

Arthrites juvéniles idiopathiques:

I. Définition :

- l'atteinte **inflammatoire** d'**au moins une articulation** pendant **≥ 6 semaines**.
- la survenue du premier symptôme **avant l'âge de 16 ans**.
- Aucune cause n'est actuellement connue.
- Diagnostic d'exclusion.

II. Classification :

- 1 Formes systémiques (maladie de STILL).
- 2 Formes polyarticulaires avec facteur rhumatoïde+.
- 3 Formes polyarticulaires avec facteur rhumatoïde-.
- 4 Formes oligoarticulaires : persistantes / extensives.
- 5 Enthésites en Rapport avec une Arthrite (ERA) (spondylarthropathies).
- 6 Rhumatisme psoriasique.
- 7 Autres et non classables.

III. La forme systémique : « maladie de STILL »

Epidémiologie	- Age de survenu : 2-7 ans. - Aucune prédominance sexuelle.	
Manifestations extra-articulaires	Fièvre	- Oscillante entre 37.5 & 39 C°. - persistante d'une durée de plus de 15 jours. - Rebelle aux antipyrétiques donnés aux doses classiques. - AEG.
	Eruption cutanée	Rash typiquement évanescent, parfois très discret (2 à 3 macules). - Plus souvent érythémateuse parfois urticarienne et prurigineuse. - Typiquement au niveau de la partie proximale des cuisses, bras et tronc. - Apparaît ou augmente d'intensité lors des pics fébriles. - NODULES SOUS-CUTANES.
	Adénopathies	- modestes au début. - deviennent plus importantes au cours de l'évolution. - Symétriques.
	Hépatomégalie et splénomégalie	
	Atteinte des séreuses	- Elle est rare, en dehors de la péricardite. - On peut avoir des douleurs abdominales en rapport avec une atteinte péritonéale. - Atteinte pleurale parfois associée.
	Myocardite	- Révélée par une tachycardie.
	Atteinte cérébrale ou hématologique : Syndrome d'activation macrophagique.	
Manifestations articulaires	- Contemporaines de l'atteinte ou apparaissant en cours d'évolution. - Simple arthralgie (1/3 des cas). - Arthrites avec refus de marcher ou de se tenir debout chez le petit enfant	

	(2/3). - DESCRIPTION : atteinte symétrique, touchant les grosses & les petites articulations en plus du rachis cervical et de l'articulation temporo-mandibulaire. Elle n'est pas migratrice.	
BIOLOGIE	- FNS : Hyperleucocytose, Hyperplaquettose, Anémie inflammatoire. - VS accélérée. - CRP positive. - Fibrinogène augmenté. - EPP : Hypergammaglobulinémie. - Fonction hépatique + rénale. - Bandelettes urinaires : rechercher une protéinurie. - FAN (-) ou parfois (+). - FR (-) ou parfois (+). - ASLO élevés (parfois).	
RADIOLOGIE	- Les radios peuvent être normales au début, ou on peut trouver juste une tuméfaction des parties molles. - Les signes radiologiques apparaissent progressivement. - Ils sont regroupés dans la classification de STEINBROCKER : • Stade 1 : Ostéopénie, appositions périostes, infiltration des parties molles, indice cortico-diaphysaire ≥ 0.30. • Stade 2 : Pincement des interlignes (articulaire). • Stade 3 : Erosions sous chondrales. • Stade 4 : Fusion des interlignes avec risque de constitution d'un bloc (ankylose articulaire).	
EVOLUTION	Trois types d'évolution sont observés : - Evolution monocyclique : une seule poussée qui peut durer quelques mois (15 % des cas) - Evolution polycyclique : une évolution récurrente faite de poussées entrecoupées de rémission. - Evolution permanente ou persistante sans répit dans les formes sévères.	
Facteurs pronostiques	- Formes polyarticulaires d'emblée. - L'atteinte de la hanche. - Intensité du syndrome inflammatoire et de la thrombocytose initialement ou à 3 ou 6 mois. - Corticodépendance à 6 mois ou même à 3 mois.	
COMPLICATIONS	Syndrome d'activation macrophagique (SAM)	- C'est une urgence, pronostic vital est mis en jeu - Ce syndrome est défini par la présence d'au moins 5 des critères suivants : • Fièvre, altération de l'état général • Splénomégalie • Bicytopenie : hémoglobine < 9 gr/dl, plaquettes $< 100/mm^3$, polynucléaires neutrophiles $< 1000/mm^3$, • Hypertriglycémie ≥ 3 mmol/l à jeun et/ou hypofibrinogénémie $< 1,5$gr/l • Hemophagocytose dans la moelle osseuse, rate ou ganglions • Hyperferritinémie • Atteinte hépatique : ictère, hépatomégalie, une cytolyse, une cholestase.

	Polyarthrite destructrice	- menace le pronostic fonctionnel a moyen et long terme. - En l'absence de traitement efficace, des lésions articulaires érosives sont présents chez 50% des malades après 2ans et chez 75% après 5 ans d'évolution. - L'installation d'un microretrognathisme est à craindre devant l'atteinte de l'articulation temporo-mandibulaire.
(suite)	Le retard de croissance : Il est lie à la fois à l'activité de la maladie et au traitement par corticothérapie de façon prolongée.	
	Amylose secondaires	- Elle est devenue rare. - Elle se traduit par une protéinurie. - Le diagnostic est confirme par une biopsie rectale, facile a réaliser, ou, par une biopsie rénale.
TRT		• Sans signes de mauvais pc / activité faible de la maladie : - Première intention : Anti-inflammatoires : Diclofenac = 2-3mg/kg/j pendant 2 semaines. - Echec : Prednisone = 1-2 mg/kg/j (max = 60mg/j) en 2 prises. • Avec signes de mauvais pc / forte activité de la maladie : - Corticoides d'emblée : prednisone = 1-2 mg/kg/j.

Diagnostic de la maladie de STILL :

- Arthrites accompagnées ou précédées d'une fièvre quotidienne durant ≥ 2 S
- Associées à ≥ 1 des signes suivants :
 - Erythème fugace.
 - SPM ou HPM ou ADP ou épanchements séreux.

IV. La forme polyarticulaire :

Définition	l'atteinte d'au moins 5 articulations ou plus pendant les 6 premiers mois.
Epidémiologie	- 2 pics de fréquence (entre 1 et 4ans & entre 6 et 12 ans). - prédominance féminine.
Formes FR +	- Nette prédominance féminine. - Polyarthrite symétrique, a prédominance distale atteignant les petites articulations des pieds et des mains et souvent les grosses articulations. - Déformations & fusions osseuses précoces. - Nodules indolores siégeant au niveau de la crête tibiale ANT, des poignets, des doigts & des orteils. - Vascularite (peau + pourtour des ongles). - Insuffisance aortique parfois. - Syndrome inflammatoire intense. - la présence d'anticorps anti peptides cycliques citrullines (CCP). - Facteur rhumatoïde + a 2 examens successifs a 3 mois d'intervalle. - HLA -DR4 est souvent associe a cette forme.
Forme FR -	- Age d'apparition variable.

	- Atteinte pauci articulaire au début. - Atteinte des petites articulations des mains +++. - Pas de nodules cutanés ni de vascularite. - Uvéite rare.
TRT	• Sans signes de mauvais pc / activité faible de la maladie : - AINS pdt 1-2 semaines. - Intolérance ou echec : Méthotrexate = 0.5 mg/kg/semaine per os + acide folique = 5mg/semaine (24-48H après la prise de méthotrexane). Pendant au moins 6 semaines. - Echec : TNF alpha. • Avec signes de mauvais pc / forte activité de la maladie : - Méthotrexane pdt 3-6mois. - TNF alpha (ECHEC).

V. La forme oligoarticulaire :

Définition		l'atteinte d'une a quatre articulations durant les 6 premiers mois d'évolution avec identification de deux sous groupes évolutifs (oligo-arthrite persistante : pas plus de 4 articulations et oligo-arthrite extensive a cinq articulations et plus après 6 mois).
Epidémiologie		- Sexe : prédominance féminine. - Age : entre 2 et 4 ans.
Clinique	Atteinte articulaire	- Boiterie, douleurs ou simple gonflement articulaire. - Atteinte asymétrique. - Touche surtout les grosses articulations (genoux +++). - Présentation mono articulaire dans 30% des cas.
	Atteinte oculaire	- iridocyclite subaigüe a oeil blanc asymptotique.
Biologie		- Syndrome inflammatoire inconstant. - FAN (+) parfois : risque d'uvéite. - FR toujours (-).
TRT		• Sans signes de mauvais pc / activité faible de la maladie : - AINS pendant 2 mois. - Réponse insuffisance ou intolérance : Renforcer par l'injection intra-articulaire de corticoïdes. - ECHEC : Méthotrexane. • Avec signes de mauvais pc / forte activité de la maladie : - AINS + Injections intra-articulaires de corticoïdes. - ECHEC : Méthotrexane. - ECHEC : TNF alpha.

VI. Autres formes cliniques :

A. Enthésie associée à une arthrite : (ERA)

- Enthésite : inflammation du point d'attache d'un tendon (tendon d'Achille++) sur un os.
- Arthrite.
- Douleurs sacro-iliaques ou lombo-sacrées.

- Présence de HLA B27.
- Début chez un garçon après 6 ans.

B. Arthrites psoriasiques :

- **Critères majeurs** : arthrite & psoriasis. (les 2 = Dg de certitude)
- **Critères mineurs** :
 - Rash psoriasiforme.
 - Dactylite.
 - Ongles ponctués.
 - ATCD familiaux (psoriasis, dactylite).
 (arthrite + 2 mineurs = Dg probable).

VII. Surveillance du TRT & évaluation :

1. Examen clinique complet :

- Taille, poids, vitesse de croissance.
- L'amplitude articulaire & le nombre des articulations impotentes.
- Evaluer les manifestations extra-articulaires.

2. Classification fonctionnelle de Steinbrocker :

Classes	Capacité fonctionnelle :
I	Complète avec possibilité d'exercer les gestes quotidiens.
II	Capacité fonctionnelle normale malgré : l'handicap, la raideur, la douleur de ≥ 1 articulation.
III	- Effectuer une petite partie des occupations usuelles. - Les propres soins du malade nécessitent une tierce personne.
IV	Infirmité importante.

3. Radiographie standard + échographie articulaire.
4. Suivi ophtalmologique régulier.
5. **Bandelettes urinaires** : à la recherche d'une protéinurie (à chaque consultation) : Amylose rénale.