
- Parfois présentation initiale d'une autre maladie:
 - Arthrite psoriasique
 - Spondylarthropathies (HLA B27)
 - Vascularites (takayasu,...) surtout si VS élevée
 - Crohn : Attention particulière si croissance ralentie, pâleur, aphtes, anite, douleurs abdominales, biologie inflammatoire... ANCA, ASCA, calprotectine fécale

Arthrites associées au psoriasis

- Anamnèse souvent présente: psoriasis dans la famille, plus rarement maladies inflammatoire du tube digestif, spondylarthropathies
- **Examen clinique avant tout**
 - Psoriasis cutané
 - Ongles psoriasiques, dactilite
 - Arthrites souvent asymétriques
 - Parfois atteintes articulaires particulières, touchant notamment tout un rayon d'un même doigt

Piqués des ongles causés par une arthrite juvénile idiopathique psoriasique



Arthrites associées aux Enthésites

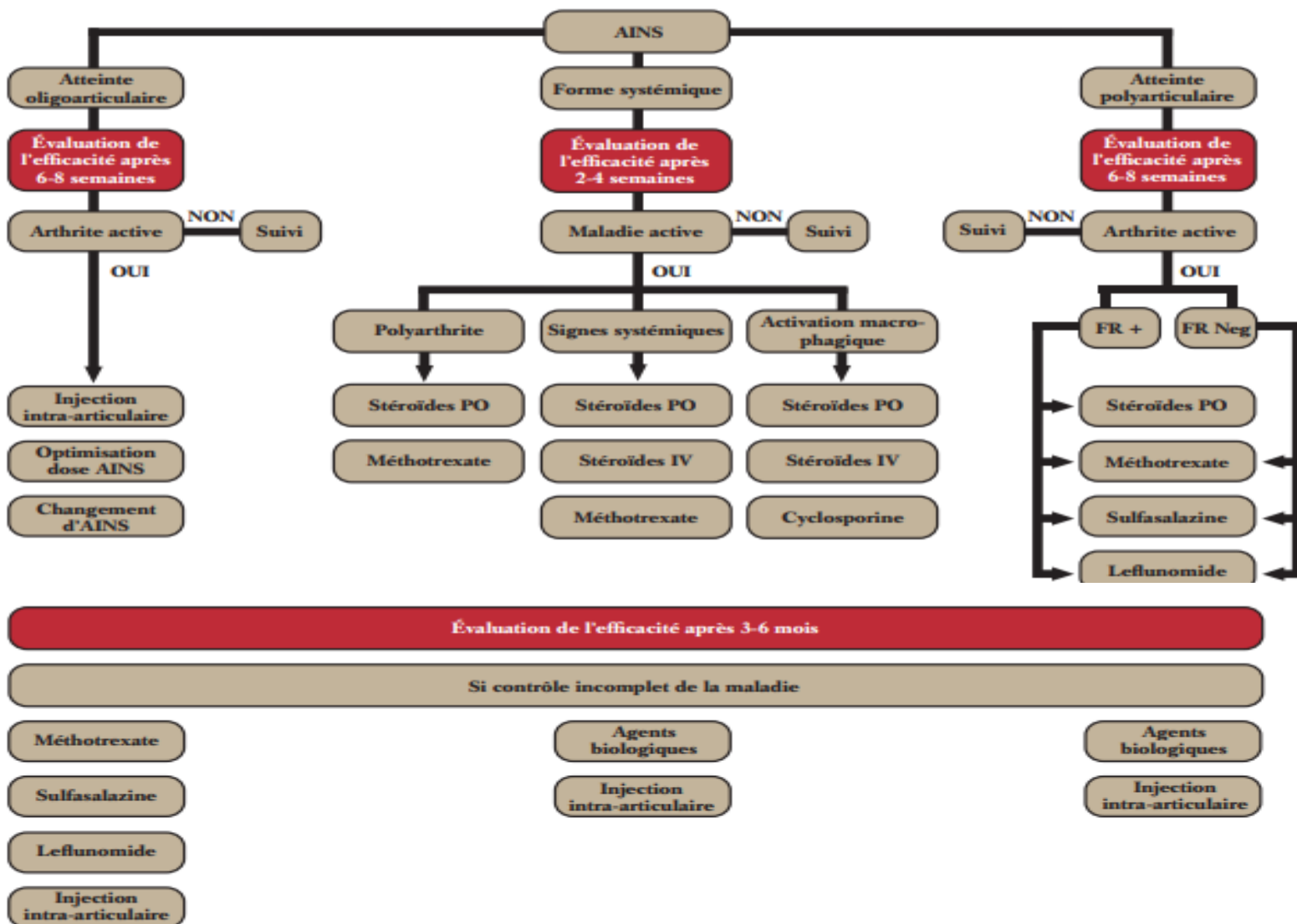
- Surtout garçon > 8 ans
- Présentation enthésites/ Arthrite périphériques> Atteinte axiale
- Même terrain génétique/ Maladies associées que chez l'adulte(HLA B27), entéroopathies inflammatoires...)
- Prise en charge similaire à l'adulte
- Formes frontières avec les ostéomyélites multifocales

CLINIQUE:

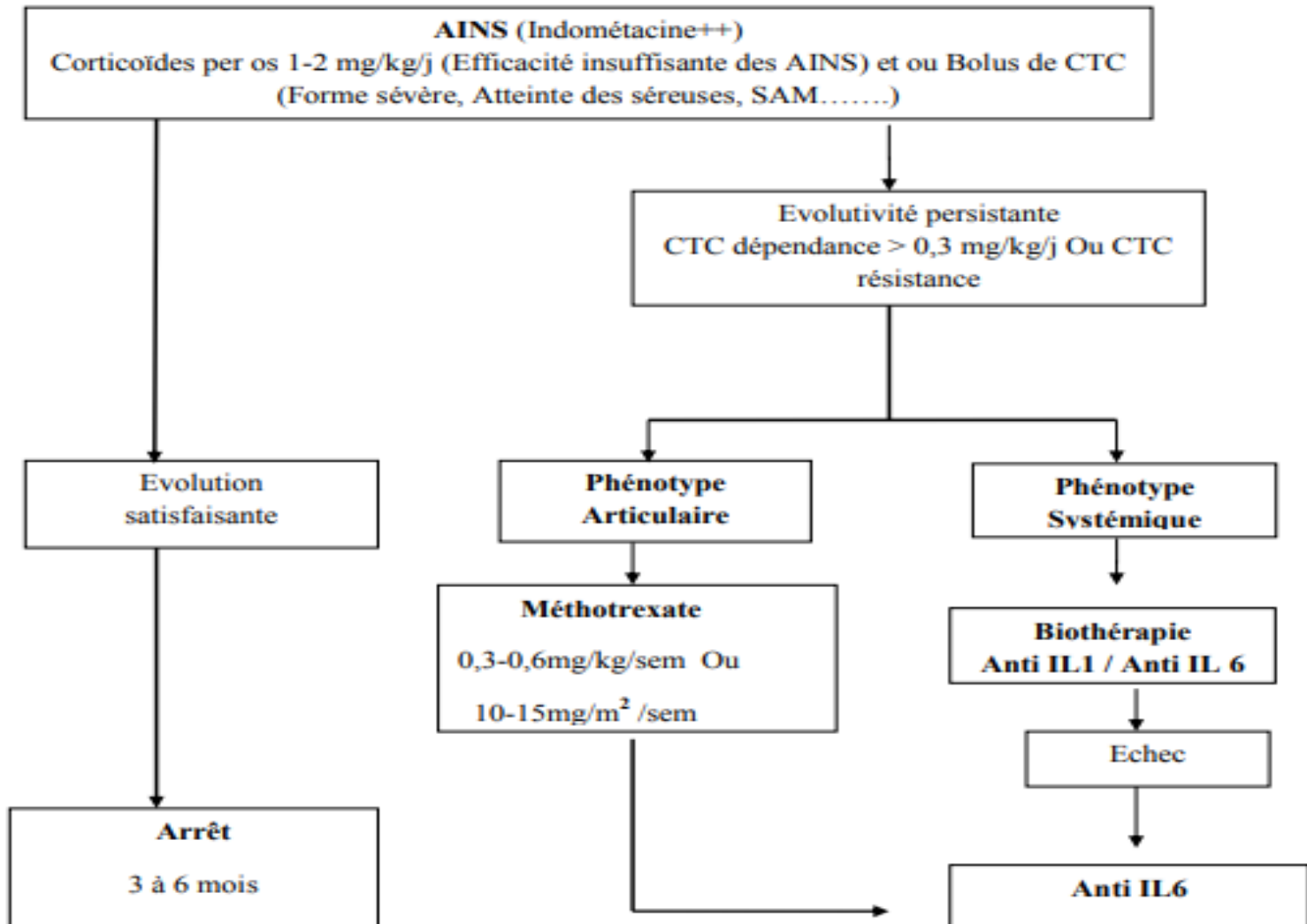
C) Manifestations Extra-articulaires

	<u>Systémique</u>	<u>Oligoarticulaire</u>	<u>Polyarticulaire</u>
Fièvre	100%	0%	30%
Rash rhumatoïde	95	0	2
Nodules rhumatoïdes	5	0	10
Hépatosplénomégalie	85	0	10
Lymphadénopathies	70	0	5
Uvéite	Rare: <1	20 si ANA - 40 si ANA+	5 si RF - <1 si RF +
Péricardite	35	0	5
Pleurite	20	0	1
Douleurs abdominales	10	0	1

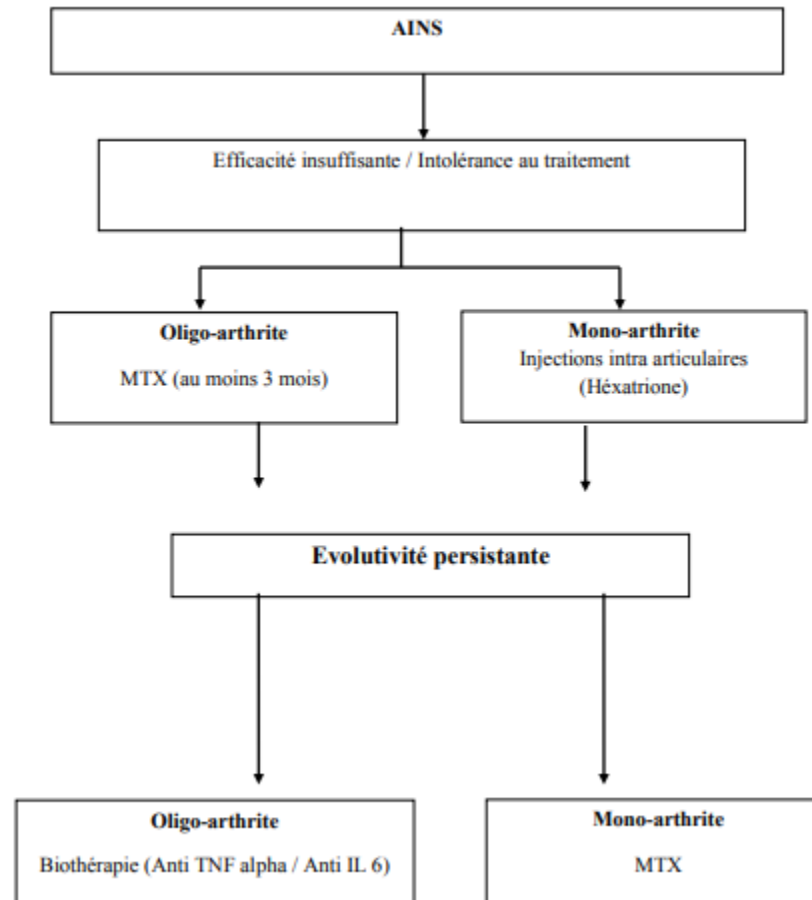
Toute forme d'arthrite juvénile idiopathique



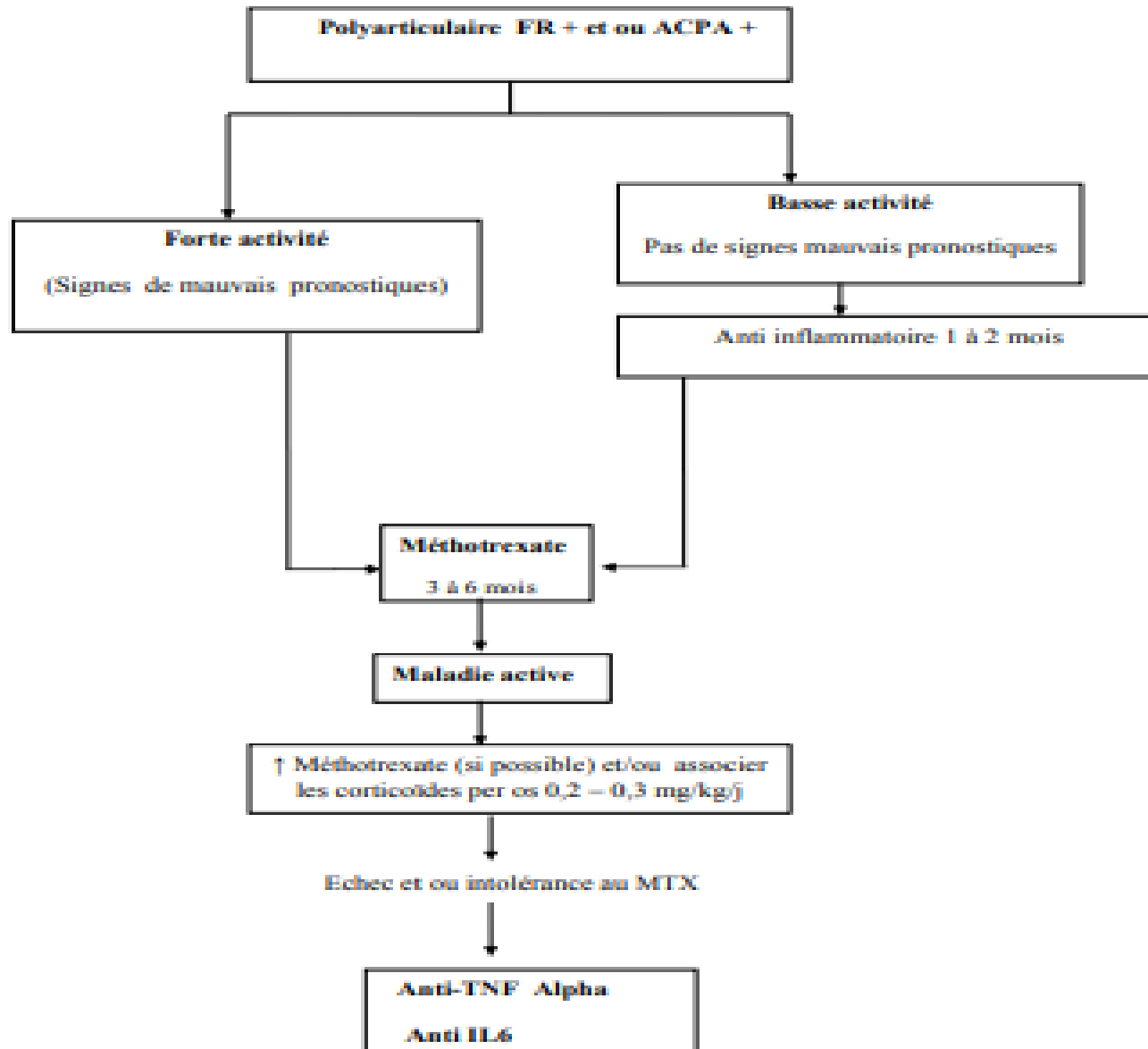
Traitement de l'AJI systémique (Maladie de Still juvénile)



Traitement de l'AII oligoarticulaire



Traitement de l'AJI polyarticulaire /FR positif



Traitements “classiques” de l’AJI non systémique avec atteinte oligo ou polyarticulaire

- Formes peu sévères

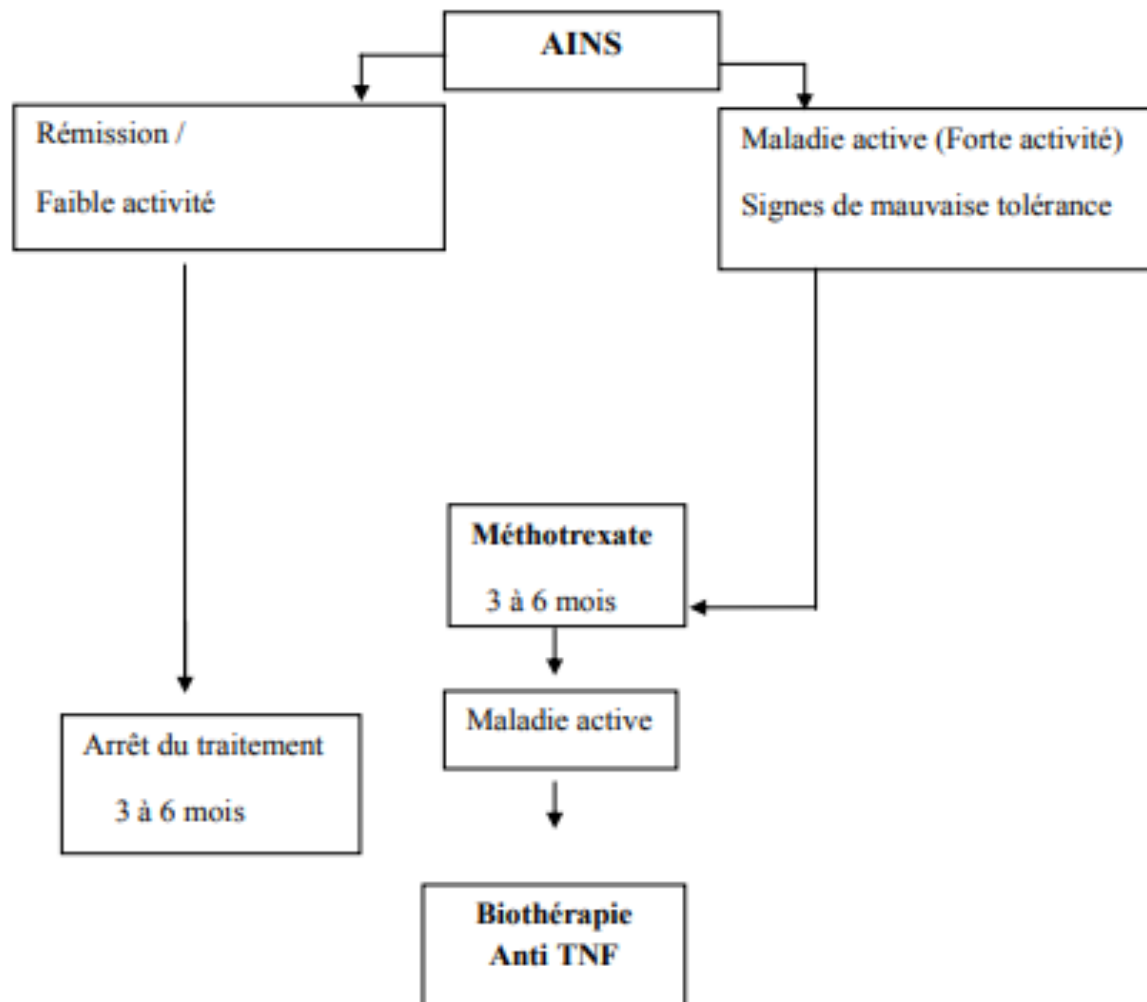
- Anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS, comme ibuprofène, naproxène, ...), kinésithérapie, balnéothérapie, ...
- ± infiltrations articulaires (grosses articulations : Hexatrione®)
- détection et traitement d’une uvéite associée, kinésithérapie

- Formes avec atteinte polyarticulaire persistante

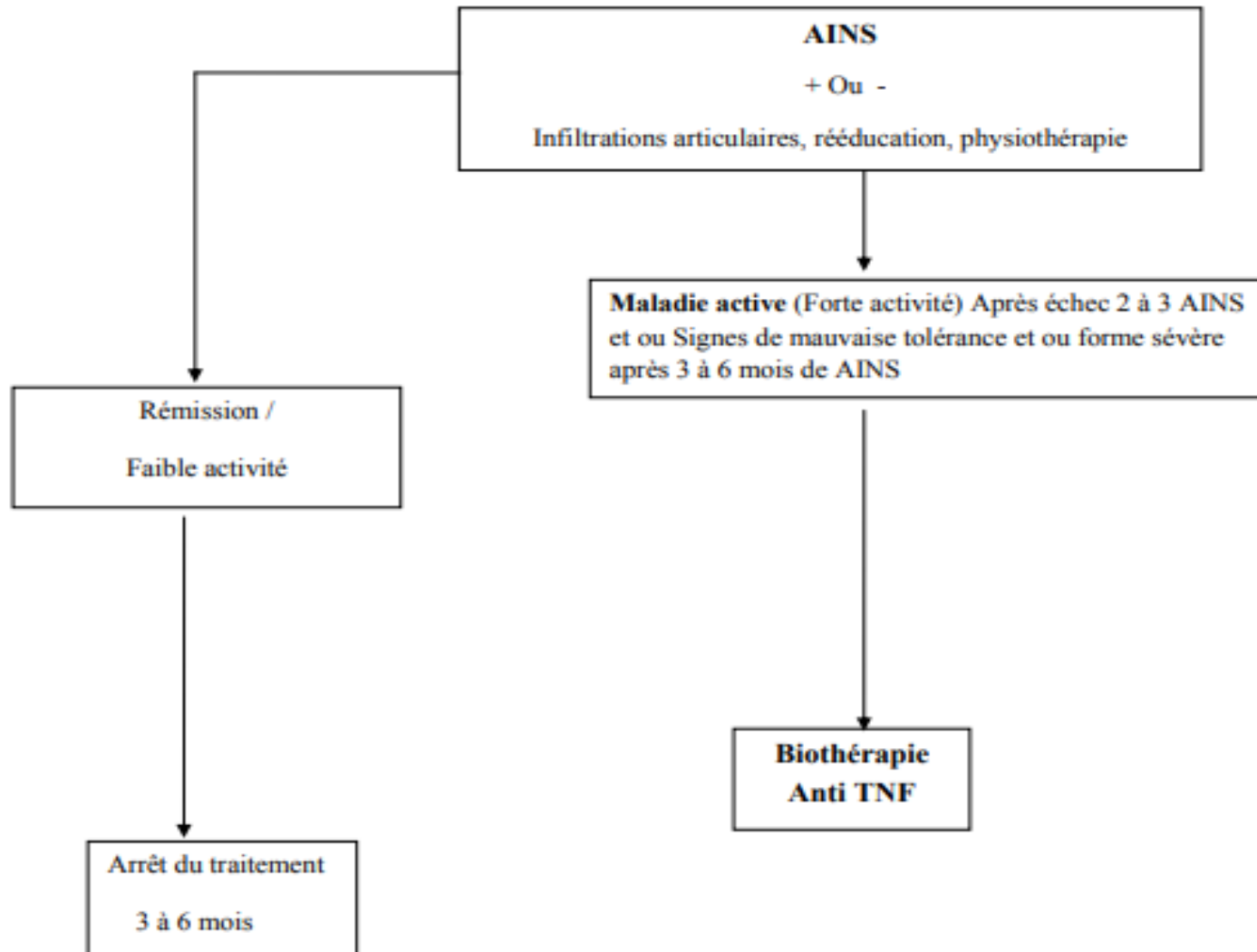
- Méthotrexate 0.3 à 0.6 mg/kg une fois par semaine (\leq 25 mg)
- Leflunomide (Arava®)

- Corticothérapie :

Traitement de l'AJI Arthrite psoriasique



Traitement de la spondylarthrite juvénile



LA REEDUCATION FONCTIONNELLE DANS LES ARTHRITES JUVENILES IDIOPATHIQUES

Objectifs

- Maintenir les amplitudes articulaires normales
- Prévenir ou réduire des contractures
- Maintenir les activités physiques
- Aider à gérer les limitations fonctionnelles

Mode de rééducation

- Exercices de mouvement articulaire passif
- Exercices de renforcement musculaire
- Attelles nocturnes pour aider à réduire les contractures (genou) ou maintenir les articulations en position de fonction (poignet, coude)

Traitements chirurgicaux

- Leur place est très limitée
- Parfois recours à des ténotomies en cas de rétractions tendineuses majeures surtout des membres inférieurs
- Rarement une synovectomie peut être proposée en cas de monoarthrite récidivante ne répondant pas aux traitements systémiques

Principaux risques

- Des anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS)
 - Hémorragie digestive (très rare chez l'enfant)
 - Insuffisance rénale chez un enfant déshydraté
- Des corticostéroïdes
 - Irritation, hypertension, vergétures, syndrome de Cushing, déminéralisation osseuse, ralentissement de la croissance, cataracte et glaucome, ...
- Du méthotrexate :
 - Risque d'infection, d'intolérance digestive, d'hépatite biologique (réversible à l'arrêt)

Traitements biologiques = ciblés

- Plusieurs classes thérapeutiques (anti-TNF, IL-1 ou 6, ...)
- Réponses souvent bonnes mais variables d'un patient à l'autre
- Certains patients ont une maladie particulièrement difficile à contrôler mais les progrès continuent avec :
 - De nouvelles indications à l'étude (uvéites, ...)
 - De nouvelles biothérapies chez l'enfant (essais avec les anti-TNF certolizumab pegol et golimumab, autres molécules)
 - Des nouvelles voies d'administrations de l'abatacept ou du tocilizumab = en sous-cutané
 - Une meilleure connaissance des dosages (études pharmacocinétiques)

OUTILS D'EVALUATION DES ARTHRITES JUVENILES IDIOPATHIQUES

1. Les scores de l'activité de la maladie

- ACR « score American College of Rheumatology” pédiatrique
- JADAS (Juvenil Arthritis Disease Activity Score)

2. Les scores de retentissement fonctionnel

- Echelle de STEINBROCKER
- CHAQ (Children Health Assessment Questionnaire)

3. Les scores de la qualité de vie

- Peds QL: pediatric quality of life inventory

Facteurs prédictifs d'extension et de mauvais pronostic

- L'atteinte initialement symétrique
- L'extension à plus de 10 articulations
- L'utilisation d'un traitement de fond
- La présence d'érosions ou de pincements radiologiques
- L'évolutivité inflammatoire persistante
- L'atteinte initiale d'une cheville ou d'un poignet, et un handicap mesuré par un score CHAQ supérieur à 0,12