

RHUMATISME ARTICULAIRE AIGU

I. DEFINITION :

Le rhumatisme articulaire aigu est une maladie inflammatoire et non suppurative, survenant à distance d'une infection des voies aériennes supérieures, due au streptocoque β hémolytique du groupe A.

II. INTERET :

1. Fréquence : 2 à 4 % dans la tranche d'âge scolaire.
2. Pronostic : - pronostic vital (insuffisance cardiaque)
- séquelles à type de valvulopathies
3. Prévention : coût social élevé et maladie invalidante

III. ETIOLOGIE :

Les angines sont d'origine streptococcique dans 30% des cas : elles sont habituellement dues aux streptocoques du groupe A, C et G avec une prédominance du groupe A qui représente 80 à 90% de ces angines streptococciques.

Le streptocoque β hémolytique du groupe A (S β HA) est un cocci gram+ disposé en chaînette

1.1. Antigènes de structure :

- ♦ **Capsule** : composé d'acide hyaluronique : c'est un facteur de virulence qui permet à la bactérie d'échapper à la phagocytose.
- ♦ **Proteine T** : située à la surface de la bactérie. Elle permet la fixation du streptocoque aux cellules épithéliales de l'oropharynx.
- ♦ **Proteine M** : élément de virulence majeur du S β HA. Les streptocoques riches en protéine M résistent à la phagocytose et possèdent un facteur invasif plus important. Cette protéine est le support des sérotypes : au nombre de 80. On a décrit des sérotypes rhumatogènes et des sérotypes néphritogènes.
- ♦ **Polysaccharide (polyside)** : spécifique du groupe, permet de distinguer 19 sérotypes (A, B, C, D, E...). Parmi eux les S β HA.

1.2. Caractéristiques des substances antigéniques :

Le streptocoque élabore des substances antigéniques et les AC dirigés contre ces Antigènes sont un indicateur de la présence d'une infection streptocoque.

♦ La streptolysine O :

Elaborée par le S β HA et quelques streptocoques du groupe C et G. Sa principale propriété est sa **cardiotoxicité**. La streptolysine O induit la formation des anticorps anti-streptolysine O (ASLO) qui apparaissent vers le 10^{ème} jour, atteignent un maximum vers la 3^{ème} et 4^{ème} semaine, chutent en 6 à 8 semaines se situant alors à un taux faible (taux résiduel).

Cependant 20 % des enfants qui font une crise de RAA ont un taux d'ASLO normal au cours des 2 premiers mois de la maladie.

♦ **Les streptodornases B (DNase B) : (ou desoxyribonucléases)**

Elaborés par le S β HA et une partie des streptocoques du groupe C et G.
Ces AC se positivent plus fréquemment au cours des infections cutanées et dans la GNA.

Les ASLO et les DNases B sont des bons marqueurs pour le diagnostic sérologique mais ils ne confèrent pas l'immunité anti-streptococcique.

Diagnostic sérologique de l'infection streptococcique :

Elle est retenue sur l'élévation des anticorps (ASLO, DNase B) observée par deux prélèvements à 2 à 4 semaines d'intervalle.

Le seuil critique d est fixé à 400 UI pour les ASLO et 320 UI pour les antiDNase B.

IV. ETIOPATHOGNIE DU RAA :

1. FACTEURS INTERVENANT DANS LA SURVENUE DU RAA :

L'infection à S β HA ne se complique de RAA que dans 1 à 3 % des enfants présentant une angine streptococcique.

- **Facteurs déterminants du RAA :**

- ♦ risque streptococcique : il n'est pas le même pour tous, ni le même à tous les âges de la vie : il est maximum entre 4 et 19 ans.
- ♦ porte d'entrée : le site pharyngé est exclusif du streptocoque responsable du RAA (en raison de la richesse des amygdales en tissu lymphoïde). De même un réseau lymphoïde relie directement l'oropharynx au cœur.
En revanche la localisation cutanée du streptocoque (impétigo) n'est jamais responsable du RAA, de même que la localisation dentaire.
- ♦ Réaction de l'hôte : Elle est fonction de son état immunitaire, humoral et cellulaire : une réponse immune exagérée à l'agression microbienne s'observe chez ceux qui vont développer un RAA.
- ♦ Le streptocoque β hémolytique du groupe A : virulence du germe lié à la protéine M et le pouvoir rhumatogène de la souche.
- ♦ le rôle de l'environnement : conditions socio-économiques.

2. MECANISMES PHYSIOPATHOLOGIQUES :

Le RAA est le résultat d'une interférence entre le S β HA et la réponse immune inadaptée de l'hôte. La physiopathologie du RAA n'est pas encore clairement établie.

2.1. Immunité :

- Formation de complexes immuns :

Les antigènes streptococciques induisent la formation d'AC avec lesquels ils forment des complexes Ag-AC qui passent dans la circulation générale.

- Immunité à médiation cellulaire et auto-immunité :

L'atteinte cardiaque semble dépendre d'une immunité cellulaire, passant par les lymphocytes T cytotoxiques, contrairement à l'atteinte glomérulaire.

Le streptocoque possède plusieurs composants structuraux similaires à ceux du tissu humain : (parenté antigénique de la paroi du streptocoque avec les antigènes des tissus du cœur, cerveau)

- la capsule du streptocoque est composé d'acide hyaluronique identique à celui retrouvé dans le tissu conjonctif humain.

- l'AC anti-polysaccharide de la paroi a une réaction croisée avec les glycoprotéines des des valves cardiaques.

L'atteinte neurologique (chorée) peut s'expliquer par l'existence d'AC dirigés contre le cytoplasme des neurones du noyau codé et de ceux de l'hypothalamus (parenté antigénique avec constituants de la paroi du streptocoque)

2.2. Prédisposition génétique :

- Corrélation entre l'apparition du RAA et les antigènes d'histocompatibilité HLA classe II DR4, DR2
- fréquence des cas chez les jumeaux monozygotes
- apparition des cas chez les frères et soeurs

V. ANATOMOPATHOLOGIE :

1. Lésions initiales : phase exsudative.

Elles ne sont pas spécifiques, ce sont des lésions exsudatives qui peuvent toucher les articulations et le myocarde. Ils sont réversibles avec un traitement précoce.

2. Lésions secondaires : phase cellulaire ou granulomateuse

Elle débute 2 à 4 semaines après la crise rhumatismale.

La lésion caractéristique du RAA est le **nodule d'Aschoff** qui est constitué d'une zone centrale faite de nécrose fibrinoïde entourée de cellules conjonctive polymorphes, de lymphocytes, de plasmocytes. Le nodule d'Aschoff est retrouvé dans le tissu interstitiel du myocarde et plus dans le tissu conjonctif sous endocardique.

3. Phase régressive : les lésions régressent en 6 à 12 mois sans laisser de trace ou en laissant une fibrose cicatricielle.

ASPECTS TOPOGRAPHIQUES :

- **Lésions endocardiques** : peuvent être réversibles. L'insuffisance valvulaire qui peut se développer en quelques mois est due à la rétraction, au raccourcissement et à la sclérose des valves, des cordages. Les récurrences remanient et aggravent les lésions.
- **lésions myocardiennes** : elles évoluent vers une cicatrisation fibreuse surtout lorsque le malade n'a pas été traité précocement.
- **lésions péricardiques** : elles peuvent prendre l'aspect d'une inflammation simple sans épanchement ou se manifester par un épanchement abondant. Les lésions n'évoluent presque jamais vers une péricardite constrictive.
- **articulations** : les lésions réalisent une synovite inflammatoire avec exsudats fibrineux sur la synoviale et épanchement intra-articulaire. La guérison survient sans séquelles.

VI. ETUDE CLINIQUE :

Interrogatoire : on retrouve dans les 2/3 des cas une notion d'angine non traitée
Les signes apparaissent 2 à 4 semaines après une angine.

1. ASPECTS CLINIQUES DE RAA :

1.1. ATTEINTE ARTICULAIRE :

L'aspect clinique est celui de la **polyarthrite aigue fébrile**

- **Début :**
 - marqué par un syndrome infectieux avec fièvre à 38°-39°C, céphalées
 - malaise général avec pâleur, asthénie, tachycardie, sueurs
 - parfois manifestations digestives au premier plan : anorexie, nausées, vomissements, diarrhée ou constipation, douleurs abdominalesL'atteinte articulaire apparaît rapidement.
- **Atteinte articulaire :**
 - La polyarthrite est la manifestation majeure la plus fréquente
 - Elle est remarquable par son aspect inflammatoire, sa topographie, son évolution.
- ♦ **Aspect inflammatoire :** l'atteinte inflammatoire est douloureuse spontanément et/ou à la mobilisation.
 - tuméfaction articulaire et péri-articulaire avec rougeur et augmentation de la chaleur locale. (parfois les articulations ne sont pas inflammatoires et sont seulement douloureuses)
 - douleur spontanée et à la palpation : la mobilisation active et l'ébranlement à distance sont douloureux, mais la mobilisation passive douce est peu douloureuse.
 - limitation de la mobilité : impotence fonctionnelle (boiterie)
- ♦ **Topographie :** intéresse habituellement 2 articulations ou plus.
 - il s'agit surtout de **grosses articulations** : genoux, chevilles ; moins souvent coudes, poignets, hanche ; plus rarement épaules.
 - cependant n'importe qu'elle articulation peut être touchée : petites articulations des mains et des pieds, rachis, articulation temporo-maxillaire.Mais une atteinte limitée aux petites articulations des extrémités est inhabituelle et doit faire évoquer une autre diagnostic (Arthrite chronique juvénile ...)
- ♦ **Evolution :**
 - l'atteinte articulaire est **fugace** : (l'articulation touchée se libère en 1 à 7 jours) et disparaît sans suppuration ni séquelle.
 - elle est **mobile, migratrice** : passant d'une articulation à l'autre encore que plusieurs articulations puissent être prises en même temps.
 - elle est **capricieuse** : se faisant sans ordre, si bien qu'une articulation peut être touchée à plusieurs reprises lors d'une même poussée.
 - L'atteinte articulaire disparaît sans laisser de séquelles.

L'atteinte articulaire est **toujours migratrice** sauf en cas d'administration prématurée d'un traitement anti-inflammatoire. Une caractéristique particulière de l'arthrite rhumatismale est sa réponse spectaculaire à l'acide acétylsalicylique.

VI. ETUDE CLINIQUE :

Interrogatoire : on retrouve dans les 2/3 des cas une notion d'angine non traitée
Les signes apparaissent 2 à 4 semaines après une angine.

1. ASPECTS CLINIQUES DE RAA :

1.1. ATTEINTE ARTICULAIRE :

L'aspect clinique est celui de la **polyarthrite aiguë fébrile**

- Début :

- marqué par un syndrome infectieux avec fièvre à 38°-39°C, céphalées
 - malaise général avec pâleur, asthénie, tachycardie, sueurs
 - parfois manifestations digestives au premier plan : anorexie, nausées, vomissements, diarrhée ou constipation, douleurs abdominales
- L'atteinte articulaire apparaît rapidement.

- Atteinte articulaire :

- La polyarthrite est la manifestation majeure la plus fréquente
- Elle est remarquable par son aspect inflammatoire, sa topographie, son évolution.
- ♦ Aspect inflammatoire : l'atteinte inflammatoire est douloureuse spontanément et/ou à la mobilisation.
- tuméfaction articulaire et péri-articulaire avec rougeur et augmentation de la chaleur locale.
(parfois les articulations ne sont pas inflammatoires et sont seulement douloureuses)
- douleur spontanée et à la palpation : la mobilisation active et l'ébranlement à distance sont douloureux, mais la mobilisation passive douce est peu douloureuse.
- limitation de la mobilité : impotence fonctionnelle (boiterie)

♦ Topographie : intéresse habituellement 2 articulations ou plus.

- il s'agit surtout de **grosses articulations** : genoux, chevilles ; moins souvent coudes, poignets, hanche ; plus rarement épaules.
 - cependant n'importe qu'elle articulation peut être touchée : petites articulations des mains et des pieds, rachis, articulation temporo-maxillaire.
- Mais une atteinte limitée aux petites articulations des extrémités est inhabituelle et doit faire évoquer une autre diagnostic (Arthrite chronique juvénile ...)

♦ Evolution :

- l'atteinte articulaire est **fugace** : (l'articulation touchée se libère en 1 à 7 jours) et disparaît sans suppuration ni séquelle.
- elle est **mobile, migratrice** : passant d'une articulation à l'autre encore que plusieurs articulations puissent être prises en même temps.
- elle est **capricieuse** : se faisant sans ordre, si bien qu'une articulation peut être touchée à plusieurs reprises lors d'une même poussée.
- L'atteinte articulaire disparaît sans laisser de séquelles.

L'atteinte articulaire est **toujours migratrice** sauf en cas d'administration prématurée d'un traitement anti-inflammatoire. Une caractéristique particulière de l'arthrite rhumatismale est sa réponse spectaculaire à l'acide acétylsalicylique.

4 Autres aspects :

- ♦ **Formes monoarticulaires** : dans 10 % des cas.
- ♦ **Formes à type de polyarthralgies fébriles** : douleurs polyarticulaires fugaces et mobiles ne s'accompagnant d'aucun signe inflammatoire, avec fièvre à 38°

1.2. CARDITE RHUMATISMALE :

L'atteinte cardiaque fait toute la gravité du RAA. Elle peut s'observer à tout âge (très fréquente quand le RAA survient avant 6 ans). Elle apparaît en général dès la première poussée rhumatismale, plus rarement la seconde (le risque existe lors des autres poussées)

Lors d'une poussée, la cardite est en général précoce dès la première semaine

La cardite peut être associée à une atteinte articulaire franche (polyarthrite) ou frustre (polyarthralgies) ; mais souvent, surtout si elle est sévère, elle survient sans aucune atteinte articulaire.

1.2.1 Atteinte endocardique :

Elle se manifeste par une **valvulite** suspectée en phase aigue par la constatation d'un souffle systolique ou d'un souffle diastolique.

Ces souffles doivent être distingués :

- des souffles fonctionnels (modifiés par la position et la respiratoire, sans irradiation)
- souffles en rapport avec des cardiopathies non rhumatismales (congénitales ou acquises)

♦ Le souffle systolique apical : Il traduit une régurgitation mitrale

- siège à la pointe, irradiant franchement dans l'aisselle gauche.
- souvent holosystolique, son intensité est au moins égale à 2/6
- il n'est modifié ni par la position ni par les temps respiratoires.

♦ Le souffle diastolique de base : d'insuffisance aortique

- débute immédiatement après le deuxième bruit : de timbre doux, il est parfois aigu
- il est entendu le long du bord gauche du sternum, plus particulièrement au niveau du 3^{ème} espace intercostal gauche, rarement au foyer aortique, surtout en position assise penchée en avant ou debout et en fin d'expiration.
- peut disparaître par intermittence.

1.2.2. Atteinte myocardique : myocardite rhumatismale.

- la tachycardie est un signe précoce de myocardite
- Bruit de galop présystolique (qui associé à la tachycardie et assourdissement des bruits du cœur) témoigne d'une myocardite.

Il est peu probable qu'une myocardite sans valvulite soit d'origine rhumatismale .

1.2.3. Atteinte péricardique :

Elle peut se traduire par un assourdissement des bruits du cœur, un frottement péricardique en général d'intensité faible et des douleurs thoraciques s'accroissant à l'inspiration. Le frottement peut masquer le souffle d'insuffisance mitrale.

L'**insuffisance cardiaque** peut être en rapport souvent une insuffisance mitrale grave associée une myocardite rhumatismale : signes d'insuffisance cardiaque congestive

1.2.4. Classification des cardites :

Les cardites peuvent être classées en trois catégories selon leur gravité :

1. **cardite légère** : souffle peu intense, cœur de volume normal ; péricardite isolée
2. **cardite modérée** : souffle intense, persistant après la crise ;
cardiomégalie discrète ($ICT \leq 0,55$)
3. **cardite sévère** : insuffisance mitrale et/ou insuffisance aortique accompagnée
d'un souffle traduisant un gros débit ;
cardiomégalie importante ($ICT > 0,55$)

1.3. CHOREE DE SYDENHAM :

C'est une manifestation tardive du RAA. Elle survient 2 à 6 mois après l'angine. De ce fait les autres manifestations rhumatismales (polyarthrite, cardite ...) peuvent manquer et la preuve d'une infection streptococcique récente difficile à apporter.

La chorée de Sydenham est caractérisée par des mouvements non coordonnés, involontaires et rapides du tronc et/ou des extrémités associés à une faiblesse musculaire et une labilité émotionnelle.

- au début : enfants deviennent maladroits, ne savent plus boutonner les vêtements, ni lacer les chaussures.
- à la phase d'état : apparaissent l'ataxie, les mouvements anormaux, l'hypotonie, le langage bredouillant, l'écriture illisible. Les mouvements choreiques sont de plus en plus fréquents réalisant une véritable gesticulation : mouvements involontaires (disparaissent au sommeil).

1.4. LES SIGNES CUTANES :

Elles sont rares mais quand elles existent elles sont d'une grande valeur diagnostique.

1.4.1. L'Erythème marginé de Besnier :

- Au début il s'agit de macules ou de papules rougeâtres ou violacées, non prurigineuses : ces éléments s'agrandissent très vite pour atteindre un ou plusieurs centimètres avec une zone périphérique rose ou rouge nettement délimitée et une zone centrale pale (lésions de taille variable) , s'effaçant à la vitro-pression : érythème marginé, ou annulaire.
- Siège sur le tronc , parfois les racines des membres, mais jamais au visage.

1.4.2. Les nodules sous cutanés de Meynet :

Ces nodules fermes et indolores siègent au niveau de la face d'extension de certaines articulations (en particulier les genoux, les coudes et les poignets), de la région occipitale ou en regard des apophyses épineuses des vertèbres dorsales ou lombaires.

Ces nodules de la taille d'un grain de mil à celle d'une noisette n'adhèrent pas à la peau sus-jacente qui n'a pas d'aspect inflammatoire. Ils sont très rares.

1.5. AUTRES MANIFESTATIONS :

Elles sont très rares.

- ♦ Manifestations pleuropulmonaires rhumatismales
- ♦ Formes associées à une GNA

1.6. FORMES ATYPIQUES :

1.6.1. La cardite insidieuse d'apparition tardive ou cardite torpide :

Ce sont des cardites évoluant de façon insidieuse sans que les antécédents ou l'histoire clinique ne permettent d'évoquer le diagnostic ; de même la preuve d'une infection streptococcique récente ne peut être faite.

Cette forme clinique constitue une exception aux critères de Jones et le diagnostic peut être porté en l'absence de critères majeurs.

L'échocardiographie est indispensable pour éliminer d'autres causes d'atteinte endocardique.

1.6.2. Les syndromes post streptococciques mineurs :

Ces syndromes ne sont reconnus ni par l'OMS ni par l'American Heart Association (bien que ces formes puissent correspondre aux formes atypiques décrites dans les critères de Jones)

Les aspects cliniques sont les suivants :

- Polyarthralgies fébriles
- Angines fébrile traînante
- Troubles du rythme et de la conduction

Le diagnostic ne peut être porté que si les éléments suivants sont réunis :

1. fièvre supérieure ou égale à 38°2 C
2. Vitesse de sédimentation ≥ 50 mm à la première heure et/ou CRP positive
3. Preuve d'une infection streptococcique récente

La gravité de voir se développer une cardite justifierait la mise sous traitement corticoïde. La pratique d'une écho-doppler dans ces cas pourrait mettre en évidence une cardite infraclinique et valider le traitement corticoïde.

2. EXAMENS BIOLOGIQUES :

2.1. Syndrome inflammatoire :

- V.S. : ≥ 50 mm à la première heure
- CRP positive

La vitesse de sédimentation érythrocytaire (V.S.) et C Réactive protéine (C.R.P.) permettent une confirmation objective mais non spécifique du processus inflammatoire.

Le CRP se positive précocement et se normalise rapidement.

Leur normalité exclue le diagnostic de RAA sauf en cas de prescription préalable d'anti-inflammatoire (aspirine, corticoïdes) et en cas de chorée isolée.
(une anémie peut entraîner une élévation de la VS mais ne modifie pas la CRP)

2.2. Les signes de l'infection streptococciques :

- anticorps anti-streptococciques :

La confirmation sérologique d'une infection streptococcique du groupe A repose sur la mise en évidence de taux élevé ou croissant d'AC antistreptococciques.

Les tests les plus utilisés dosent l'antistreptolysine (ASLO) et l'anti-DNAse B

Taux des anti-streptolysines O (ASLO) : élévation 7 à 10 jours après le début de l'angine, atteint son maximum en 3-4 semaines et revient à la normale en 2 à 4 mois ou plus.

Les ASLO sont considérés comme élevés si leur taux est supérieur à 400 ui.

20 % des RAA gardent un taux non significatif, d'où l'intérêt de doser les antiDNase B.
Un taux faible n'exclut pas le diagnostic de RAA ; dans ce cas un deuxième dosage doit être fait à 15 jours d'intervalle (avec si possible le dosage des anti-DNase B).

Les DNase B sont également recommandés dans la chorée de Sydenham et dans la cardite insidieuse en raison de la cinétique plus longue de ces anticorps.

A noter qu les ASLO peuvent être élevés en dehors du RAA : arthrites chroniques Juvéniles, hyperlipémie (syndrome néphrotique), autres streptococcies (C, G...) cholestases, LED...)

- Examen bactériologique :

- ♦ **La culture** du streptocoque β hémolytique du groupe A est rarement positive au stade aigu rhumatismal (environ 25% des cas). Elle ne permet pas de distinguer une infection récente d'un portage chronique (porteur sain).

Ecouvillonnage pharyngé du côté des 2 amygdales avant toute antibiothérapie.

- ♦ **Test d'identification antigénique rapide des streptocoques**

2.3. Autres examens biologiques :

- ♦ NFS : hyperleucocytose avec polynucléose neutrophile
- ♦ élévation des α 2 et des γ globulines à l'électrophorèse des protéines.

3. RADIOGRAPHIE DU THORAX :

- Elle est nécessaire en cas de cardite pour rechercher une cardiomégalie.
- permet d'évoquer une péricardite

4. ELECTROCARDIOGRAMME :

- **Allongement de PR** : Il ne constitue pas à lui seul un signe de cardite. Il traduit une inflammation aiguë. Il ne témoigne pas d'une myocardite mais traduit un trouble fonctionnel du tissu de conduction.

Il doit être estimé en fonction du rythme cardiaque et de l'âge : peut être considéré comme long s'il est supérieur à 0,16 seconde.

C'est un signe non spécifique (peut se rencontrer chez enfants normaux, au cours de diverses maladies infectieuses).

- **Autres arythmies** : (même signification que allongement du PR)
 - allongement progressif du PR réalisant des périodes de Luciani-Wenckebach
 - bloc auriculo-ventriculaire (1^{er} et 2^{ème} degré), parfois complet (transitoire)

- **Signes en faveur d'une péricardite** : diminution du voltage des complexes QRS (microvoltage), modification du segment ST (surélévation), négativation onde T.

5. ECHOCARDIOGRAPHIE -- DOPPLER :

Permet de confirmer l'atteinte valvulaire, de faire le diagnostic de myocardite, de péricardite :

- permet de différencier les enfants atteints d'endocardite rhumatismale et ceux présentant un souffle en rapport avec une cardiopathie d'autre origine ou avec un souffle innocent.
- mise en évidence de valvulites infra-cliniques grâce à l'échocardiographie-doppler.
- permet en cas de myocardite de préciser le degré de dilatation du ventricule gauche et l'altération de sa contractilité.
- permet de confirmer un épanchement péricardique.

VII. DIAGNOSTIC :

1. DIAGNOSTIC POSITIF :

Eléments du diagnostic :

- Sur le plan clinique :

- manifestations post streptococciques majeures
- manifestations post streptococciques mineures

- Sur le plan paraclinique :

- anomalies biologiques, ECG
- mise en évidence de l'infection à streptocoque du groupe A

Critères de Jones, révisés du diagnostic du RAA :

A ce jour il n'existe aucun signe clinique ou examen biologique qui soit à lui seul pathognomonique du RAA. Son diagnostic repose encore sur les critères énoncés par T.Duckett Jones en 1944, et qui sont régulièrement révisés.

Ils ont été conçus pour guider les médecins dans le diagnostic de RAA et minimiser le risque de diagnostic par excès.

La dernière révision qui date de 1992 concerne la première poussée rhumatismale, à laquelle s'appliquent rigoureusement les critères diagnostiques, et elle n'est plus applicable aux récurrences, ceci afin d'éviter les diagnostics par excès ou par défaut.

Critères de Jones révisés en 1992* utilisés dans le diagnostic de la crise initiale de RAA :

Manifestations majeures	Manifestations mineures		Preuves confirmant une infection préalable au Streptocoque groupe A
	Signe cliniques	Signes paracliniques	
Cardite	Arthralgies	Elévation des facteurs réactifs de la phase Aiguë :	♦ Positivité des cultures pharyngées ou d'un test d'identification rapide des streptocoques
Polyarthrite			
Chorée	Fièvre	♦ V. S. ♦ CRP ♦ Allongement de l'espace PR	♦ Taux élevé ou croissant des anticorps : - ASLO - DNase B
Erythème Marginé			
Nodules Sous cutané			

* mise à jour American Heart Association(A.H.A.), 1992

Le diagnostic de RAA est retenu (forte probabilité) si association :

- d'une **preuve d'une infection préalable au streptocoque du groupe A** est établie (obligatoire)
- avec présence :
 - soit de **2 manifestations majeures**
 - soit **d'une manifestation majeure avec 2 manifestations mineures**

Il est important de porter le diagnostic de RAA, notamment lors de la première poussée. Le diagnostic ne doit être posé que chez les malades satisfaisant sans ambiguïté aux critères de Jones.

Dans le cas où le diagnostic n'est que suspecté, on recommande de placer le malade sous surveillance médicale, de faire la preuve d'une évolutivité inflammatoire et l'existence de preuves d'infection streptococcique.

2. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

2.1. Devant une polyarthrite :

- les formes de début d'une **arthrite chronique juvénile**
- purpura rhumatoïde
- collagénoses (LED ..)
- Drépanocytose homozygote
- Leucémies aiguës

2.2. Devant une monoarthrite :

- forme monoarticulaire de l'ACJ
- arthrite septique
- ostéomyélite aiguë

2.3. Devant une cardite :

Se pose en premier lieu parfois le problème de l'organicité du souffle.

- **Myocardites aiguës** virales et autres cardiomyopathies
(la myocardite rhumatismale est le plus souvent associée à une valvulite et l'absence de souffle rend son diagnostic improbable)
- **Endocardite infectieuse** : Elle se greffe le plus souvent sur les séquelles de valvulite rhumatismale. Elle s'accompagne d'un souffle cardiaque, d'un syndrome inflammatoire et infectieux. (splénomégalie, purpura, hématurie)
Diagnostic par échocardiographie et hémocultures.
- **Péricardites** bactériennes, virales, tuberculeuses

2.4. Devant une chorée :

- Chorée de Huntington
- Intoxications médicamenteuses

VIII. TRAITEMENT :

Selon le Programme national de lutte contre le RAA :

- Traitement curatif : de la crise aiguë
- Traitement préventif : prévention primaire et prophylaxie secondaire

1. TRAITEMENT CURATIF : DE LA CRISE AIGUE

Il est à la fois :

- étiologique : traitement de l'infection streptococcique)
- et symptomatique : traitement anti-inflammatoire

1.1. Armes thérapeutiques :

♦ *Traitement anti-infectieux :*

Il est indiqué même si les manifestations cliniques de la pharyngite ont disparu pour même l'éradication du streptocoque A du rhinopharynx.

Le traitement de choix est la Pénicilline

♦ **Traitement anti-inflammatoire :**

Tous les auteurs sont d'accord pour admettre la supériorité et la maniabilité des corticoides par rapport aux salicylés (acide acétyl salicylique).

Le seul corticoïde recommandé est la **Prednisone**.

L'aspirine proposée par les Anglo-saxons (en particulier aux USA) en cas de RAA ou cardite sans insuffisance cardiaque à la dose de 100 mg/Kg/24H pendant 2 semaines suivis de 6 semaines à la posologie de 60-70 mg/Kg/24H . La salicylémie efficace de 20 mg/100 ml est proche de la doses toxique et les effets secondaire sont fréquents. Sa seule indication en Algérie est le phénomène de rebond.

♦ **Traitement de l'insuffisance cardiaque :**

- **Digoxine :** (cf polycop insuffisance cardiaque)
Doses diminuées du fait présence myocardite
- **Furosémide :** 1 à 2 mg/Kg/24 H /dose en I.V. ou per os
- avec ± vasodilatateur artériel et veineux

♦ **Autres traitements :**

- **Hallopéridol :** en cas de chorée de Sydenham
- **Chirurgie cardio-vasculaire :**
 - en cas d'insuffisance cardiaque réfractaire malgré un traitement médical bien conduit.
 - En cas de séquelles de cardite mal tolérée : les valves mécaniques nécessitent un traitement anticoagulant qui nécessite une surveillance rigoureuse.

1.2. Conduite du traitement :

1.2.1. Mesures hygiéno-diététiques :

- **Repos :**

Il doit être adapté à l'importance des troubles :

- En l'absence de cardite : repos en chambre pendant la phase d'attaque et au début du traitement d'entretien, les sorties sont ensuite autorisées.
La reprise scolaire est possible après un mois de traitement.
- En cas de cardite : repos au lit tant que celle ci est évolutive, un repos plus prolongé est nécessaire (éviter les repos excessifs et trop prolongés).
La reprise de la scolarité se fera à la fin du traitement anti-inflammatoire.

- **Régime :**

- Le régime est pauvre en glucides, en lipides et désodé. En pratique on se borne à supprimer les sucreries, les graisses et à ne pas saler du tout l'alimentation.
En définitive le régime doit être adapté en fonction de l'évolution du poids, de l'aspect (faciès cushingoïde), de la tension artérielle.

1.2.2. Antibiothérapie :

On doit prescrire :

- ♦ de préférence : **Benzathine – Benzyl – Pénicilline** : une injection unique en I.M.
à raison de : 600.000 UI si le poids est inférieur à 30 Kg
1.200.000 UI si le poids est égal ou supérieur à 30 Kg
- ♦ la voie orale est indiquée s'il existe une contre-indication aux injections :
Pénicilline V : à la dose de 50.000 à 100.000 UI/Kg/24H sans dépasser
2 millions UI/jour pendant 10 jours.
- ♦ En cas d'allergie à la pénicilline : **Erythromycine** à la dose de 30 à 40 mg/Kg/24H
en 3 prises pendant 10 jours.

1.2.3. Corticothérapie :

- ♦ **Prednisone** : comprimé à 5 mg
 - Dose initiale : 2 mg/Kg/24H (sans dépasser 80 mg/Kg/j)
 - à répartir en 3 prises quotidiennes (surtout le matin et à midi) au milieu des repas.
 - Après le traitement d'attaque il faut diminuer la dose des corticoïdes, progressivement par paliers successifs de 5 mg par semaine.

Directives Programme national RAA (2000) :

R.A.A. sans cardite :

- traitement d'attaque : 2 semaines
- traitement d'entretien : 6 semaines

R.A.A. avec cardite légère et modérée :

- traitement d'attaque : 3 semaines
- traitement d'entretien : 6 semaines

R.A.A. avec cardite sévère :

- traitement d'attaque : 3 semaines
- traitement d'entretien : 9 semaines

1.2.3. Situations particulières :

- ♦ **Pendant la période de dégression des doses ou à l'arrêt du traitement :**

On peut voir apparaître :

- **Un rebond :**
 - qui se manifeste par une accélération de la VS et/ou une positivité de la CRP
 - dans ce cas nécessité de prolonger d'une semaine le traitement d'entretien ou de prescrire l'aspirine à la dose de 100 mg/Kg/j pendant quelques jours.
- **Une reprise :**
 - qui se manifeste par une réapparition du syndrome inflammatoire clinique et biologique.
 - Elle nécessite un retour au traitement à dose d'attaque pendant une semaine puis une dégression progressive des doses.

- ♦ **En cas de cardite avec insuffisance cardiaque :**

- Prednisone
- Digitaliques, diurétiques ± vasodilatateur artériel et veineux

- ♦ **En cas de chorée :** (qui est une manifestation tardive du RAA)

- S'il existe un syndrome inflammatoire net : (VS $\geq$ 50 mm 1^{ère} heure)
 - Traiter comme RAA sans cardite :
Traitement d'attaque de 2 semaines avec traitement entretien 6 semaines
 - avec un traitement neuroleptique : Halopéridol à raison de 0,2 à 0,5 mg/Kg/j
- S'il n'existe pas de syndrome inflammatoire : on prescrira un traitement symptomatique neuroleptique (halopéridol) jusqu'à disparition des mouvements choréiques.

Dans tous les cas on prescrira une prophylaxie antirhumatismale prolongée.

- ♦ **En cas de rechute** : celle ci survient à distance de la crise antérieure et suppose donc une réinfection streptococcique : sera traitée avec traitement attaque et d'entretien , durée en fonction de l'existence ou non d'une cardite selon les directives.

1.3. Surveillance du traitement :

- Clinique :

♦ Surveillance de la maladie :

- Poids, température, constantes vitales (FC, FR, TA, flèche hépatique)
- auscultation cardiaque biquotidienne

♦ Surveillance du traitement :

Signes d'hypercorticisme : aspect cushingoïde, prise du poids, HTA

- Examens paracliniques :

- ♦ VS : une fois par semaine jusqu'à normalisation puis tous les 15 jours jusqu'à la fin du traitement ; et 15 jours après l'arrêt du traitement.
La VS se normalise habituellement avant le 14^{ème} jour.
- ♦ Un électrocardiogramme et une échocardiographie (si cela est possible) seront programmés au début et à la fin du traitement.
(en cas d'anomalies à l'ECG à l'entrée : contrôle une fois par semaine)
- ♦ Radiographie du thorax à la fin du traitement si cardiomégalie au départ.
- ♦ un bilan lésionnel échocardiographique sera fait 6 mois après l'arrêt du traitement en cas de cardite à la recherche d'une valvulopathie séquellaire.

1.4. Résultats du traitement :

-manifestations articulaires et la fièvre disparaissent en quelques jours (parfois dès le 2^{ème} jour)

- La cardite est différemment influencée :

♦ un souffle systolique :

- peut disparaître surtout s'il est léger et si le traitement a été précoce.
- peut persister, peut disparaître puis réapparaître
- peut disparaître puis apparition d'un rétrécissement mitral.

♦ Un souffle diastolique :est habituellement définitif (mais peut disparaître)

♦ La péricardite : guérit rapidement et sans séquelle

♦ La myocardite : si traitement précoce les séquelles à type de troubles du rythme ou de cardiomégalie sont exceptionnelles.

1.5. Pronostic :

♦ Pronostic immédiat : risque vital en cas d'insuffisance cardiaque

♦ Pronostic ultérieur :

- ▶ existence ou non d'une cardite séquellaire :le bilan définitif se fera vers le 6^{ème} mois
- ▶ avenir imprévisible :
 - risque de rechute
 - constitution d'une sténose mitrale ou plus rarement aortique
 - en cas de séquelle valvulaire : risque de greffe bactérienne, de défaillance cardiaque

2. TRAITEMENT PREVENTIF :

2.1. Prévention primaire :

2.1.1. Principes du traitement :

- ▶ toute angine chez l'enfant âgé de 4 ans et plus et chez l'adolescent considérée comme d'origine streptococcique doit être traitée par une injection unique de Benzathine Benzyl Pénicilline (ou pénicilline V ou érythromycine en cas allergie)
- ▶ Raisons du choix de la Benzathine Benzyl Pénicilline :
 - La B.B.P. forme retard de la pénicilline G est plus efficace que la forme orale (pénicilline V)

- elle couvre le patient dès la 2^{ème} H suivant l'injection jusqu'au 30^{ème} jour
- éradication du streptocoque dans le pharynx : 96% contre seulement 88% avec un traitement de 10 jours par la pénV
- Observance du traitement est optimale et rapport efficacité – prix est de loin meilleur.

2.1.2. Modalités :

- ♦ **Injection intramusculaire de B.B.P.** à raison de :

600.000 UI si le poids est inférieur à 30 Kg

1.200.000 UI si le poids est égal ou supérieur à 30 Kg

- Le traitement par la B.B.P. est bien toléré : il faut s'informer avant tout traitement de réactions antérieures à un traitement par les pénicillines et les céphalosporines. Le risque d'allergie à la pénicilline est rare et il est plus faible chez l'enfant (0,2 à 0,4 pour mille)
- Réactions mineures : arthralgies, rash cutanés, prurit et réactions douloureuses locales.
- Précautions :
ne pas faire l'injection à jeun,
injection en I.M. profonde,
l'enfant placé en décubitus,
garder l'enfant en observation 30 min

- ♦ ou **Pénicilline V** : 50.000 à 100.000 UI/Kg/j en 3 prises pendant 10 j en dehors des repas

- ♦ ou **Erythromycine** 30 à 40 mg/Kg/j en 2 prises pendant 10 jours (en cas allergie)

2.2. Prophylaxie secondaire :

Le RAA se caractérise par sa tendance aux récides. Celles ci sont dues à une réinfection par le streptocoque bêta hémolytique du groupe A , que cette réinfection soit symptomatique ou non.

Le but de la prophylaxie secondaire est de prévenir les récides qui sont les plus grandes pourvoyeuses de séquelles cardiaques.

Intérêt de l'éducation de l'enfant et de sa famille : sur l'intérêt de cette prophylaxie et de son suivi régulier ; intérêt de traiter immédiatement toute infection des voies aériennes supérieures survenant sous prophylaxie secondaire par un traitement quotidien. .

Modalités :

- Méthode recommandé par OMS :

Injection intramusculaire profonde de **Benzyl Benzathine Pénicilline** à raison de :

600.000 UI tous les 21 jours si le poids est inférieur à 30 Kg

1.200.000 UI tous les 21 jours si le poids est égal ou supérieur à 30 Kg

- **Pénicilline V** : 500.000 UI par jour en 2 prises.

Indications : malades porteurs de prothèse valvulaire sous traitement anticoagulant, enfants atteints de cardiopathie sévère et ceux qui supportent mal les injections I.M.

- **Erythromycine** : 200 mg/j répartie en 2 prises indiquée en cas d'allergie à la pénicilline

Durée de la prophylaxie secondaire du RAA :

Catégorie	Durée
RAA avec cardite et cardite rhumatismale séquellaire(valvulopathie) ou porteur de prothèse ou valvuloplastie	Au moins 10 ans après le dernier épisode de RAA et jusqu'à l'âge de 40 ans, parfois à vie
Pas de valvulopathie RAA avec cardite sans séquelle de cardite rhumatismale (clinique ou échocardiographique)	Au moins 10 ans après le dernier épisode de RAA et jusqu'à l'âge adulte (25 ans), de préférence plus longtemps
RAA sans cardite (ou chorée isolée)	Au moins 5 ans après le dernier épisode de RAA et jusqu'à l'âge de 21 ans, de préférence plus longtemps

2.3. Prévention de la greffe bactérienne (endocardite d'Osler)

Elle est indiquée en cas de cardite rhumatismale. Le traitement est indiqué chaque fois qu'il existe une situation susceptible de s'accompagner d'une bactériémie. Elle requiert :

- le **traitement antibiotique systématique de toute infection intercurrente** (rhinopharyngée, urinaire ou autre). L'antibiotique est choisi en fonction de la localisation de l'infection.
- une antibiothérapie complémentaire encadrant toute intervention septique (soins dentaires....), toute endoscopie, chirurgie...

Absence d'allergie à la pénicilline		Allergie à la pénicilline (ou traitement récent par pénicilline)	
Protocole A	A'	B	B'
Amoxicilline per os 40mg/Kg	Amoxicilline I.V. 40 mg/Kg + gentamycine 1,5 mg/Kg I.M.	Pristinamycine per os 20 mg/Kg	Vancomycine 20 mg/Kg I.V. + gentamycine 1,5 mg/Kg I.M.
Prises : - 1H avant soins - 8H après 1 ^{ère} prise	- Juste avant les soins - 6 H et 12 H après la 1 ^{ère} injection	- 1H avant soins - 8H après 1 ^{ère} prise	- Juste avant les soins - 6 H et 12 H après la 1 ^{ère} injection

Protocole : American Heart Association

A et A' : soins dentaires courants

B et B' : exploration instrumentale des voies aériennes, génito-urinaire, gastro-duodénale, exploration sous anesthésie générale et malades porteurs d'une prothèse valvulaire...

Bibliographie :

- 1./ Monographie sur le rhumatisme articulaire aigu : Comité national de lutte contre le RAA Ministère de la santé et de la réforme hospitalière, Direction de la prévention, 2000
- 2./ Guide des Infections Respiratoires Aigues : Programme national de lutte contre les IRA, Ministère de la santé et de la réforme hospitalière, Direction de la prévention, 2002

