

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2012

Thèse N° 041/12

ARTHRITE JUVENILE IDIOPATHIQUE

(A propos de 14 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 02/04/2012

PAR

M. EL MOUSSAOUI AZIZ

Né le 12 Décembre 1986 à Nador

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Arthrite juvénile idiopathique- Diagnostic - Traitement

JURY

M. HIDA MOUSTAPHA.....	PRESIDENT
Professeur de Pédiatrie	
Mme. LAKHDAR IDRISSI MOUNIA.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Pédiatrie	
M. BOUHARROU ABDELHAK.....	JUGES
Professeur de Pédiatrie	
M. ATMANI SAMIR.....	
Professeur de Pédiatrie	
M. AFIFI MY ABDERRAHMANE.....	
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	

PLAN

IINTRODUCTION	6
HISTORIQUE	9
ETIOPATHOGENIE	12
PATIENTS ET METHODES	18
A. Population étudiée	19
B. Les critères d'inclusion	19
C. Les paramètres étudiés	19
D. Etude statistique	19
RESULTATS	31
A. Difficultés et limites de l'étude	32
B. Epidémiologie	32
C. Antécédents	35
D. Données cliniques	36
E. Données biologiques	44
F. Données radiologiques	48
G. Données thérapeutiques.....	52
H. Données évolutives	54
DISCUSSION	57
A. Généralités.....	58
B. Epidémiologie	61
C. Les formes d'arthrite juvénile idiopathique	63
1) Arthrite systémique	63
a) Epidémiologie	63
b) Signes cliniques	66

c) Signes biologiques	75
d) Signes radiologiques	77
2) Oligoarthrite	79
a) Epidémiologie	79
b) Signes cliniques	81
c) Signes biologiques	83
d) Signes radiologiques	83
3) Polyarthrite avec facteurs rhumatoïdes	84
a) Epidémiologie	84
b) Signes cliniques	85
c) Signes biologiques	86
d) Signes radiologiques	87
4) Polyarthrite sans facteurs rhumatoïdes	88
a) Epidémiologie	88
b) Signes cliniques	89
c) Signes paracliniques	90
5) Arthrite psoriasique	91
a) Epidémiologie	91
b) Signes cliniques	92
c) Signes biologiques	93
d) Signes radiologiques	94
6) Enthésite en rapport avec une arthrite	94
a) Epidémiologie	94
b) Définition	95
c) Signes cliniques	95
d) Signes paracliniques	96

7) Arthrite ne répondant à aucune des catégories ci-dessus ou entrant dans 2 catégories ou plus :	97
D. Diagnostics différentiels	100
E. Prise en charge thérapeutique	104
1) Moyens thérapeutiques	104
2) Indications	111
E. Evolution	122
CONCLUSION	129
RESUME	133
ANNEXE	139
BIBLIOGRAPHIE	145

Liste des abréviations

AAN	: Anticorps anti-nucléaires.
AAS	: Acide acétylsalicylique.
Ac	: Anticorps.
ACJ	: Arthrite chronique juvénile.
ACR	: American College of rheumatology.
ADP	: Adénopathie.
Ag	: Antigène.
AINS	: Anti inflammatoire non stéroïdiens.
AJI	: Arthrite juvénile idiopathique.
ANCA	: Antineutrophil cytoplasmic antibodies.
AR	: Arthrite.
ARA	: American Rheumatism Association.
ASI	: Articulation sacro-iliaque.
ATM	: Articulation temporo-mandibulaire.
CH50	: Complément hémolytique total.
CHU	: Centre hospitalier universitaire.
CINCA	: Syndrome chronique infantile neurologique, cutané et articulaire.
CMH	: Complexe majeur d'histocompatibilité.
CRP	: Protéine C réactive.
DS	: Déviations standards.
Elmts	: Eléments.
EPP	: Electrophorèse des protides.
ERA	: Enthésite en rapport avec une arthrite.
EULAR	: La ligue Européenne contre le rhumatisme.
FR	: Facteurs rhumatoïdes.

GM-CSF	: Granulocyte macrophage stimulating factor.
HLA	: human leukocyte antigen
HMG	: Hépatomégalie.
IEC	: Inhibiteur de l'enzyme de conversion.
IgM	: Immunoglobuline M.
IL	: Interleukine.
ILAR	: International League of Association of Rheumatologists.
IPD	: Interphalangienne distale.
IPP	: Interphalangienne proximale.
MCP	: Métacarpo-phalangienne.
MEOPA	: Mélange équimoléculaire d'oxygène et de protoxyde d'azote.
MTP	: Métatarso-phalangienne.
Nb	: Nombre.
NFS	: Numération formule sanguine.
OA	: Oligoarthrite.
PA	: Polyarthrite.
p-ANCA	: Périnucléaire-Antineutrophil cytoplasmic antibodies.
PDGF	: Platelet derived growth factor.
PNN	: Polynucléaires neutrophiles.
SAM	: Syndrome d'activation macrophagique.
SMG	: Splénomégalie.
TGF	: Transforming growth factor.
TNF	: Tumor necrosis factor.
TRAPS	: TNF α receptor-associated periodic syndromes
VS	: Vitesse de sédimentation.

INTRODUCTION

Les arthrites juvéniles idiopathiques (AJI), antérieurement appelées arthrites chroniques juvéniles (ACJ), représentent un ensemble hétérogène d'affections dont les caractéristiques communes sont un début de la maladie avant l'âge de 16 ans (juvénile), une évolution sur plus de 6 mois et l'existence d'une arthrite d'une durée d'au moins 6 semaines sans étiologie reconnue (idiopathique).[74]

La classification la plus récente des arthrites juvéniles idiopathiques est celle proposée à Durban en 1997, et révisée en Edmonton en 2001. Elle permet de distinguer entre 7 différentes formes :

- Arthrite systémique.
- Oligoarthrite.
- Polyarthrite avec facteurs rhumatoïdes.
- Polyarthrite sans facteurs rhumatoïdes.
- Arthrite psoriasique.
- Enthésite en rapport avec une arthrite.
- Arthrite n'entrant dans aucune des catégories ci-dessus ou entrant dans au moins 2.

L'arthrite juvénile idiopathique est assez fréquente en pathologie rhumatismale inflammatoire de l'enfant, sa pathogénie n'est pas clairement élucidée, son diagnostic n'est pas toujours aisé, et il est porté après avoir exclu un certain nombre d'affections à expression articulaire.

Nous avons mené dans ce travail une étude rétrospective des cas d'AJI colligés au service de pédiatrie au CHU HASSAN II de Fès, sur une période de six ans allant de janvier 2006 à décembre 2011. Le but principal étant de connaître les difficultés diagnostiques posées par les nombreuses formes cliniques de cette pathologie et qui sont souvent source d'un retard de diagnostic, ainsi que la difficulté de la prise en charge qui est souvent multidisciplinaire.

C'est un travail descriptif des différentes données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques, et évolutives des enfants atteints d'AJI, dont les objectifs sont :

- Connaitre les principales formes cliniques dans notre série.
- Adapter la stratégie diagnostique et thérapeutique en fonction de ces formes tout en :

- § Mettant le point sur les principaux critères d'inclusion et d'exclusion diagnostique.
- § Standardisant la prise en charge thérapeutique sous forme d'arbres décisionnels.

HISTORIQUE

L'historique des AJI a débuté avec CORNIL [24], qui a été le premier en 1864 à décrire chez une femme de 29 ans, une arthrite chronique à début infantile (à l'âge de 12 ans), d'évolution dramatique. L'autopsie devait découvrir une péricardite exsudative associée.

Depuis cette date de multiples publications ont permis de mieux caractériser cette entité :

La rareté de l'affection est signalée par BOUCHUT [11] en 1873.

En 1874, CHARCOT [22], insiste sur la possibilité de «l'exacerbation » de la maladie chez un enfant de 10 ans.

En 1880, MONCORVO [69] , souligne la possibilité de survenue de nouures dans ces affections à l'occasion de sa thèse qui portait sur une observation chez une petite fille de 2 ans.

En 1891, DIAMANT BERGER [34], recense 38 observations, dont 4 personnelles et insiste sur le mode d'apparition de la maladie, l'existence de formes localisées à une seule articulation et les complications oculaires telles que l'iritis.

En 1896, devant la Société royale Médicale et Chirurgicale de Londres, STILL [103] expose une série de 22 cas (dont 19 cas personnels), et donne une description quasi-complète des formes dites aujourd'hui «systémique ».

En 1933, BOLDERO [10], attirera l'attention sur la présence de l'éruption qui manquait au tableau complet des formes systémiques.

MOZZICONACCI et HAYEM [70] y ajoutent dès 1967, les formes oligoarticulaires.

Dés 1966, CALABRO [18], montre l'existence de formes de passage entre les AJI systémique et celles polyarticulaires ou oligoarticulaires.

En 1969, SCHALLER et WEDGOOD[91] , posent la question de l'unicité de la maladie et décrivent à leur tour, les 3 sous groupes : formes systémiques, oligoarticulaires et polyarticulaires, selon leur mode de début.

En 1977, sous les auspices de l'OMS, La Ligue Européenne Contre Le Rhumatisme (EULAR), tenue à OSLO, allait finalement adopter pour cette polyarthrite infantile, maladie différente de l'arthrite rhumatoïde de l'adulte, le terme d'«arthrite chronique juvénile » et proposer des critères diagnostiques toujours utilisés en Europe.[35]

A la même époque à Park-City, les auteurs nord américains ont proposés également des critères diagnostiques cités comme étant ceux de l'ACR (American College of Rheumatology), préalablement l'ARA (American Rheumatism Association).[14]

Les classifications les plus récentes, en particulier celles dites «des critères de Durban », proposée par l'ILAR (International League of Association of Rheumatologists) en 1997 permet de regrouper ces affections en 7 groupes différents[66]. Cette classification a fait l'objet de révisions en 2001 (Edmonton).[77]

ETIOPATHOGENIE

L'arthrite juvénile idiopathique est une maladie rare, dont le mécanisme pathogénique reste encore obscur; cependant certains facteurs sont impliqués dans la genèse de cette maladie.

1. PHYSIOPATHOLOGIE DE L'ATTEINTE ARTICULAIRE :

L'AJI est caractérisée par une inflammation chronique de la synoviale par prolifération de la couche superficielle des synoviocytes et une néovascularisation avec infiltrats périvasculaires de cellules lymphoplasmocytaire et macrophagiques[80,81].

Les cellules TCD4 jouent un rôle pathogénique important au début de la maladie et les monocytes sont impliqués dans son évolution[54].

L'antigène atteignant l'articulation entraîne l'activation de la cellule T qui réagit de façon réciproque avec les synoviocytes et les monocytes, entraînant la production de cytokines pro-inflammatoires et la destruction des chondrocytes par l'action de métalloprotéinases sécrétées par les synoviocytes[58].

2. LES CYTOKINES :

Les interleukines IL-1, IL-6 et le TNF α (Tumor necrosis factor α) possèdent une activité pro-inflammatoire, ils entraînent un chimiotactisme des polynucléaires, des monocytes et des lymphocytes qui deviennent actives.

Aussi, ils stimulent la prolifération fibroblastiques et la production des prostaglandines, des collagénases et des protéases.

Le GM-CSF (Granulocyte Macrophage Stimulating Factor) augmente la production de l'IL-1 et l'expression des Ag de classe II. Le PDGF (Platelet Derived Growth Factor) stimule la prolifération fibroblastique [80].

Cependant, certaines cytokines anti-inflammatoires ont été mises en évidence tel l'IL-1 α , l'anti-TNF α , IL-4, et le TGF β (Transforming Growth Factor β)[80,108]. Ainsi, un déséquilibre entre les cytokines pro-inflammatoires et anti-inflammatoires, peut gérer l'évolution de la maladie [108].

a) Rôle des cytokines dans l'arthrite systémique :

Les cytokines jouent un rôle important dans l'arthrite systémiques, particulièrement l'IL-6 [29] dont le taux circulant est plus élevé que dans les autres formes, contrairement à l'IL-1 β ou le TNF α où l'inverse est observé[30,64,87].

L'IL-6 forme un complexe avec le récepteur soluble s IL-6 R dont les taux sont en corrélation avec ceux de la CRP[27]. Il peut aussi rendre compte au moins en partie de l'intensité des signes extra-articulaires tel la fièvre [82,87].

L'IL-6 induit la production de l'antagoniste du récepteur de l'IL-1, l'IL-1ra. Ainsi l'augmentation de l'IL-6 se voit au moment du pic thermique suivie d'une élévation de l'IL-1ra pendant la défervescence thermique [82,87].

La présence d'un taux élevé d'IL-6 est en partie responsable de certaines anomalies, tel la sévérité de l'atteinte articulaire, l'hyperplaquetose, l'anémie chronique[54], le retard de croissance[28] et la production de substances amyloïdes A [51] responsables du développement de l'amylose secondaire.

b) Rôle des cytokines dans l'oligoarthrite :

Une augmentation du génotype ATA/ATA a été mise en évidence dans la région située en amont du gène de l'IL-10 (cytokine anti-inflammatoire réduisant l'activité des cytokines pro-inflammatoires), s'associant à une diminution transcriptionnelle de l'IL-10, ce qui explique la diminution de la production d'IL-10 essentiellement au cours de l'OA étendue [79].

Récemment une équipe anglaise a réussi à mettre en évidence une expansion oligoclonale de lymphocytes T dans les articulations de tous les patients testés[46].

Les clones T identifiés étaient trouvés dans diverses articulations du même malade ou lors d'une rechute, par contre ces clones étaient différents d'un patient à un autre. Ces résultats suggèrent qu'il existe un ou plusieurs Ag (s) arthritogène (s) qui restent à identifier.

3. LES FACTEURS IMMUNOGENETIQUES :

a) Le complexe majeur d'histocompatibilité (CMH) :

L'étude du CMH a montré l'expression de certains Ag HLA propres à chaque forme d'AJI :

- Dans l'arthrite systémique aucune association HLA caractéristique n'a été retrouvée. Dans les formes évoluant sur le mode polyarticulaire, l'Ag HLA DR4 a été mis en évidence, mais n'a pas été confirmé par les études ultérieures.
- Dans l'oligoarthrite, les gènes de susceptibilité sont : HLA A 2 (classe I), HLA DR 8, DR 11, DR 13 et DP B1*0201 (classe II).[16]
- Dans la polyarthrite à FR positif, Les études génétiques font apparaitre des liaisons avec les antigènes HLA DR4 et DR1.[16]
- Dans la polyarthrite à FR négatif, l'association à l'Ag HLA DR8 et DR11 est signalée, parfois à l'Ag HLA DR1 et DR4 également.
- Dans l'arthrite psoriasique, l'association HLA B27 et HLA A2 est fréquente, alors que l'Ag HLA DR4 est peu rencontré.
- Dans les enthésites en rapport avec une arthrite, l'Ag HLA B27 est présent dans 70 à 80% des cas.

b) Les facteurs génétiques :

Certaines anomalies chromosomiques semblent être associées à un risque accru d'arthrite juvénile. Ce serait le cas du syndrome de Turner et de délétions affectant le bras long du chromosome 22, en 22q11[26]. Ce type d'anomalie n'a cependant été décrit que chez un petit nombre d'enfants ayant développé une arthrite inflammatoire.[74]

c) Les antineutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA) :

Il s'agit d'auto AC capables de reconnaître les Ag présents dans les granules azurophiles des polynucléaires neutrophiles[72].

Au cours de l'AJI, il s'agit essentiellement de P-ANCA (périnucléaire ANCA) retrouvés chez 26% des patients atteints, ils sont spécifiques pour la myéloperoxydase dans 50%[92], parfois pour la lactoferrine, la cathepsine G, le lysozyme et l'élastase[72].

4. LES FACTEURS INFECTIEUX :

Plusieurs agents infectieux sont incriminés dans la genèse de l'AJI[13], ceci soit par action directe du germe ou par réaction immune croisée[57,71].

- Les virus de la rougeole, la rubéole, des oreillons et de l'Epstein Barr virus pourraient jouer un rôle déclenchant dans l'éclosion d'une AJI[13,57], aussi le parvovirus B19 peut être incriminé[100].
- Un taux élevé d'AC sériques anti-influenzae de souche H2N2 et la fréquence du streptocoque hémolytique au niveau de la gorge des patients atteints d'AJI ont été retrouvés.

- Le *Borrelia Burgdorferi*, peut être responsable de cette affection[7,57]. Il entraîne la sécrétion par les cellules sanguines périphériques d'IL-1 et de TNF α en quantité importante et peu d'IL-1 ra[108].

PATIENTS ET METHODES

A. La population étudiée :

Notre étude porte sur 14 cas d'arthrite juvénile idiopathique colligés au sein du service de pédiatrie du CHU HASSAN II de Fès.

C'est une étude rétrospective sur une période de six ans, s'étalant du 1^{er} janvier 2006 au 31 décembre 2011.

B. Les critères d'inclusion :

- Enfant âgé de moins de 16 ans.
- Evolution de la maladie sur plus de 6 mois.
- L'existence d'une arthrite d'une durée d'au moins 6 semaines sans étiologie reconnue.

C. Les paramètres étudiés :

Une fiche d'exploitation (voir annexes) a été établie pour chaque patient permettant l'analyse des différents paramètres anamnestiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs.

D. L'étude statistique :

L'analyse statistique a été faite par saisie des données sur Excel et analyse sur le logiciel SPSS. (Voir tableaux récapitulatifs suivants)

Tableaux récapitulatifs

OBSV	ANNEE D'HOSPITALISATION	AGE (ans)	SEXE	MOTIF D'HOSPITALISATION	ORIGINE	NSE	DUREE D'HOSPITALISATION (jours)
1	2009	8	M	polyarthralgies	région de TAZA	bas	21
2	2009	13,5	F	polyarthralgies	région de FES	bas	12
3	2009	11,5	M	polyarthralgies	FES	bas	2
4	2009	7,5	F	précordialgies+fièvre	FES	moyen	25
5	2009	2,5	F	polyarthralgies	région de MEKNES	bas	55
6	2010	15	M	polyarthralgies	FES	bas	8
7	2010	8,5	M	polyarthralgies	FES	bas	23
8	2009	4,5	M	polyarthralgies	TAOUNAT	moyen	14
9	2007	12,5	M	polyarthralgies	région de TAZA	bas	16
10	2008	10,5	M	polyarthralgies	région de SEFROU	bas	9
11	2011	2,5	F	polyarthralgies	FES	moyen	26
12	2010	12	F	polyarthralgies	région de HOCEIMA	bas	11
13	2011	8	M	polyarthralgies	FES	bas	7
14	2009	11,5	F	polyarthralgies	région de FES	bas	11

	Arthrite systémique.
	Oligoarthritis.
	Polyarthrite avec facteurs rhumatoïdes.
	Arthrite ne répondant à aucune des autres formes.
	Polyarthrite sans facteurs rhumatoïdes.

M : Masculin.

F : Féminin.

NSE : Niveau socio-économique.

OBSV	ANTECEDENTS					
	CONSANGUINITE	PSORIASIS FAMILIAL	SPONDYLARTHROPATHIE FAMILIALE	UVEITE FAMILIALE	ENTEROPATHIE INFLAMMATOIRE FAMILIALE	PR FAMILIALE
1	-	-	-	-	-	-
2	-	-	-	-	-	-
3	-	-	-	-	-	-
4	-	-	-	-	-	-
5	-	-	-	-	-	-
6	-	-	-	-	-	-
7	2eme degré	-	-	-	-	-
8	-	-	-	-	-	-
9	-	-	-	-	-	-
10	-	-	-	-	-	PR chez la mère
11	-	-	-	-	-	-
12	-	-	-	-	-	-
13	-	-	-	-	-	-
14	-	-	-	-	-	-

PR : Polyarthrite rhumatoïde.

OBSV	TAILLE (DS)	POIDS (DS)	AGE DE DEBUT (Ans)	ARTHRALGIES											
				GENOUX		CHEVILLES		EPAULES		COUDES		POIGNETS		HANCHES	
				dt	gche	dt	gche	dt	gche	dt	gche	dt	gche	dt	gche
1	Moy	Moy	4	+	-	+	+	-	-	+	-	-	-	-	+
2	Moy	-1	13	-	-	+	+	-	-	-	-	+	+	-	-
3	Moy	-1	11	+	+	+	+	-	-	-	-	+	-	-	-
4	-2	1	1,5	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
5	-1	-2	2	+	+	+	+	-	-	+	+	+	+	-	-
6	-3	-3	5	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
7	1	Moy	8	+	-	+	-	+	-	+	-	+	+	-	-
8	Moy	-3	4	+	+	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-
9	Moy	Moy	12	+	-	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-
10	1	-1	8	-	+	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-
11	1	2	2	+	+	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-
12	Moy	Moy	10	+	+	-	-	-	-	+	+	+	+	+	+
13	-2	-2	7	+	+	+	+	-	-	+	+	+	+	+	+
14	Moy	-2	11	+	-	-	-	-	-	-	-	+	+	-	-

DS : Déviation standard.

Moy : Moyenne.

OBSV	ARTHRALGIES															ASI	RACHIALGIE
	MAIN DROITE			MAIN GAUCHE			PIEDS DROIT			PIEDS GAUCHE			ATM				
	MCP	IPP	IPD	MCP	IPP	IPD	MTP	IPP	IPD	MTP	IPP	IPD	dte	gche			
1	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	
2	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-	-	-	-	
3	-	-	-	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	
4	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	
5	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	
6	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	-	-	-	-	
7	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	
8	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	
9	-	-	-	-	-	-	+	-	-	+	-	-	-	-	-	-	
10	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	
11	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	
12	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	
13	+	+	-	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	
14	-	-	-	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	

ATM : Articulation Temporo-mandibulaire.

MCP : Métacarpo-phalangienne.

IPP : Interphalangienne proximale.

ASI : Articulation sacro-iliaque.

MTP : Métatarso-phalangienne.

IPD : Interphalangienne distale.

OBSV	ARTHRITES																	
	GENOUX		CHEVILLES		EPAULES		COUDES		POIGNETS		HANCHES		MAIN DROITE			MAIN GAUCHE		
	dt	gche	dt	gche	dt	gche	dt	gche	dt	gche	dt	gche	MCP	IPP	IPD	MCP	IPP	IPD
1	+	-	+	+	-	-	+	-	-	-	-	+	+	-	-	-	-	-
2	-	-	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
3	-	+	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
4	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
5	+	+	+	+	-	-	+	+	+	+		-	-	-	-	-	-	-
6	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
7	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
8	-	-	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
9	+	-	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
10	-	+	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
11	+	+	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
12	+	+	-	-	-	-	+	+	+	+	+	+	-	-	-	-	-	-
13	+	+	+	+	-	-	+	+	+	+	+	+	-	-	-	-	-	-
14	+	-	-	-	-	-	-	-	+	+	-	-	-	-	-	+	+	-

OBSV	ARTHRITES									ENTHESITE	FIEVRE	SIGNES DERMATOLOGIQUES	ADP
	PIEDS DROIT			PIEDS GAUCHE			ATM		RACHIS				
	MTP	IPP	IPD	MTP	IPP	IPD	dte	gche					
1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
2	-	-	-	+	-	-	-	-	-	-	+	-	+
3	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	+
4	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-
5	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	+
6	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
7	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	+
8	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	Eruption cutanée	-
9	+	-	-	+	-	-	-	-	-	-	+	-	-
10	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
11	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-
12	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
13	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-
14	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-

ADP : Adénopathie.

OBSV	HMG	SMG	EXAMEN PLEURO-PULMONAIRE	EXAMEN CARDIO-VASCULAIRE	ATTEINTE NEUROLOGIQUE	ATTEINTE OCULAIRE	EPANCHEMENT PERITONEAL
1	-	-	NL	NL	-	-	
2	-	-	NL	NL	-	uvéïte	absent
3	-	-	NL	NL	-	-	absent
4	-	-	NL	NL	-	-	absent
5	-	-	NL	NL	-	-	absent
6	-	-	NL	NL	-		
7	-	-	NL	Souffle d'IM et d'IA	-	-	absent
8	-	-	NL	NL	-		absent
9	-	-	NL	NL	-		
10	-	-	NL	NL	-	Uvéïte	
11	-	-	NL	NL	-	-	
12	-	-	NL	NL	-	-	absent
13	-	-	NL	NL	-	-	
14	-	-	NL	NL	-	-	

HMG : Hépatomégalie.

SMG : Splénomégalie.

IM : Insuffisance mitrale.

IA : Insuffisance aortique.

OBSV	NFS							VS		CRP	FIBRINOGENE
	Hb (g/dl)	VGM	CCMH	PLQ (elts/mm ³)	GB	PNN	LYMP	1ERE HEURE	2EME HEURE		
1	9	60	30	708000	7410	3850	2330	61	91	103	non fait
2	9,8	77,9	33,6	297000	15700	14350	960	93	125	36	non fait
3	9,3	71,6	31,7	544000	17370	12830	3210	77	109	43	non fait
4	10,9	75,6	33,4	328000	67520	65110	1350	115		340	non fait
5	5,7	79,1	27,4	981000	10610	4000	4870	140	165	339	non fait
6	11,7	73	34	257000	7040	4250	2090	43	82		non fait
7	8,7	79,4	31,9	367000	13890	9330		105	150	106	non fait
8	7,2	60,3	28	319000	7490	3200	2800	90	153	93	non fait
9	11,2	88	30,2	436000	9500			80	120	53,6	non fait
10	11,5	79	32,7	192000	6500	4225	1625	12	30	10	non fait
11	8,7	61,4	31,8	312000	15090	11950	2070	26	38	26	3,4
12	11,7	74,1	33,2	396000	7660	6670	2620	12	23	40	non fait
13	5,4	66,2	27,6	497000	12350	7870		140	153	252	non fait
14	8,6	81,1	32	551000	11790	7590	2640	140	160	191	non fait

NFS : Numération formule sanguine

Hb : Hémoglobine

VGM : Volume globulaire moyen

CCMH : Concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine

PLQ : Plaquettes

GB : Globules blancs.

PNN : Polynucléaires neutrophiles

LYMP : Lymphocytes

VS : Vitesse de sédimentation

CRP : Protéine C réactive

AAN : Anticorps antinucléaires

OBSV	FERRITINEMIE	EPP	DOSAGE DES COMPLEMENTS
1		non faite	non fait
2		non faite	non fait
3	164	non faite	non fait
4	464	non faite	non fait
5	500	hypoalbuminémie + hyper α 1 et α 2 globuline + légère augmentation en gammaglobuline	non fait
6		non faite	non fait
7		hypoalbuminémie + hyper α 1 et α 2 globuline	non fait
8		hyper α 1 et α 2 globuline	non fait
9		non faite	non fait
10		non faite	non fait
11		hypoalbuminémie+hyper α 1 et α 2 globuline+hyper gammaglobuline	non fait
12		non faite	non fait
13		non faite	non fait
14		non faite	non fait

OBSV	BILAN IMMUNOLOGIQUE			Protéinurie de 24h	ETUDE DE HLA
	AAN	ANTI DNA	FACTEURS RHUMATOIDES		
1	-	-	-	-	non faite
2	-	-	-	-	non faite
3	-	-	-		non faite
4					non faite
5		-	-	-	non faite
6			-		non faite
7	-		-		non faite
8	-		-		non faite
9	-	-	-		non faite
10	+	-	-	-	non faite
11	+	-	-	-	non faite
12	-	-	+	-	non faite
13	-	-	+	+	non faite
14	-	-	-		non faite

OBSV	RADIOGRAPHIE DES ARTICULATIONS ATTEINTES			
	GENOUX		CHEVILLES	
	droit	gauche	droite	gauche
1	NL		érosion sous chondrale	érosion sous chondrale
2			NL	NL
3		NL		NL
4				
5	ostéoporose	ostéoporose	NL	NL
6				
7	NL		NL	
8	érosion sous chondrale	érosion sous chondrale	érosion sous chondrale	érosion sous chondrale
9	NL		NL	NL
10		NL		NL
11	NL	NL	NL	NL
12	NL	NL		
13	NL	NL	NL	NL
14	ostéoporose			

NL : Normal.

OBSV	RADIOGRAPHIE DES ARTICULATIONS ATTEINTES							
	EPAULES		COUDES		POIGNETS		HANCHES	
	dt	gche	dt	gche	droit	gauche	dt	gche
1			NL					érosion sous chondrale+pincement articulaire
2					NL	NL		
3								
4								
5			NL	NL	ostéoporose	ostéoporose		
6								
7	NL		NL		NL	NL		
8								
9								
10								
11								
12			NL	NL	NL	NL	NL	NL
13			NL	NL	NL	NL	NL	NL
14					ostéoporose	ostéoporose		

OBSV	RADIOGRAPHIE DES ARTICULATIONS ATTEINTES				RADIOGRAPHIE DU RACHIS CERVICO DORSAL	ECHOGRAPHIE ARTICULAIRE
	MAIN		PIEDS			
	dt	gche	dt	gche		
1	NL				NL	non faite
2				NL		non faite
3					NL	non faite
4						non faite
5						non faite
6						non faite
7						non faite
8						non faite
9			NL	NL		chevilles: épanchement articulaire
10					NL	non faite
11					NL	non faite
12					NL	non faite
13	NL	NL			NL	non faite
14		NL				genou: épanchement articulaire+épaississement de la synoviale

OBSV	ECHOGRAPHIE ABDOMINALE	Rx THORAX	TDM THORACIQUE
1		NL	
2	NL	NL	
3	NL	NL	
4	NL	NL	micronodules parenchymateux non spécifique à la TDM thoracique+épanchement pleural bilatéral
5	NL	NL	
6			
7	Adénopathies mésentériques	NL	micronodules parenchymateux non spécifiques à la TDM thoracique
8	NL	NL	
9		NL	
10		NL	
11		NL	
12	NL	NL	
13		NL	
14			

Rx : Radiographie

FR : Facteurs rhumatoïdes

OBSV	ECHO-CARDIOGRAPHIE	DIAGNOSTIC
1	normale	Poussée d'arthrite systémique
2	normale	Arthrite systémique
3		Arthrite systémique
4	épanchement péricardique minime	Poussée d'arthrite systémique
5	épanchement péricardique minime	Arthrite systémique
6		Poussée d'arthrite systémique
7	IM+IA minime	Arthrite systémique
8		Arthrite systémique
9	normale	oligoarthrite
10		oligoarthrite
11	normale	oligoarthrite
12		Polyarthrite avec FR
13	normale	Arthrite ne répondant à aucune des autres formes
14	normale	Polyarthrite sans FR

OBSV	TRAITEMENT			
	MEDICAL		CHIRURGICAL	PHYSIOTHERAPIE
	GENERAL	LOCAL		
1	Corticoïdes	-	-	rééducation
2	Corticoïdes	corticoïdes oculaires	-	-
3	Aspirine	-	-	-
4	Corticoïdes	-	-	-
5	1ere intention : Aspirine 2eme intention : Corticoïdes 3eme intention : Methotrexate	-	-	-
6	corticoïdes	-	-	-
7	1ere intention : Aspirine, 2eme intention : Ibuprofène	-	-	-
8	Diclofénac	-	-	-
9	Aspirine	-	-	-
10	1ere intention : Aspirine 2eme intention : diclofenac	corticoïdes oculaires	-	-
11	1ere intention : Aspirine 2eme intention : Ibuprofène 3eme intention : Methotrexate (+Paracétamol)	-	-	-
12	1ere intention : Diclofenac 2eme intention : Methotrexate	-	-	-
13	1ere intention : Corticoïdes 2eme intention : Methotrexate	-	-	-
14	Aspirine	-	-	-

OBSV	EVOLUTION	RECU
1	bonne amélioration clinique	malade adressé au service de chirurgie pédiatrique pour traitement orthopédique
2	bonne amélioration clinique et biologique	malade suivi en consultation
3		
4	bonne amélioration clinique et biologique	décédé à domicile
5	bonne amélioration clinique	malade suivi en consultation
6		malade transféré au service de rhumatologie
7	amélioration discrète	hospitalisation à plusieurs reprises pour des poussées
8	bonne amélioration clinique et biologique	
9	bonne amélioration clinique	
10	bonne amélioration	malade suivi en consultation
11	bonne amélioration clinique	réhospitalisation pour poussée
12		
13	Bonne amélioration	malade suivi en consultation
14	bonne amélioration	Réhospitalisation pour poussée

RESULTATS

A. Difficultés et limites de l'étude :

Comme toute étude rétrospective, les difficultés majeures que nous avons rencontrées étaient liées à l'exploitation des dossiers, essentiellement en ce qui concerne l'évolution, et le recul des malades.

B. Epidémiologie :

1) Le sexe :

Le sexe ratio est de 1,33 avec 8 garçons et 6 filles.

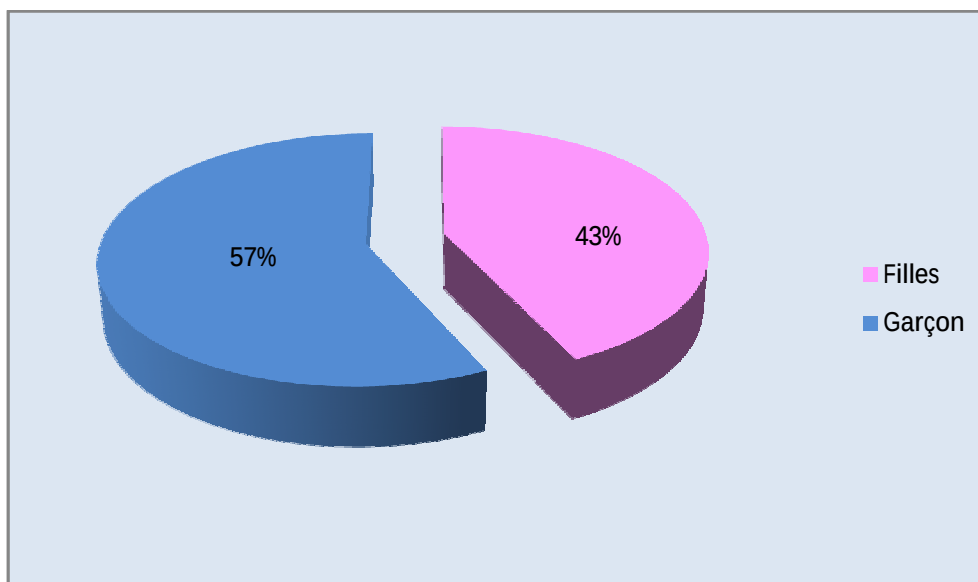


Figure 1: Répartition des cas d'AJI selon le sexe.

Une prédominance masculine est notée parmi nos patients : 8 garçons soit 57% et 6 filles soit 43%.

On note une prédominance masculine dans la forme systémique avec 5 cas sur 3 soit 62,5% et dans la forme oligoarticulaire avec 2 cas sur 1 soit 67%. Les formes polyarticulaire avec et sans FR ont été notées chez une fille pour chaque

forme, et la forme d'arthrite qui ne répond à aucune des autres formes, a été notée chez un garçon.

Tableau 1 : Répartition des patients en fonction du sexe et de la forme d'AJI.

FORMES D'AJI	Garçons		Filles		TOTAL		SEXE - RATIO
	Nb	%	Nb	%	Nb	%	
ARTHRITE SYSTEMIQUE	5	62,5	3	37,5	8	57	1,66
OLIGOARTHRITE	2	67	1	33	3	22	2
PA AVEC FR	0	0	1	100	1	7	
PA SANS FR	0	0	1	100	1	7	
ARTHRITE PSORIASIQUE	0	0	0	0	0	0	
ERA	0	0	0	0	0	0	
ARTHRITE NE REpondant A AUCUNE DES AUTRES FORMES OU ENTRANT DANS AU MOINS 2	1	100	0	0	1	7	
TOTAL	8	57	6	43	14	100	

2) Année d'hospitalisation :



Figure 2 : Répartition des malades selon l'année d'hospitalisation

La majorité des malades dans notre série sont hospitalisés en 2009. Ceci est la conséquence de l'emplacement du CHU dans un nouvel hôpital, et du meilleur système d'archivage.

3) Origine géographique :

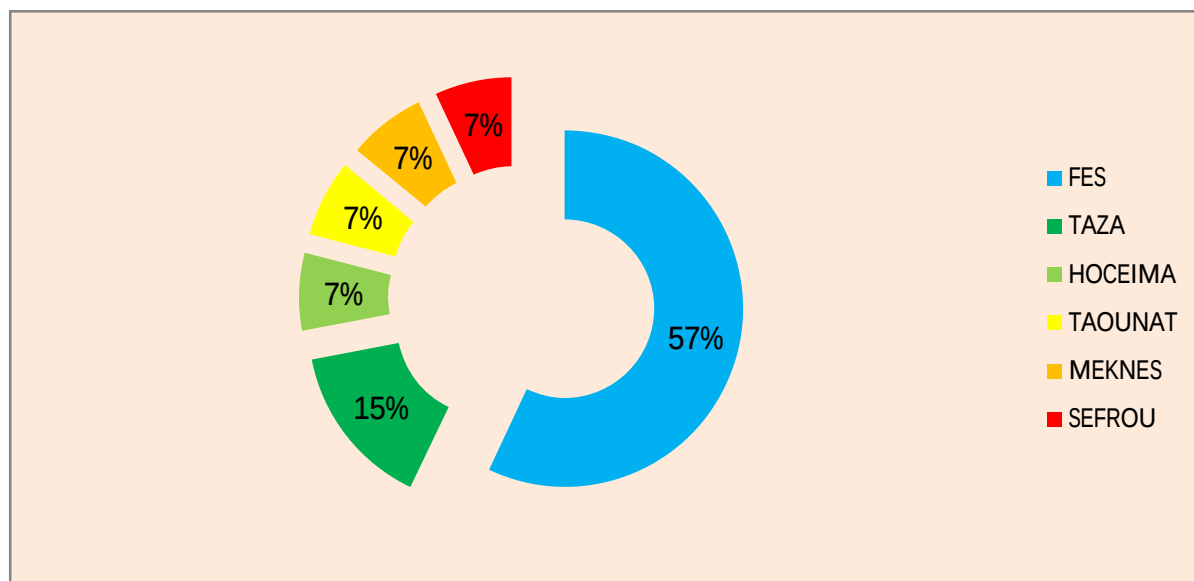


Figure 3 : Répartition des patients selon l'origine géographique.

La répartition selon la provenance des malades montre une égalité entre les malades d'origine urbaine, et ceux d'origine rurale.

Tableau 2 : Répartition des malades selon l'origine urbaine et rurale.

ORIGINE	NOMBRE DE CAS	POURCENTAGE
Urbaine	7	50
Rurale	7	50

4) Niveau socio-économique :

Tableau 3 : Répartition selon le niveau socio-économique.

Niveau socio-économique	Nombre de cas	Pourcentage
BAS	11	79
MOYEN	3	21
HAUT	0	0

La majorité de nos malades appartiennent à un bas niveau socio-économique (79% des cas).

C. Antécédents :

Tableau 4 : Répartition des cas selon les antécédents.

ANTECEDENTS	NOMBRE DE CAS	POURCENTAGE
Consanguinité	1	7,1
Psoriasis familial	0	0
Spondylarthropathie familiale	0	0
Entéropathie inflammatoire familiale	0	0
Polyarthrite rhumatoïde familiale	1	7,1
AJI dans la famille	0	0

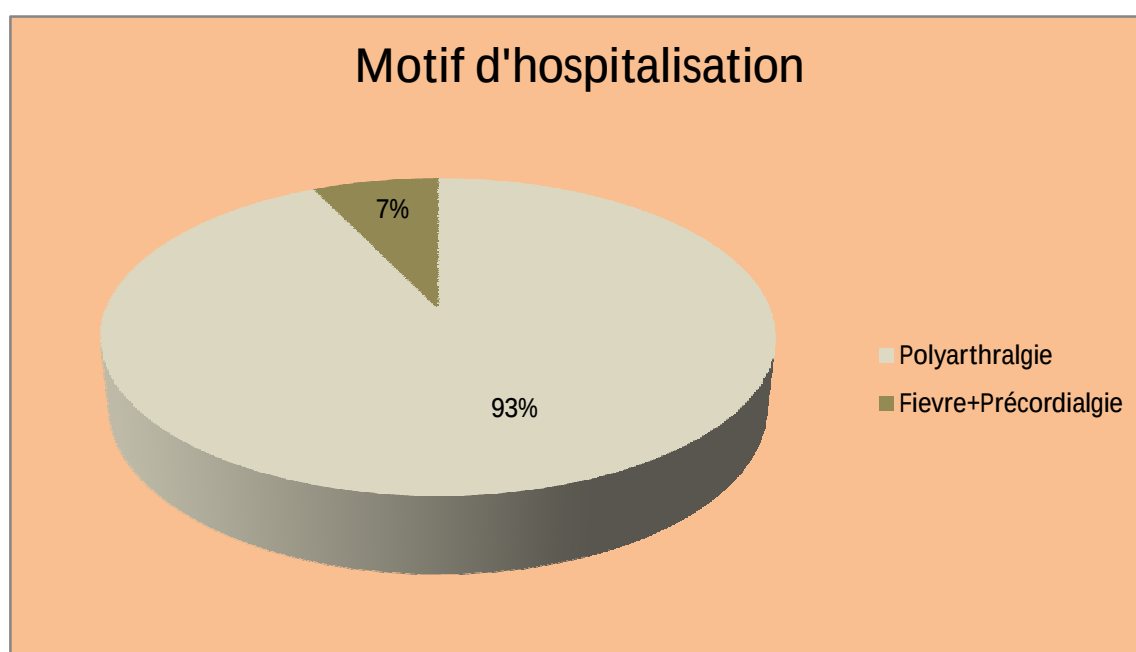
L'interrogatoire a retrouvé une notion de consanguinité chez un seul enfant (soit 7,1%), et une notion de rhumatisme inflammatoire dans les antécédents familiaux chez un autre (chez la mère).

On a révélé chez un malade, l'antécédent de deux hospitalisations ; La première pour une luxation de C1-C2 au service de chirurgie pédiatrique au CHU Hassan II de Fès à l'âge de 6 ans, et la deuxième pour péricardite à l'hôpital Ibn Al Khatib à l'âge de 7 ans. Le diagnostic d'AJI était jusque là non fait (Observation N13).

Par ailleurs, la notion de psoriasis, d'uvéite antérieure, de spondylarthropathie, d'entéropathie inflammatoire, ou de cas d'AJI dans les antécédents familiaux n'a été retrouvé chez aucun enfant de notre série.

D. Données cliniques :

1) Motif d'hospitalisation :



Dans notre série, tous les malades ont consulté pour des polyarthralgies sauf dans un seul cas où le motif de consultation était des précordialgies associées à une fièvre dans le cadre d'une poussée d'AJI dans sa forme systémique.

2) Age de début :

L'âge de début des signes cliniques est compris entre 1année et demi et 13 ans, avec une moyenne de 7 ans.

Tableau 5: Age moyen de début et les extrêmes d'âge pour chaque forme d'AJI.

FORMES D'AJI	Age moyen	Extrêmes	
ARTHRITE SYSTEMIQUE	6 ans	1,5	13
OLIGOARTHRITE	6 ans et 4 mois	2	12
POLYARTHRITE AVEC FR	10 ans		
POLYARTHRITE SANS FR	11 ans		
ARTHRITE NE REpondant A AUCUNE DES AUTRES FORMES	7 ans		

3) Durée d'hospitalisation :

La durée moyenne d'hospitalisation dans notre série est de 17 jours avec des extrêmes allant de 2 à 55 jours.

4) Poids-Taille :

Tableau 6: Evaluation de la croissance des malades.

	NOMBRE DE CAS	POURCENTAGE
Croissance normale	8	57,1
Retard staturo-pondéral $\leq -2DS$	2	14,3
Retard pondéral isolé $\leq -2DS$	3	21,4
Retard statural isolé $\leq -2DS$	1	7,2

Dans notre étude, le retard statural a été enregistré chez 3 malades soit 21,4%. Il s'agit de 2 cas d'arthrite systémique (observation N4 et N6), et d'un cas d'arthrite qui ne répond à aucune des autres formes (observation N13).

5) Signes articulaires :

v Arthralgies-Arthrites :

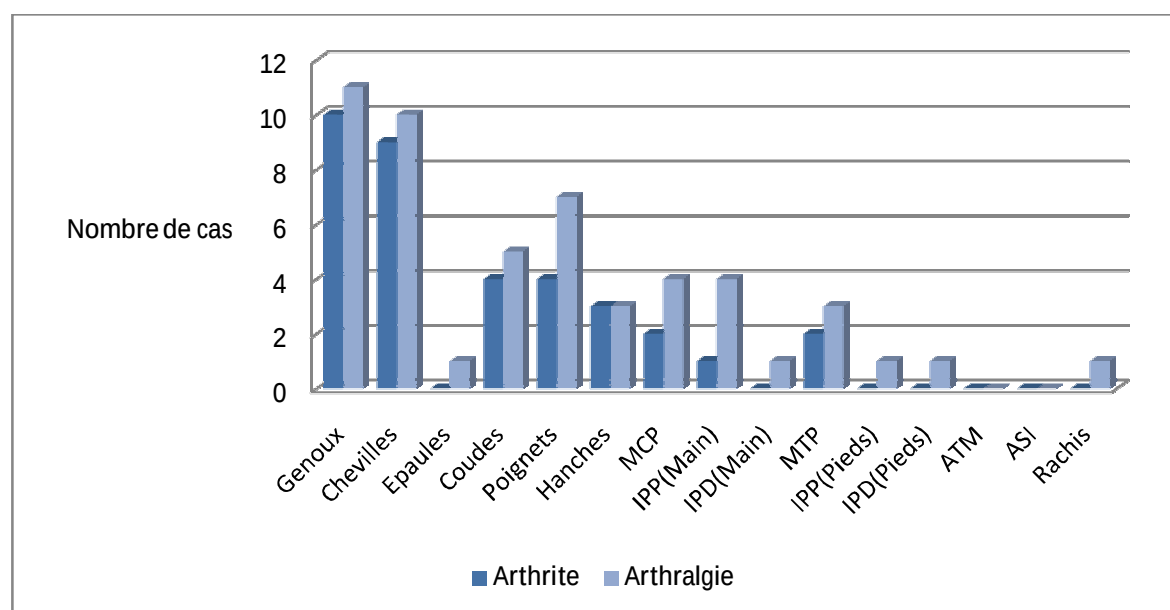


Figure N 5: Topographie des arthrites et des arthralgies dans l'ensemble des formes d'AJI.

Dans notre série, les genoux et les chevilles sont les articulations les plus touchées.

v Répartition de l'atteinte articulaire selon la forme d'AJI :

- Dans la forme systémique et oligoarticulaire, l'atteinte articulaire touche de manière préférentielle les genoux et les chevilles.
- Dans la forme polyarticulaire avec facteurs rhumatoïdes (1 cas), les articulations touchées sont : les genoux, les coudes, les poignets, et les hanches.
- Dans la forme polyarticulaire sans facteurs rhumatoïdes (1 cas), les articulations touchées sont : les genoux, les poignets, les MCP, et les IPP des mains.
- Dans la forme d'arthrite ne répondant à aucune des autres formes (1 cas), les articulations touchées sont : les genoux, les chevilles, les coudes, les poignets, et les hanches.

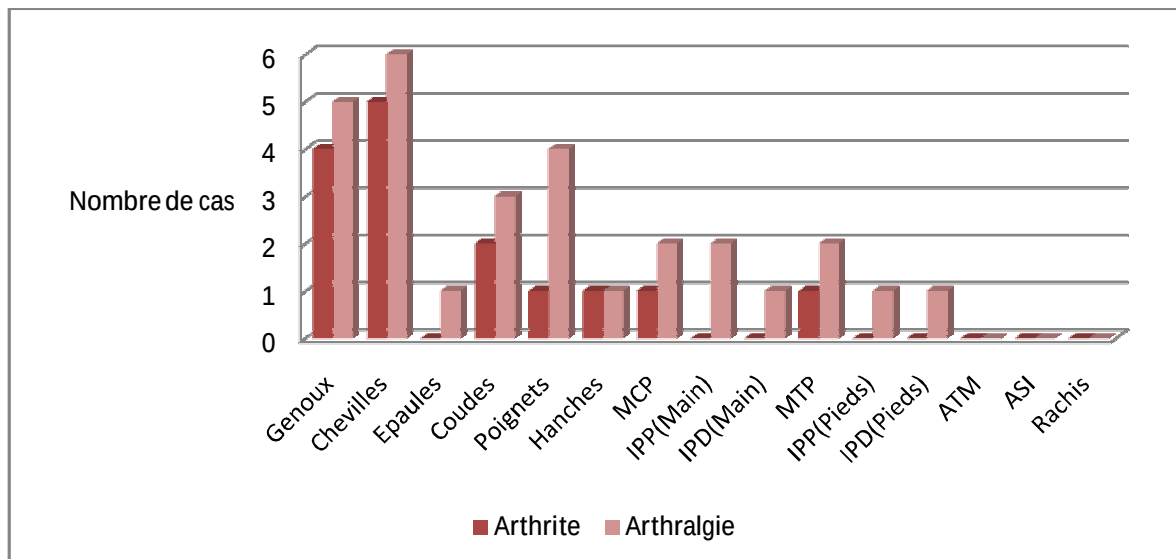


Figure 6: Topographie des arthrites et des arthralgies dans la forme systémique.

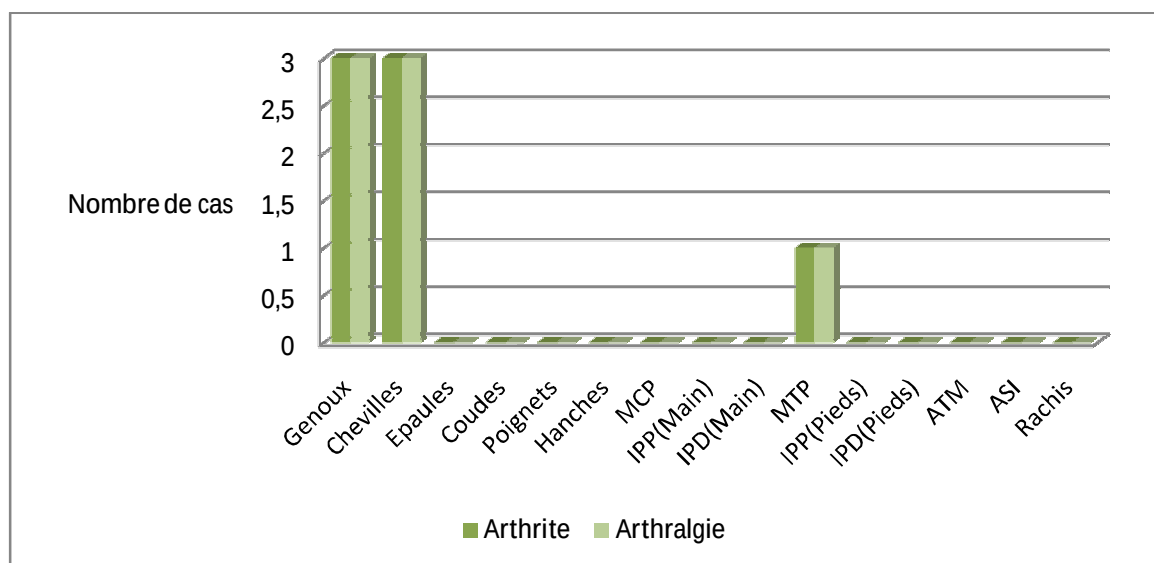


Figure 7: Topographie des arthrites et des arthralgies dans la forme oligoarticulaire.

6) Signes extra-articulaires :

Tableau 7: Répartition des cas selon les signes extra articulaires.

SIGNES EXTRA ARTICULAIRES	Nombre de cas	Pourcentage
Fièvre	10	71,4
ADP	4	28,6
Hépatomégalie	0	0
Splénomégalie	0	0
Epanchements des séreuses	2	14,3

- Une fièvre durable était présente chez 6 cas des 8 malades ayant une forme systémique, alors qu'elle est absente chez les 2 autres cas suivi pour une arthrite systémique dès leur basage, et qui ont été hospitalisés au service pour des poussées articulaires.
- Atteinte cardiaque : Dans notre série, 9 cas ont bénéficié d'une échocardiographie. Trois malades avaient une atteinte cardiaque, il s'agissait de deux cas de péricardite et d'un cas d'insuffisance mitrale associée à une insuffisance aortique minime. Ces 3 cas étaient tous du groupe de la forme systémique.
- Signes dermatologiques : sont représentés dans notre série sous forme d'une éruption cutanée faite de macules érythémateuses localisées au niveau des 2 membres inférieurs chez un seul patient ayant une forme systémique (observation N8).
- Atteinte neurologique : Aucune atteinte neurologique n'a été décelée cliniquement chez nos malades.

- Atteinte oculaire : Parmi les 11 cas ayant bénéficié d'un examen ophtalmologique, 2 cas avaient une uvéite antérieure. Il s'agit de :
 - § Un cas d'arthrite systémique (observation N2).
 - § Un cas d'oligoarthrite (observation N10).
- Atteinte pleuro-pulmonaire : Les 2 cas de forme systémique ayant bénéficié d'une TDM thoraco-abdominale réalisée dans le but d'éliminer les autres diagnostics différentiels de l'AII, avaient des micronodules pulmonaires non spécifiques sur leurs images scannographiques. L'un de ces cas, avait un épanchement pleural bilatéral minime associé (observation N4).
- Atteinte rénale : Dans notre série, un seul cas avait une atteinte rénale traduite par une protéinurie de 24h qui était positive à 8mg/kg/24h. Il s'agit de celui ayant une arthrite qui ne répond à aucune des autres formes (observation N13).
- Atteinte abdominale : Aucune atteinte abdominale notamment aucun syndrome d'épanchement péritonéal n'a été noté dans notre série.

7) Les formes d'Ajl :

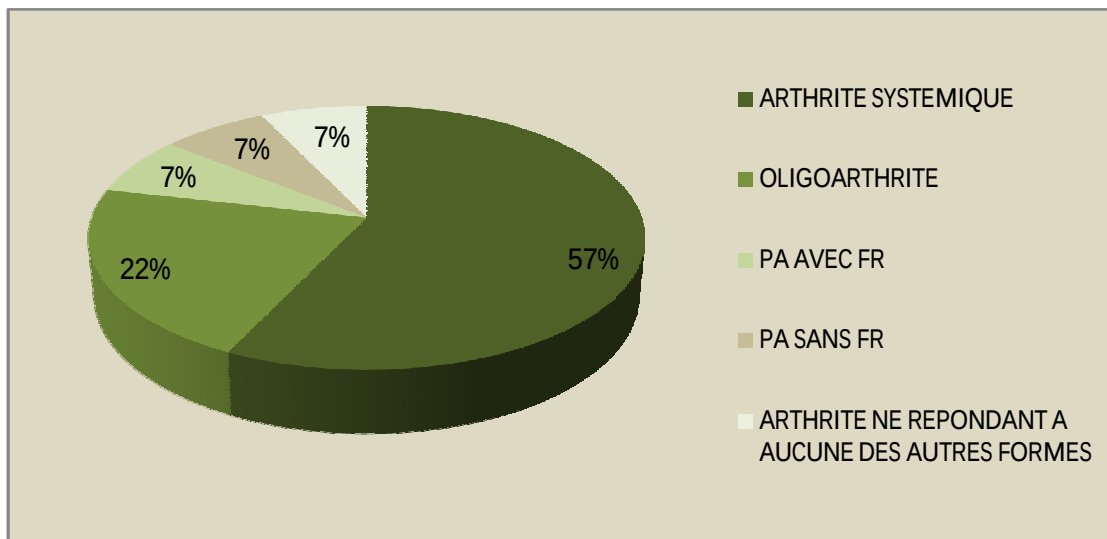


Figure 8: Répartition des malades selon la forme d'Ajl.

Les malades dans notre série sont répartis de la manière suivante :

- Huit cas (soit 57%) avaient une forme systémique.
- Trois cas (soit 22%) avaient une forme oligoarticulaire.
- Un cas (soit 7%) avait une forme polyarticulaire avec FR.
- Un cas (soit 7%) avait une forme polyarticulaire sans FR.
- Et un seul cas d'arthrite ne répondant à aucune des autres formes (7%).

Les autres formes d'Ajl (arthrite psoriasique, et ERA) sont absentes dans notre étude.

E. Donnés biologiques :

1) La vitesse de sédimentation :

La VS a été réalisée chez tous nos patients à plusieurs reprises. Nous avons retenu les valeurs de la VS à leur admission.

Une VS accélérée a été retrouvée chez tous nos malades.

La valeur moyenne était de 81 mm à la première heure, avec 12 mm comme la valeur la plus basse, et 140 mm la plus élevée.

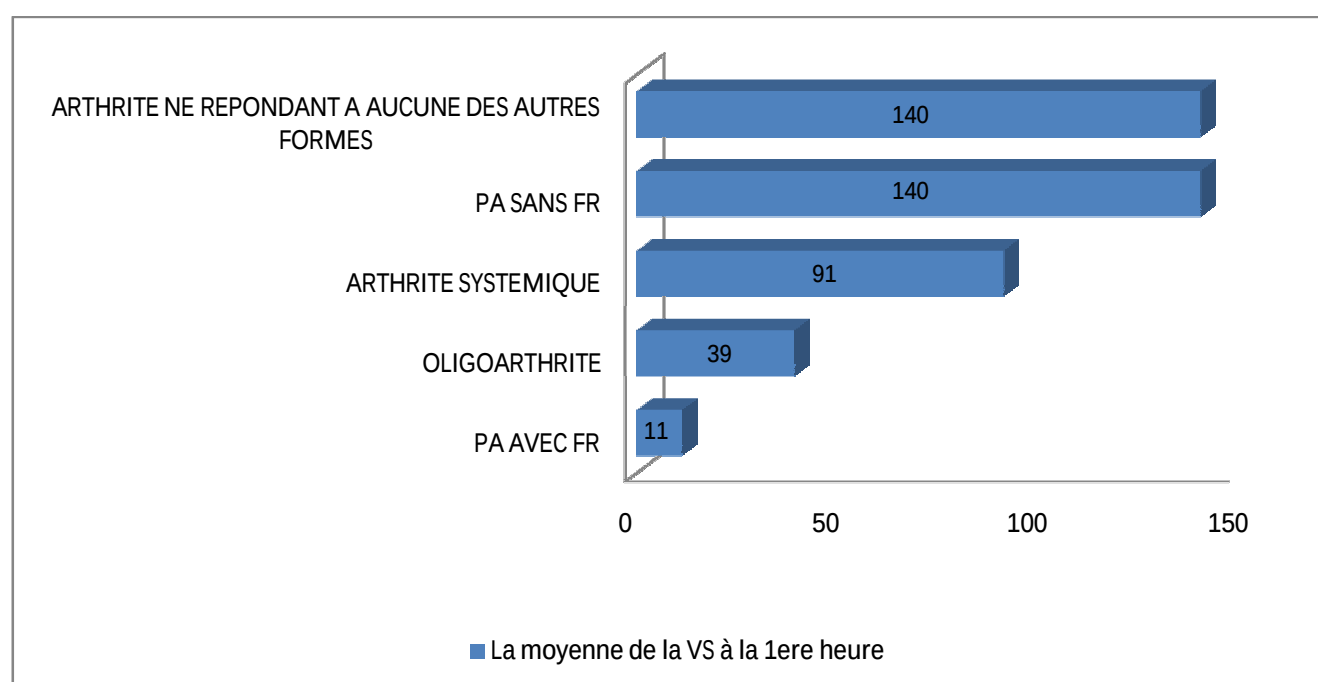


Figure 9: La moyenne de la VS en fonction des formes d'Ajl.

2) La CRP :

Dans notre série, tous les malades ayant bénéficiés d'un dosage de la CRP avaient des résultats positifs (13 cas soit 92,8%).

Dans la forme systémique, 4 malades avaient une CRP très élevée (≥ 100) soit 50%.

Dans la forme oligoarticulaire, tous les malades avaient une CRP modérée (< 100) soit 100%.

Le malade ayant une forme polyarticulaire avec FR, avait une CRP modérément élevée.

Le seul cas dans notre série ayant une polyarthrite sans FR avait une CRP très élevée.

Le malade ayant une arthrite entrant dans au moins 2 formes, avait une CRP très élevée.

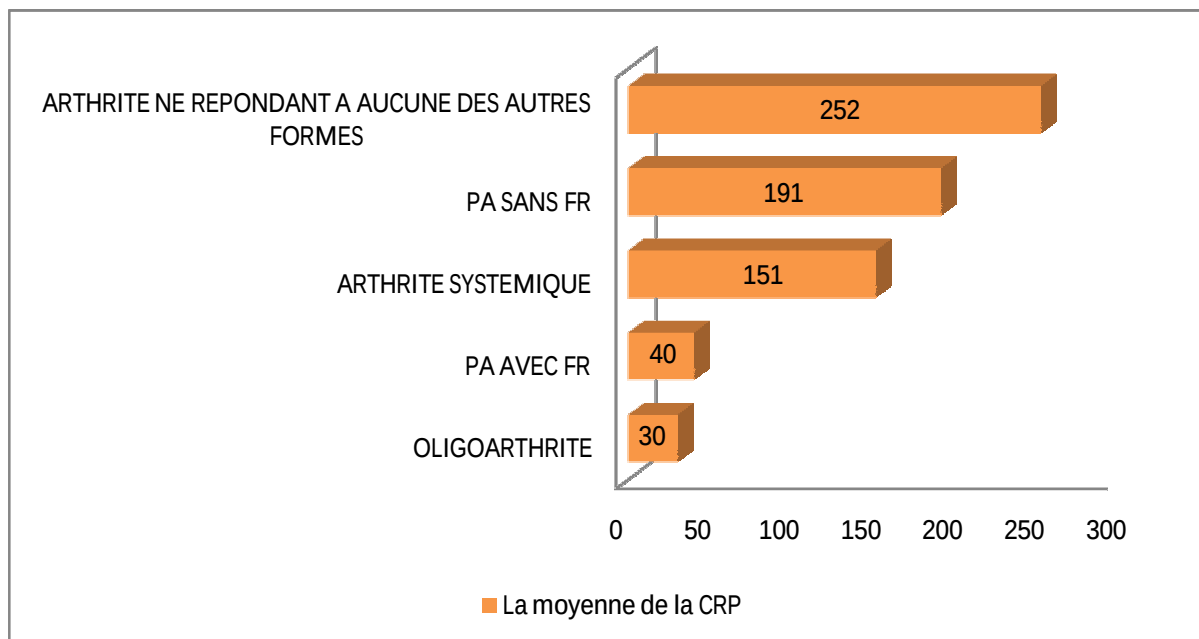


Figure 10: La moyenne de la CRP en fonction des formes d'AJI

3) La NFS :

Taux d'hémoglobine : le diagnostic d'une anémie a été porté chez 11 de nos malades soit 78,6%. Cette anémie était :

- Hypochrome chez 7 malades, il s'agit de :
 - Quatre cas d'arthrite systémique.
 - Deux cas d'oligoarthrite.
 - Un cas d'arthrite ne répondant à aucune des autres formes d'Ajl.
- Normochrome normocytaire chez 4 malades. Il s'agit de :
 - Trois cas d'arthrite systémique.
 - Un cas de polyarthrite sans FR.

Globules blancs : Quatre malades (soit 28,6%) avaient une hyperleucocytose à leur admission. Il s'agit de 3 cas d'arthrite systémique, et d'un cas d'oligoarthrite (observation N11). L'hyperleucocytose était à prédominance PNN.

Taux de plaquettes : une thrombocytose a été notée chez 6 malades (42,8%); il s'agit de :

- Trois cas d'arthrite systémique.
- Un cas d'oligoarthrite.
- Un cas d'arthrite ne répondant à aucune des autres formes d'Ajl.
- Un cas de polyarthrite sans FR.

Tableau 8: La valeur moyenne et les extrêmes des différents paramètres de la NFS.

	Valeur moyenne	Extrêmes	
Hémoglobine (g/dl)	9,24	5,4	11,7
Globules blancs (elmts/mm ³)	14994	6500	67520
Plaquettes (elmts/mm ³)	441785	192000	981000

4) Le bilan immunologique :

- Les AAN ont été recherché chez 11 malades, dont 2 avaient des résultats positifs. Tous les deux, avaient une forme oligoarticulaire.
- Les Ac anti DNA ont été recherchés chez 10 patients, les résultats étaient négatifs dans tous les cas.
- La recherche des FR a été réalisée chez tous nos patients, sauf chez un seul malade connu atteint d'arthrite systémique et hospitalisé pour une poussée de sa maladie.

Les FR étaient positifs chez 2 patients, soit 14,3%. Il s'agit d'un cas ayant une PA avec FR (observation N12), et d'un cas ayant une arthrite qui ne répond à aucune des autres formes (observation N 13).

5) EPP :

Elle a été réalisée chez 4 cas, et elle a objectivé :

- Une hypoalbuminémie associé à une augmentation des α_1 , α_2 globuline, et des gammaglobulines chez 1 cas ayant une arthrite systémique, et chez un autre ayant une forme oligoarticulaire.
- Une hypoalbuminémie associé à une augmentation des α_1 , α_2 globuline, chez un cas ayant une forme systémique.
- Une augmentation des α_1 et α_2 globuline chez un cas ayant une arthrite systémique.

6) CH 50 :

Dans notre série, aucun cas n'a bénéficié d'un dosage des CH50.

7) Fibrinogène :

Le dosage de fibrinogène a été effectué chez un seul malade dans notre série, et il est revenu normal.

8) Ferritinémie :

Le dosage de la ferritinémie réalisé chez 3 malades dans notre étude, est revenu élevé dans tous les cas. Ces 3 malades avaient tous une forme systémique.

9) Etude de HLA :

Elle n'a été faite chez aucun malade dans notre série.

10) Protéinurie de 24h :

Le dosage de la protéinurie de 24h a été réalisé chez 7 malades, revenant positif chez un seul cas ayant une arthrite qui ne répond à aucune des autres formes.

F. Données radiologiques :

1) Radiographie des articulations atteintes :

Dans notre série, 12 cas ont bénéficiés des radiographies de toutes les articulations atteintes :

- Elles étaient normales chez 8 malades (soit 57,1%).
- Elles ont révélé des lésions d'ostéoporose localisée (stade I de Steinbrocker) chez 2 cas. Il s'agit de :
 - Un cas d'arthrite systémique (observation N5).
 - Un cas de polyarthrite sans FR (observation N14).

- Elles ont révélé des lésions d'érosions (stade III de Steinbrocker) chez 2 cas ayant une arthrite systémique (observation N1 et N8) (Voir figure N 13).



Figure 11: Radiographie du bassin d'un malade ayant une arthrite systémique (observation N1) montrant des érosions sous chondrales au niveau de la hanche gauche. (Radio prise du service de pédiatrie, CHU HASSAN II de FES)

2) Radiographie du rachis :

Elle a été effectuée chez 6 enfants, et elle est revenue normale dans tous les cas.

3) Radiographie thoracique :

Tous les clichés thoraciques de face qui ont été réalisés (12 cas soit 85,7%), étaient normaux.

4) Echographie articulaire :

Elle a été réalisée chez 2 enfants, et elle a montré :

- Un épanchement articulaire chez un cas ayant une oligoarthritis.
(observation N 9)
- Un épanchement articulaire associé à un épaississement de la synoviale chez le cas ayant une polyarthrite sans FR.

5) Echocardiographie :

Elle a été effectuée chez 9 malades dans notre série, et elle était anormale dans 3 cas.

Tableau 9 : Répartition des malades ayant une atteinte cardiaque.

Cas	Type de l'atteinte cardiaque
Arthrite systémique (obsv N 4)	Epanchement péricardique minime
Arthrite systémique (obsv N 5)	Epanchement péricardique minime
Arthrite systémique (obsv N 7)	Insuffisance mitrale + Insuffisance aortique minime

6) Echographie abdominale :

Sept malades dans notre série ont bénéficié d'une échographie abdominale :

- Elle était normale chez 6 cas.
- Elle a révélé des adénopathies mésentériques infra centimétriques dans un cas, ayant une forme systémique (observation N 7).

7) TDM thoracique :

Elle a été réalisée chez deux cas ayant une forme systémique, et elle a objectivée des micronodules pulmonaires non spécifiques, associés à un épanchement pleural bilatéral minime et un épanchement péricardique minime chez un seul cas (Observation N 4).



Figure N 12: Coupe scannographique thoracique d'un malade ayant une arthrite systémique (observation N 4), montrant un épanchement pleural bilatéral minime associé un épanchement péricardique minime. (Image prise du service de pédiatrie,

CHU HASSAN II de Fès)

G. Données thérapeutiques :

1) Traitement médical :

▼ Général :

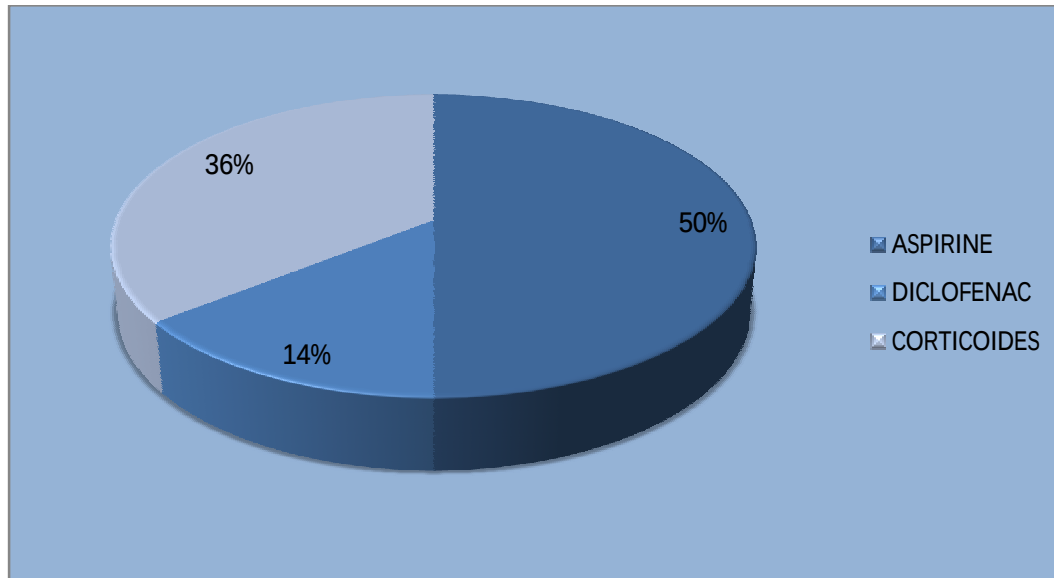


Figure 13: Répartition des malades selon le traitement donné en première intention.

Tous les malades de notre série, ont bénéficié initialement d'un traitement médical par voie général :

- Douze cas (soit 86%) ont reçu un traitement par voie orale (Aspirine, Diclofénac, et corticoïdes).
- Deux cas (soit 14%) ont reçu un traitement par voie injectable (Bolus de solumédrol).

Tableau 10: Répartition des malades en fonction du traitement de 1ere intention et la forme d'Ajl.

	AS		OA		PA AVEC FR		PA SANS FR		AR N'ENTRANT DANS AUCUNE DES AUTRES FORMES		TOTAL	
	Nb	%	Nb	%	N	%	N	%	N	%	N	%
ASPIRINE	3	37,5	3	100	0	0	1	100	0	0	7	50
DICLOFENAC	1	12,5	0	0	1	100	0	0	0	0	2	14
CORTICOIDES	4	50	0	0	0	0	0	0	1	100	5	36

Les antalgiques ont été utilisés chez un seul malade (soit 7,1%) ayant une oligoarhrite (observation N 11). L'antalgique utilisé était à base de paracétamol.

Dans notre série, on note un échec au traitement initial dans 6 cas soit 43% (25% des formes systémiques, 66,6% des formes oligoarticulaires, 100% de la forme polyarticulaire avec FR, et 100% de l'arthrite qui ne répond à aucune des autres formes).

Tableau 11 : les cas ayant présenté un échec au traitement initial.

Observation	Forme d'Ajl	Traitement initial	Traitement de 2eme intention
Cas N 5	Systémique	Aspirine	Bolus de corticoïdes puis Methotrexate
Cas N 7	Systémique	Aspirine	Ibuprofène
Cas N 10	Oligoarticulaire	Aspirine	Diclofénac
Cas N 11	Oligoarticulaire	Aspirine	Ibuprofène puis Methotrexate
Cas N 12	Polyarticulaire avec FR	Diclofénac	Methotrexate
Cas N 13	Arthrite ne répondant à aucune des autres formes	Corticoïdes	Methotrexate

v Local :

Seulement les 2 cas (soit 14,3%) ayant une atteinte oculaire, ont bénéficiés d'un traitement local à base de corticoïde oculaire et de collyre mydriatique. Il s'agit de :

- Un cas d'arthrite systémique.
- Un cas d'oligoarthrite.

Aucun patient n'a reçu des infiltrations intra-articulaires de corticoïdes.

2) Traitement chirurgical :

Aucun patient n'a bénéficié d'un traitement chirurgical.

3) Physiothérapie :

La kinésithérapie a été indiquée chez un seul cas (observation N 1) ayant une arthrite systémique compliquée d'un raccourcissement du membre inférieur droit. Le même malade a bénéficié d'une semelle orthopédique de compensation.

H. Données évolutives :

1) Evolution immédiate :

Parmi les malades dont l'évolution est marquée dans leurs dossiers, on note :

Une bonne amélioration clinique chez 10 malades (soit 72%) ; Il s'agit de :

- Cinq malades ayant une arthrite systémique (62,5% des cas).
- Trois malades ayant une oligoarthrite (100% des cas).
- Un malade ayant une polyarthrite sans FR.
- Et un malade ayant une arthrite ne répondant à aucune des autres formes.

2) Evolution au long cours :

L'évolution à long terme chez nos patients a été marquée par :

- La survenue des poussées de type articulaire chez 3 malades. Il s'agit de :
 - Un cas d'oligoarthrite (observation N11) : Un seul épisode.
 - Un cas de polyarthrite sans FR (observation N14) : Un seul épisode.
 - Un cas d'arthrite systémique (observation N7) : Un seul épisode.

Ce dernier malade a présenté au cours de sa 2ème poussée (5 mois après le diagnostic), une atteinte cardiaque à type de myocardite pour laquelle il a été mis sous un traitement à base de méthotrexate, IEC, digitalique, et diurétique. Ultérieurement, ce patient a présenté 2 rechutes dont une a nécessité son hospitalisation en réanimation, avec une bonne évolution

- Le décès à domicile chez un seul malade ayant une arthrite systémique (observation N4). Il s'agit d'une patiente âgée de 7,5 ans, dont le diagnostic d'arthrite systémique a été posé à l'âge d'une année et demie au service de rhumato-pédiatrie au CHU IBN SINA à RABAT, où elle était suivie. Cette patiente a été hospitalisée au service pour des précordialgies, ayant révélé une péricardite.

3) Complications :

Forme systémique : c'est dans cette forme que le maximum de complications a été noté :

- Deux malades (25% des cas) avaient un retard statural, l'un d'entre eux avait également un flessum des IPP, une déformation en varum du poignet, et une limitation de la mobilité des coudes, genoux et chevilles. Il s'agit d'un malade âgé de 15 ans dont la maladie a commencé à l'âge de 5 ans. (Observation N6)
- Un malade avait un raccourcissement du membre inférieur gauche.

Forme d'arthrite qui ne répond à aucune des autres formes : Le seul malade ayant cette forme avait un retard statural. Le même malade avait des kystes synoviaux au niveau des 2 poignets.

On n'a pas noté de complication dans les autres formes.

DISCUSSION

A. GENERALITES :

L'arthrite juvénile idiopathique (AJI) regroupe plusieurs entités ayant en commun la présence d'arthrite(s), un début avant l'âge de 16 ans, une durée évolutive de plus de six semaines et l'absence de cause identifiée. Des critères cliniques et biologiques internationaux définissent de façon précise chacune des AJI : systémique, oligoarticulaire, polyarticulaire avec et sans facteur rhumatoïde, arthrite avec enthèse, arthrite psoriasique, et arthrite ne répondant à aucune des autres formes, ou entrant dans 2 ou plus.

La classification des AJI a fait l'objet d'un long cheminement et a été source de grandes confusions entre les Nord-Américains qui utilisaient le terme d'arthrite rhumatoïde juvénile (par opposition au rhumatisme articulaire aigu) et les Européens adeptes du terme arthrite chronique juvénile. In fine, en 1996, a été établie la première classification internationale (ILAR) qui a secondairement fait l'objet de révisions en 1997 (Durban, Tableau N 12), puis en 2001 (Edmonton, Tableau N13), le but de ces révisions étant d'améliorer la spécificité des critères permettant de réduire l'hétérogénéité de chaque groupe ainsi que le pourcentage d'arthrites inclassées.

Tableau 12: Classification de « Durban » des AJI.[5]

Formes cliniques	Critères d'inclusion	Critères d'exclusion
Arthrite systémique	Arthrite précédée ou accompagnant une fièvre quotidienne d'une durée d'au moins 2 semaines avec au moins un des signes suivants : éruption fugace, ADP, hépato-splénomégalie, atteinte séreuse.	- CINCA - Autres maladies inflammatoires récurrentes (maladie périodique, syndrome avec hyper-IgD, FAPA...)
Oligoarthritis	Arthrite touchant 1 à 4 articulations pendant les 6 premiers mois.	- Psoriasis dans la famille. - Spondylarthropathie dans la famille. - Présence de FR. - Garçon âgé de plus de 8 ans HLA B27. - Arthrite systémique.
Polyarthrite sans FR	Arthrite touchant > 5 articulations pendant les 6 premiers mois.	- Présence de Fr. - Arthrite systémique.
Polyarthrite avec FR	- Arthrite touchant > 5 articulations pendant les 6 premiers mois. - Présence de FR.	- Absence de FR. - Arthrite systémique.
Arthrite en rapport avec une enthésite	Arthrite et enthésite, ou enthésite ou arthrite et au moins 2 des critères suivants : - Sensibilité des sacro-iliaques. - Douleur rachidienne inflammatoire. - HLA B27. - Histoire familiale d'au moins une des pathologies suivantes : uvéite antérieure avec douleur rougeur ou photophobie, spondylarthropathie confirmée par un rhumatologue, colopathie inflammatoire. - Uvéite antérieure avec douleur, rougeur ou photophobie. - Garçon âgé de plus de 8 ans.	- Psoriasis dans la famille. - Arthrite systémique.
Arthrite psoriasique	Arthrite et psoriasis, ou en l'absence de psoriasis, arthrite avec au moins 2 critères suivants : - Dactylite chez le patient - Piqueté unguéal ou onycholyse chez le patient. - Psoriasis dans la famille.	- Présence de FR. - Arthrite systémique.
Arthrite ne répondant à aucune des autres formes ou entrant dans au moins 2.		

Tableau 13: Classification d' « Edmonton » des AJL.[20]

Formes cliniques	Critères d'inclusion	Critères d'exclusion
Arthrite systémique	Arthrite(s) précédée(s) ou accompagnée(s) d'une fièvre quotidienne d'une durée d'au moins 2 semaines avec au moins un des signes suivants : - Eruption fugace. - Adénopathie. - Hépatosplénomégalie. - Epanchements séreux.	- Psoriasis ou antécédent de psoriasis chez un parent du 1^{er} degré. - Arthrite chez un garçon HLA B27 débutant après l'âge de 6 ans. - Spondylarthrite ankylosante, arthrite et enthésite, sacro-iliite avec entéropathie inflammatoire, ou uvéite antérieure aigue, ou antécédent de l'une de ces affections chez un parent de 1^{er} degré. - Présence de FR IgM à 2 reprises à 3 mois d'intervalle.
Oligoarthritis	Arthrite touchant 1 à 4 articulations pendant les 6 premiers mois de la maladie. Deux sous groupes sont identifiés : - Oligoarthritis persistante. - Oligoarthritis extensive à 5 articulations et plus après 6 mois	- Psoriasis ou antécédent de psoriasis chez un parent du 1^{er} degré. - Arthrite chez un garçon HLA B27 débutant après l'âge de 6 ans. - Spondylarthrite ankylosante, arthrite et enthésite, sacro-iliite avec entéropathie inflammatoire, ou uvéite antérieure aigue, ou antécédent de l'une de ces affections chez un parent de 1^{er} degré. - Présence de FR IgM à 2 reprises à 3 mois d'intervalle. - Présence d'une arthrite systémique chez le patient.
Polyarthrite sans facteurs rhumatoïdes	- Arthrite touchant 5 articulations ou plus dès le début. - Absence de facteur rhumatoïde.	- Psoriasis ou antécédent de psoriasis chez un parent du 1^{er} degré. - Arthrite chez un garçon HLA B27 débutant après l'âge de 6 ans. - Spondylarthrite ankylosante, arthrite et enthésite, sacro-iliite avec entéropathie inflammatoire, ou uvéite antérieure aigue, ou antécédent de l'une de ces affections chez un parent de 1^{er} degré. - Présence de FR IgM à 2 reprises à 3 mois d'intervalle. - Présence d'une arthrite systémique chez le patient.
Polyarthrite avec facteurs rhumatoïdes	- Arthrite touchant 5 articulations ou plus dès le début. - Présence de facteurs rhumatoïdes à 2 tests effectués durant les 6 premiers mois.	- Psoriasis ou antécédent de psoriasis chez un parent du 1^{er} degré. - Arthrite chez un garçon HLA B27 débutant après l'âge de 6 ans. - Spondylarthrite ankylosante, arthrite et enthésite, sacro-iliite avec entéropathie inflammatoire, ou uvéite antérieure aigue, ou antécédent de l'une de ces affections chez un parent de 1^{er} degré. - Présence d'une arthrite systémique chez le patient.
Arthrite en rapport avec une enthésite	Arthrite et enthésite, ou arthrite et au mois 2 des critères suivants : - Douleur sacro-iliaques et /ou rachialgie inflammatoire. - Uvéite antérieure aigue. - Présence de l'antigène HLA B27. - Antécédents familiaux d'uvéite, spondylarthropathie, sacro-iliite avec entéropathie inflammatoire chez un parent de premier degré.	- Psoriasis ou antécédent de psoriasis chez un parent du 1^{er} degré. - Présence de FR IgM à 2 reprises à 3 mois d'intervalle. - Présence d'une arthrite systémique chez le patient.
Arthrite psoriasique	Arthrite et psoriasis, ou arthrite et 2 des critères suivants : - Dactylite. - Piqueté unguéal. - Onicolyse. - Antécédent familial de psoriasis chez un parent de 1^{er} degré.	- Arthrite chez un garçon HLA B27 débutant après l'âge de 6 ans. - Spondylarthrite ankylosante, arthrite et enthésite, sacro-iliite avec entéropathie inflammatoire, ou uvéite antérieure aigue, ou antécédent de l'une de ces affections chez un parent de 1^{er} degré. - Présence de FR IgM à 2 reprises à 3 mois d'intervalle. - Présence d'une arthrite systémique chez le patient.
Arthrite ne répondant à aucune des catégories ci-dessus ou entrants dans 2 catégories ou plus		

B. EPIDEMIOLOGIE :

1) FREQUENCE :

L'arthrite juvénile idiopathique (AJI) est le rhumatisme inflammatoire le plus fréquent chez l'enfant[101]. Son incidence est estimée entre 0,8 et 22,6 pour 100000 enfants de moins de 16 ans, et sa prévalence est estimée entre 7 et 401 pour 100 000 enfants d'après une méta-analyse de 34 études épidémiologiques publiées entre 1966 et 2001.[65]

La fréquence annuelle dans notre série est de 2,33 , alors qu'elle est plus élevée dans les séries de Solau-Gervais et ses collaborateurs[101], de Stabile et ses collaborateurs[102], et de Feliho[40].

Tableau 14 : La fréquence annuelle de notre série en comparaison avec d'autres travaux.

Auteurs	Pays	Fréquence annuelle
Solau-Gervais et al [101]	France	48
Stabile et al [102]	Italie	8,5
Feliho [40]	Sénégal	8,63
Bouhamidi et al [12]	Algérie	3,3
Ait Sab et al [2]	Maroc (Marrakech)	5,12
Notre série	Maroc (Fès)	2,33

2) AGE :

Dans notre étude, l'âge moyen de début est de 7 ans. Des résultats proches ont été notés dans les séries de Mengual et ses collaborateurs[67], et de Solau-Gervais et ses collaborateurs[101].

Tableau 15 : L'âge moyen de début de l'AIJ comme rapportés dans certaines séries.

Auteurs	Pays	Age moyen de début (ans)
Mengual et al [67]	Espagne	5,6
Solau-Gervais et al [101]	France	6,6
Feliho [40]	Sénégal	10
Notre série	Maroc (Fès)	7

3) SEXE-RATIO :

Selon les autres séries, on note une prédominance féminine, alors que dans notre série on note une légère prédominance masculine.

Tableau 16 : Le sexe ratio de notre série en comparaison avec d'autres travaux.

Auteurs	Pays	Sexe ratio
Mengual et al [67]	Espagne	0,62
Bouhamidi et al [12]	Algérie (Oran)	0,43
Feliho [40]	Sénégal	0,5
Ait Sab et al [2]	Maroc (Marrakech)	0,52
Notre série	Maroc (Fès)	1,33

C. FORMES D'ARTHRITE JUVENILE IDIOPATHIQUE :

1) ARTHRITE SYSTEMIQUE :

a) Epidémiologie :

La forme systémique de l'AJI représente 17% de l'ensemble des cas d'AJI.[74]

L'âge de début se situe souvent entre 2 et 7 ans, affectant de façon équivalente les 2 sexes.[74]

Parfois, le début peut survenir au cours de la première année de vie, mais jamais avant l'âge de 3 mois. Dans ces cas, il s'agit presque exclusivement des filles.

Dans notre étude, on note une prédominance de la forme systémique qui représente 57% de l'ensemble des cas d'AJI. Ces résultats sont différents de ceux des études réalisées en Europe, en Inde et au Maghreb. Par contre, ils sont très proches des résultats des études d'Abgéré[1] et de Kanyerezi [55] réalisées respectivement au Togo et en Ouganda, avant la nouvelle classification d' « Edmonton ».

Tableau17 : rapports de la forme systémique avec les autres formes d'AJI.

Auteurs	Pays	Années	Taille de l'échantillon	Pourcentage
Mengual et al [67]	Espagne		60	10
Solau -Gervais et al [101]	France	2006	48	14,6
Stabile et al [102]	Italie	1992 -2001	85	28,2
Sircar et al [99]	Inde	2003 -2004	50	22
Bahbah [9]	Maroc (Rabat)	1998 -2006	189	10,52
Ait sab et al [2]	Maroc (Marrakech)		32	6
Bouhamidi et al [12]	Algérie (Oran)	2000 -2009	33	3
Agbéré [1]	Togo	1979 -1994	6	83
Kanyerezi [55]	Ouganda		37	47
Notre série	Maroc (Fès)	2006 -2011	14	57

L'âge moyen de début de la maladie chez nos malades est de 6 ans, ce qui est en corrélation avec les données de la littérature.

Tableau 18: L'âge moyen de début et les âges extrêmes de début de la forme systémique comme rapportés dans certaines séries.

Auteurs	Pays	Age moyen de début (ans)	Age de début le plus précoce (ans)	Age de début le plus tardif (ans)
Lin et al [61]	Taiwan	11,6	-	-
Agbéré [1]	Togo	7,5	-	-
Feliho [40]	Sénégal	10	4	16
Bahbah [9]	Maroc (Rabat)	6,11	0,5	13
Notre série	Maroc (Fès)	6	1,5	13

Le sexe ratio (Garçons/Filles) dans notre étude est de 1,66 qui est proche de celui décrit dans la littérature.

Tableau 19: Le sexe ratio de notre série en comparaison avec d'autres travaux.

Auteurs	Pays	Garçons	Filles	Sexe-ratio
Lin et al [61]	Taiwan	11	10	1,1
Sircar et al [99]	Inde	7	4	1,75
Bahbah [9]	Maroc (Rabat)	13	14	0,92
Notre série	Maroc (Fès)	5	3	1,66

b) Etude clinique :

- L'arthrite systémique se définit selon les critères d'Edmonton, comme toute arthrite touchant une ou plusieurs articulations, précédée ou accompagnée de fièvre quotidienne durant au moins 2 semaines avec un ou plusieurs des symptômes suivants : éruption fugace, adénopathie, hépato-splénomégalie, épanchements séreux[20].
- Les critères d'exclusion de ce groupe sont :
 - Ø Psoriasis ou antécédent de psoriasis chez un parent de premier degré.
 - Ø Arthrite chez un garçon HLA B27 débutant après l'âge de 6 ans.
 - Ø Spondylarthrite ankylosante, arthrite et enthésite, sacroïllite avec entéropathie inflammatoire, ou uvéite antérieure aigue ou antécédent de l'une de ces affections chez un parent de 1^{er} degré.
 - Ø Présence de facteur rhumatoïde IgM à deux reprises à 3 mois d'intervalle.

▼ Signes articulaires :

A la phase de début, les signes articulaires sont absents dans 25 % des cas rendant le diagnostic difficile[6].

→ Les arthralgies [6]:

Elles n'ont aucune spécificité, souvent associées à des myalgies, celles-ci sont diffuses, mais prédominantes au niveau du cou et des muscles paravertébraux.

→ Les arthrites[6] :

Elles se manifestent par un gonflement articulaire et périarticulaire, généralement symétrique, elles sont constituées d'un épanchement surtout évident

aux genoux, et d'une inflammation périarticulaire donnant un aspect tuméfié de la région du carpe et du tarse.

Elles touchent généralement les poignets, les genoux puis les chevilles, les coudes, les hanches et tardivement les épaules.

Dans les formes diffuses, l'atteinte intéresse les petites articulations surtout les métacarpo-phalangiennes et les interphalangiennes proximales, donnant un aspect de doigts en « fuseau ».

L'atteinte articulaire et musculaire du rachis cervical réalise parfois un torticolis invalidant. L'atteinte temporo-maxillaire est plus tardive.

Dans notre série, l'atteinte articulaire prédomine au niveau des genoux, et des chevilles. Le caractère de symétrie n'est trouvé que chez 37,5% des cas (3 malades), alors qu'il est présent chez 93,33% des patients de la série de Bahbah[9].

▼ Signes extra-articulaires :

Les signes extra-articulaires dominent le tableau clinique.

→ La fièvre :

C'est un signe essentiel au diagnostic de l'arthrite systémique. Typiquement la fièvre décrit une grande oscillation par jour, toujours à la même heure chez le même enfant, chutant dans les 2 ou 3 heures suivant le pic thermique.[6]

L'aspect de cette courbe thermique doit être objectivé par la prise de la température toutes les 4 heures.[6]

Au moment des pics fébriles l'enfant a un aspect décrit comme « toxique » avec pâleur du visage, altération de l'état général, myalgies et parfois arthralgies plus ou moins diffuses.

Cette fièvre est durable pendant au minimum 2 à 3 semaines, elle est peu ou pas sensible aux antipyrétiques administrés aux doses classiques.[6]

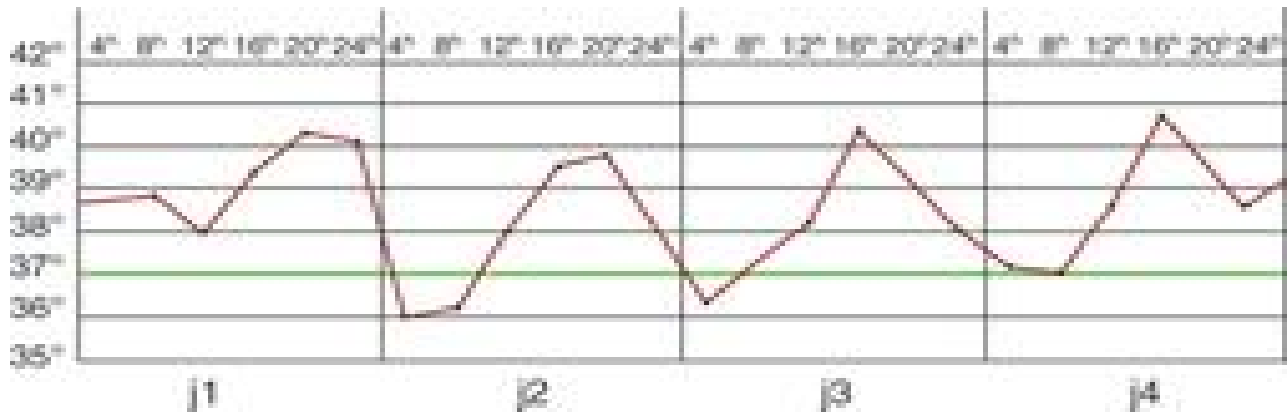


Figure 14: Aspect de la courbe thermique (température prise toute les 4 heures) au cours d'une poussée systémique.[8]

La fièvre a été retrouvée chez tous nos malades, à l'exception de 2 malades qui ont été hospitalisé pour poussée d'arthrite systémique. Même résultat a été trouvé dans l'étude de Bahbah [9] et de Sircar et ses collaborateurs[99].

→ L'éruption :

Elle est d'une grande valeur diagnostique. Elle est présente dans 90 % des cas. Elle est constituée de macules fugaces et très discrètes, favorisées par l'exposition à l'air et au bain ; survenant le plus souvent au moment des pics fébriles. Plus rarement ; il s'agit d'une éruption plus intense ; de type urticarien.[8]



Figure 15: Rash pseudo-urticarien diffus survenant lors d'un pic fébril.[16]

Dans notre série un seul malade a présenté une éruption cutanée au moment de l'admission. Pourtant elle est absente dans l'étude d'Agbéré[1].

Tableau 20 : Survenue de l'atteinte cutanée dans divers travaux (forme systémique).

Auteur	Pays	% de l'éruption cutanée
Sircar et al [99]	Inde	36,36
Bahah [9]	Maroc (Rabat)	81,48
Feliho [40]	Sénégal	87,5
Agbéré [1]	Togo	0
Notre série	Maroc (Fès)	12,5

→ L'atteinte des tissus lymphoïdes :

Elle est assez rare au début[6], retrouvée dans 30 à 40% des cas.[8]

Les ganglions sont parfois hypertrophiés, indolores, mobiles par rapport aux deux plans, et de consistance élastique.[6]

L'hépto-splénomégalie, quand elle est retrouvée, est modérée sans signes biologiques d'atteinte hépatique.[6]

L'atteinte des tissus lymphoïdes a été retrouvée chez 50% de nos malades, avec une présence exclusive des adénopathies, qui ont été superficielles dans la majorité des cas et profonde dans un cas (mésentérique), sans localisation préférentielle. L'absence de la splénomégalie a été enregistrée dans la série de Feliho[40] comme dans la notre.

Tableau 21: Les manifestations lymphoïdes chez nos patients ayant une forme systémique en comparaison avec d'autres travaux.

Auteur	% de l'atteinte lymphoïde	Types de l'atteinte lymphoïde
Bahbah [9]	70,37	ADP dans 55,5% SMG dans 40,7% HMG dans 11,1%
Feliho [40]	-	ADP dans 50% SMG dans 0% HMG dans 50%
Agbéré [1]	-	ADP dans 60% SMG dans 60% HMG dans 20%
Notre série	50	ADP dans 50% SMG dans 0% HMG 0%

→ Les manifestations cardiaques :[6]

Il s'agit le plus souvent d'une péricardite. L'épanchement péricardique est souvent associé à une lame d'épanchement pleural.

Plus rarement une atteinte myocardique est observée. Exceptionnellement, elle entraîne une insuffisance cardiaque.

L'atteinte cardiaque a été présente chez 3 enfants dans notre étude soit 37,5%. Il s'agissait de

- Deux cas de péricardite.
- Un cas d'insuffisance mitrale associée à une insuffisance aortique minime.

Aucun cas de myocardite n'a été enregistré dans notre série, alors qu'elle est présente dans les séries d'Oliveira et ses collaborateurs[73] et de Bahbah[9].

Tableau 22 : L'atteinte cardiaque dans la forme systémique et sa répartition selon différentes études.

Auteurs	Pays	% de l'atteinte cardiaque	Types de l'atteinte cardiaque
Sircar et al [99]	Inde	9,1	1 insuffisance mitrale
Oliveira et al [73]	Brésil	13	9 épisodes de péricardite et 6 myocardites
Bahbah [9]	Maroc (Rabat)	22,22	4 péricardites et 1 myocardite et 1 insuffisance mitrale
Feliho [40]	Sénégal	0	-
Notre série	Maroc (Fès)	37,5	2 péricardites et 1 insuffisance mitrale

→ Autres manifestations viscérales :

L'atteinte pleuro-pulmonaire :

Les plus fréquentes sont les atteintes pleurales, qui sont souvent discrète et asymptomatique.[6]

Parfois une atteinte du parenchyme pulmonaire peut être observée sous forme d'infiltrat transitoire.[6]

L'atteinte pulmonaire a été présente chez 2 cas (soit 25%) qui avaient des micronodulaires pulmonaires non spécifiques sur les clichés scannographiques d'une TDM thoraco-abdominale. Un de ces cas avait un épanchement pleural bilatéral associé, cet épanchement était minime, et asymptomatique, et sa découverte était radiologique à travers la TDM thoracique.

Le taux d'atteinte pleuro-pulmonaire dans notre série reste élevé, comparé par exemple à la série de Bahbah[9].

Dans un travail d'Oliveira et ses collègues[73], ils avaient publié les cas d'une fille de 11 ans et d'un garçon de 12 ans atteints d'une arthrite systémique mal contrôlée, et qui ont développé une hypertension artérielle pulmonaire.

Tableau 23 : Comparaison du taux de l'atteinte pleuro-pulmonaire dans la forme systémique.

Auteurs	Atteinte pleuro-pulmonaire	
	Nombre	Pourcentage
Bahbah [9]	4	14,8
Notre série	2	25

L'atteinte rénale :

Elle est à type d'amylose secondaire qui fait figure plutôt de complication que de signe de la maladie.

Bien que rare, elle constitue une des complications graves de la maladie se révélant généralement par une protéinurie.[6]

Dans notre étude, les 3 cas ayant bénéficié d'un dosage de la protéinurie de 24h, avaient tous des résultats négatifs. Les mêmes résultats ont été enregistrés chez tous les cas de la série de Bahbah[9].

L'atteinte neurologique :

Elle est inhabituelle, il peut s'agir d'un syndrome pyramidal ou de troubles sensitifs des extrémités par compression médullaire secondaire à une instabilité du rachis cervical. Des cas exceptionnels d'encéphalite transitoire ont été signalés dans la littérature.[6]

Dans notre série, aucun malade n'avait une atteinte neurologique. Le même résultat a été trouvé dans la série de Sircar et ses collaborateurs[99]. Alors que dans la série marocaine de Bahbah[9], deux malades ont présenté des signes neurologiques à type d'hémi-parésie transitoire chez un malade et des céphalées associés à une confusion et une irritabilité chez un autre.

Tableau 24: L'atteinte neurologique au cours de la forme systémique de l'AJL.

Auteurs	Atteinte neurologique	
	Nombre	Pourcentage
Sircar et al [99]	0	0
Bahbah [9]	2	7,41
Notre série	0	0

L'atteinte oculaire :

Elle n'existe pratiquement pas dans la forme systémique de l'AJI.[6]

Dans notre série, un seul malade avait une atteinte oculaire à type d'uvéite bilatérale (Observation N 2). Le même résultat a été noté dans la série de Sircar et ses collaborateurs[99] avec un seul malade (soit 9,1%) qui avait une atteinte oculaire.

Tableau 25: Fréquence de l'atteinte oculaire dans la forme systémique.

Auteurs	Pays	% de l'atteinte oculaire
Sircar et al [99]	Inde	9,1
Bahbah [9]	Maroc (Rabat)	0
Solau - Gervais et al [101]	France	0
Notre série	Maroc (Fès)	12,5

L'épanchement intra-péritonéal:

Les douleurs abdominales que présentent souvent ces enfants correspondent probablement à la présence d'un épanchement péritonéal à minima. Lorsqu'une ponction d'épanchement séreux est réalisée, ce qui n'est justifié qu'en cas de réel doute diagnostique, l'analyse cytologique montre qu'il s'agit d'un liquide inflammatoire constitué essentiellement de polynucléaires neutrophiles non altérés.[74]

Parmi les 6 malades dans notre série ayant bénéficié d'une échographie abdominale, aucun d'entre eux n'a développé un épanchement péritonéal, le même résultat a été constaté dans la série de Sircar et ses collaborateurs[99]. Alors que dans la série de Bahbah[9], 4 malades (soit 14,81%) avaient un épanchement péritonéal minime.

Tableau 26 : Fréquence de l'épanchement péritonéal dans la forme systémique.

Auteurs	% de l'épanchement péritonéal
Sircar et al [99]	0
Bahbah [9]	14,8
Notre série	0

c) Signes biologiques :

v Syndrome inflammatoire :

Il est très important mais non spécifique.

- La VS est très accélérée atteignant une valeur souvent supérieure à 100mm à la première heure.[8]
- La CRP et le fibrinogène sont augmentés.[6]
- Le taux du complément hémolytique total est élevé.
- Il existe aussi une hypergammaglobulinémie polyclonale.[8]
- L'anémie se constitue après quelques semaines. Elle est de nature inflammatoire, hypochrome.[8]
- Une hyperleucocytose pouvant atteindre 50000 elmts/ mm³ avec un pourcentage élevé de polynucléaires.[8]
- Une hyperplaquettose de nature inflammatoire pouvant atteindre 800000 à 1 million elmts/mm³, sans risque de thrombose vasculaire.[8]

Un syndrome inflammatoire biologique a été enregistré chez tous nos malades, illustré par :

- Une VS accélérée chez tous les malades, 37,5% ont une VS ≥ 100 mm.
- Une CRP augmentée chez tous les malades, 62,5% ont une CRP ≥ 100mg/l.
- Une anémie hypochrome enregistrée chez 50% des cas.

- Une hyperleucocytose notée chez 37,5% des cas.
- Une thrombocytose marquée chez 37,5% de nos malades.
- Le taux de fibrinogène n'a pas été dosé dans notre série.
- Une légère augmentation des gammaglobulines, notée chez un seul malade.

La plupart des séries décrivent un syndrome inflammatoire biologique très important.

Dans la série de Bahbah[9], la description de quelques signes biologiques a été rapportée :

Tableau 27 : Le syndrome inflammatoire comme décrit dans la série de Bahbah[9].

Paramètre décrit	Pourcentage
VS>100 mm	67
CRP $\geq$ 100 mg/l	70
Anémie hypochrome microcytaire	93
Hyperleucocytose à PNN	78
Thrombocytose	100

En comparant nos données avec celles de cette série, nous remarquons que le syndrome inflammatoire biologique chez nos malades est moins intense.

▼ Signes immunologiques :

Dans la forme systémique :

→ La sérologie rhumatoïde (latex, waaler rose) est négative.[8]

→ Les AAN sont absents.[8]

La présence de facteur rhumatoïde IgM à deux reprises à 3 mois d'intervalle, est considérée comme l'un des critères d'exclusion de la forme systémique selon la classification d'Edmonton[20].

C'est pour cette raison que le dosage des FR a été réalisé de façon systématique chez tous nos malades, à l'exception d'un malade qui a été hospitalisé pour une poussée de sa maladie. Tous les dosages réalisés étaient négatifs.

La majorité des auteurs, généralisent l'absence d'un titre positif des AAN chez les patients atteints d'une forme systémique de l'AJI.

Contrairement à la classification de Yamagushi[5] de la maladie de Still de l'adulte qui adopte l'absence d'auto-anticorps comme critère de classification. La classification d'Edmonton n'a pas discuté la nécessité d'absence des AAN pour poser le diagnostic d'une forme systémique de l'AJI.

Dans notre étude, la recherche des AAN a été faite chez 5 patients. Aucun titre positif n'a été enregistré.

v Etude de HLA :

L'étude du complexe majeur d'histocompatibilité n'a pas montré d'association HLA caractéristique, certains travaux ont suggéré une association péjorative avec l'Ag HLA DR4 dans les formes évoluant sur un mode polyarticulaire[78], mais ceci n'a pas été confirmé par des études ultérieures.[6,33,83]

Aucun typage HLA n'a été effectué chez nos malades.

v Les cytokines : [6]

Ils jouent un rôle important, particulièrement l'IL-6[29]qui est présent dans la forme systémique à un taux plus élevé par rapport aux autres formes [64,87], et constitue la cytokine clé de la physiopathologie de la forme systémique.

d) Signes radiologiques : [6]

Au début, les radiographies sont souvent normales ou montrent une ostéopénie avec parfois une réaction périostée.

Selon la classification de Steinbrocker ; 4 stades peuvent être observés en fonction de l'évolution de la maladie, souvent au niveau du carpe et du tarse.

- Stade 1 : ostéopénie, apposition périostée, infiltration des parties molles.
- Stade 2 : pincement des interlignes articulaires.
- Stade 3 : érosion sous chondrale.
- Stade 4 : fusion des interlignes.

Le délai d'apparition de ces lésions est variable et souvent long de plusieurs années et sur le même cliché peuvent coïncider plusieurs stades.

Au niveau des genoux, des hanches et des épaules le stade de fusion s'observe rarement.

Les radiographies du rachis cervical de profil centré sur C2-C3 en flexion et en extension maximum permettent de mettre en évidence une rigidité de la région, ou fusion des arcs postérieurs responsable d'une instabilité sus ou sous jacente.

Dans notre étude, 6 cas ont bénéficié des radiographies des articulations atteintes, ces radiographies étaient normales dans 37,5% des cas. Un patient était classé en stade I de Steinbrocker (soit 12,5%), et 2 autres classés en stade III de Steinbrocker (soit 25%).

Dans la série de Bahbah[9] 48,15% des cas n'avaient pas de lésions radiologiques, et 40,74% étaient classés en stade I de Steinbrocker.

L'IRM est l'indicateur radiologique le plus sensible à l'activité de la maladie. Elle peut visualiser l'hypertrophie synoviale, définir l'hypertrophie des parties molles et donner d'excellents détails sur le statut du cartilage articulaire et l'intégrité de toute l'articulation.

Les ultrasons sont plus sensibles que les radiographies standards dans la détection des érosions cartilagineuses, mais moins sensibles que l'IRM, et sont opérateurs dépendants. L'échographie permet de confirmer la présence du liquide articulaire et de l'hypertrophie synoviale.

Dans notre étude, l'échographie articulaire et l'IRM n'ont été réalisés chez aucun malade.

2) L'OLIGOARTHRITE (OA) :

a) Epidémiologie :

L'oligoarthrite représente 35% de l'ensemble des AJI.[74]

Elles débutent le plus souvent chez l'enfant jeune, de moins de 5 ans, et atteignent alors neuf filles pour un garçon.[74]

Dans notre étude, la forme oligoarticulaire représente 22% des cas, des résultats proches ont été notés dans les séries de Sircar et ses collaborateurs[99], et d'Ait Sab et ses collaborateurs[2]. Alors que la fréquence de la forme oligoarticulaire dans les séries d'Europe et d'Algérie est plus élevée.

Tableau 28 : Rapport de la forme oligoarticulaire avec les autres formes d'AJI.

Auteurs	Pays	Nombre de cas	Pourcentage
Solau-Gervais et al [101]	France	20	41,6
Mengual et al [67]	Espagne	-	48,4
Stabile et al [102]	Italie	47	55,3
Feliho [40]	Sénégal	8	8
Sircar et al [99]	Inde	14	28
Bouhamidi et al [12]	Algérie (Oran)	16	48,5
Ait Sab et al [2]	Maroc (Marrakech)	9	28
Notre série	Maroc (Fès)	3	22

L'âge moyen de début chez nos malades est de 6,33 ans avec des extrêmes d'âge allant de 2 à 12 ans. Des résultats proches ont été enregistrés dans la série de Feliho[40].

Tableau 29 : L'âge moyen de début et les âges extrêmes de début de l'oligoarthrite comme rapportés dans d'autres séries.

Auteurs	Age moyen de début (ans)	Age de début le plus précoce (ans)	Age de début le plus tardif (ans)
Solau - Gervais et al [101]	4,9	-	-
Feliho [40]	7	1	12
Notre série	6,33	2	12

Dans notre étude, on note une nette prédominance masculine avec un sexe ratio égale à 2. Le même résultat a été noté dans les séries de Feliho[40] et de Sircar et ses collaborateurs[99], contrairement à la série de Solau-Gervais et ses collaborateurs[101] où on note une prédominance féminine.

Tableau 30 : Le sexe ratio de notre série en comparaison avec d'autres travaux.

Auteurs	Pays	Garçons	Filles	Sexe-ratio
Solau - Gervais et al [101]	France	4	16	0,25
Sircar et al [99]	Inde	10	4	2,5
Feliho [40]	Sénégal	6	2	3
Notre série	Maroc (Fès)	2	1	2

b) Signes cliniques :

- Selon les critères d'Edmonton, l'OA se définit comme la survenue d'une arthrite touchant 1 à 4 articulations durant les 6 premiers mois de la maladie.[20]
- Les critères d'exclusion de ce groupe sont :
 - Ø Psoriasis ou antécédent de psoriasis chez un parent de premier degré.
 - Ø Arthrite chez un garçon HLA B27 débutant après l'âge de 6 ans.
 - Ø Spondylarthrite ankylosante, arthrite et enthésite, sacroillite avec entéropathie inflammatoire, ou uvéite antérieure aigue ou antécédent de l'une de ces affections chez un parent de 1^{er} degré.
 - Ø Présence de facteur rhumatoïde IgM à deux reprises à 3 mois d'intervalle.
 - Ø Présence d'une arthrite systémique chez le patient.

v Les signes articulaires :

Les arthrites sont asymétriques, touchant le plus souvent les grosses articulations (genoux, chevilles, coudes, poignets) avec une prédominance aux membres inférieurs.

Elles se manifestent souvent par un gonflement articulaire indolore de découverte fortuite ou par une boiterie[78].

Au début, le tableau est habituellement celui d'une monoarthrite du genou ou de la cheville, posant ainsi le problème de diagnostic différentiel avec une arthrite

septique qu'il faut absolument éliminer par une ponction articulaire avec étude cytbactériologique qui ne doit souffrir d'aucun retard.

Dans notre série, on note une atteinte préférentielle des genoux et des chevilles.

v Les autres signes cliniques :

L'élément clinique majeur de l'OA est la possibilité de survenue d'une uvéite chronique, qui nécessite un examen à lampe à fente afin de la dépister avant le stade de complications.

Cette atteinte oculaire est présente chez environ la moitié des malades[74], et peut compromettre le pronostic visuel.

Dans notre série, 33,3% de nos malades avaient une atteinte oculaire, des résultats proches ont été enregistrés dans la série de Solau-Gervais et ses collaborateurs[101].

Un taux plus élevé de l'atteinte oculaire, a été noté dans la série de Danner et ses collaborateurs[25].

Tableau 31 : Fréquence de l'atteinte oculaire dans des différents travaux.

Auteurs	Pays	Nombre de cas	% de l'atteinte oculaire
Solau-Gervais et al [101]	France	-	26
Danner et al [25]	France (Alsace)	-	41
Sircar et al [99]	Inde	1	7,14
Feliho [40]	Sénégal	0	0
Notre série	Maroc (Fès)	1	33,3

c) Signes biologiques :

Le syndrome inflammatoire est inconstant et la VS dépasse rarement 30 mm à la première heure.[47]

La NFS est souvent normale.[47]

Le fait essentiel est la présence des AAN dans 50 à 60% des cas.[74]

Les études génétiques ont permis d'identifier des gènes de susceptibilité : HLA A 2 (classe I), HLA DR 8, DR 11, DR 13 et DP B1*0201 (classe II).[16]

Un syndrome inflammatoire modéré a été enregistré chez tous nos malades.

Les AAN sont présents chez 66,6% de nos malades. Un taux plus élevé a été noté dans les séries de Danner et ses collaborateurs[25], et de Solau-Gervais et ses collaborateurs[101].

Tableau 32 : Fréquence des AAN dans les différentes séries.

Auteurs	% des AAN
Danner et al [25]	81
Solau-Gervais et al [101]	80
Notre série	66,6

d) Signes radiologiques :

Les radiographies sont systématiquement pratiquées aux articulations atteintes et à l'articulation controlatérale. Au début, il n'existe qu'une tuméfaction des tissus mous ; si l'atteinte évolue déjà depuis plusieurs mois, une déminéralisation locorégionale, voire un trouble de croissance localisé avec hypertrophie de l'épiphyse de l'articulation siège du processus inflammatoire,

peuvent être présents. Des lésions destructrices peuvent survenir secondairement, essentiellement dans les formes à évolution extensive.[16]

Dans notre étude, tous les malades ayant une forme oligoarticulaire avaient des radiographies normales des articulations atteintes.

3) LA POLYARTHRITE AVEC FACTEUR RHUMATOÏDE (PA à FR+) :

a) Epidémiologie :

La PA avec FR représente 2% de l'ensemble des AJI.[16]

Elle débute entre 4 et 16 ans, avec un pic de fréquence vers 10 à 12 ans, et touche le plus souvent la fille (80% des cas).[16]

Cette forme constitue la forme à début pédiatrique de la polyarthrite rhumatoïde de l'adulte.[16]

Dans notre série, la forme polyarticulaire représente 7% des cas. Une fréquence plus élevée de cette forme a été notée dans la série d'Ait Sab et ses collaborateurs[2].

Tableau 33 : Rapport de la forme polyarticulaire avec FR avec les autres formes d'AJI.

Auteurs	Pays	Nombre de cas	% dans l'ensemble des formes d'AJI
Sircar et al [99]	Inde	5	10
Danner et al [25]	France (Alsace)	0	0
Solau-Gervais et al [101]	France	1	2
Ait Sab et al [2]	Maroc (Marrakech)	5	15,6
Notre série	Maroc (Fès)	1	7

L'âge de début de notre malade est de 10ans, ce qui est en corrélation avec les données de la littérature.

Dans notre étude, le seul malade ayant une forme polyarticulaire avec FR était de sexe féminin, ce qui est parfaitement concordant avec les résultats de la série de Sircar et ses collaborateurs[99], et de la série de Solau-Gervais et ses collaborateurs[101], où on note une présence exclusive des filles (100% des cas).

b) Signes cliniques :

- Selon les critères d'Edmonton, ce groupe se définit par une arthrite touchant au moins 5 articulations pendant les 6 premiers mois avec présence de facteurs rhumatoïdes, à 2 tests effectués durant les 6 premiers mois.[20]
- Les critères d'exclusion de ce groupe sont :
 - Ø Psoriasis ou antécédent de psoriasis chez un parent de premier degré.
 - Ø Arthrite chez un garçon HLA B27 débutant après l'âge de 6 ans.
 - Ø Spondylarthrite ankylosante, arthrite et enthésite, sacroillite avec entéropathie inflammatoire, ou uvéite antérieure aigue ou antécédent de l'une de ces affections chez un parent de 1^{er} degré.
 - Ø Présence d'une arthrite systémique chez le patient.

Il n'y a pas habituellement dans ces formes de manifestations générales. L'atteinte articulaire est en général bilatérale et symétrique, touchant les poignets et les petites articulations des doigts, les chevilles, les métatarsophalangiennes, mais également les genoux, les hanches, les articulations temporo-mandibulaires et le rachis cervical. Les arthrites sont le plus souvent fluxionnaires, avec synovite et

épanchement, mais parfois l'atteinte articulaire est peu ou pas hydarthrodiale, avec enraidissement et rétraction musculotendineuse.[16]



Figure 16 : Atteinte bilatérale et symétrique des mains.[16]

Les signes extra-articulaires sont rares : uvéite (moins de 5%), nodules rhumatoïdes.[16]

Dans notre étude, l'atteinte articulaire est bilatérale et symétrique chez notre seul malade, ce qui est en corrélation avec les données de la littérature. Elle touche les genoux, les coudes, les poignets, et les hanches.

Aucun signe extra articulaire n'a été enregistré chez notre malade.

c) Signes biologiques :

Il existe en général un syndrome inflammatoire d'importance variable, avec une élévation de la vitesse de sédimentation, de la protéine C réactive, mais pas d'hyperleucocytose comme dans la forme systémique.[16]

La séropositivité est confirmée par la présence de facteurs rhumatoïdes, le latex est supérieur à 1/40 et le waaler rose est supérieur à 1/32, à deux examens

avec un intervalle d'au moins trois mois. Le facteur rhumatoïde se démasque presque toujours au cours de la première année.[8]

La recherche des AAN peut être positive.[16]

Les études génétiques font apparaître des liaisons avec les antigènes HLA DR4 et DR1, permettant d'affirmer qu'il s'agit bien de la même maladie que la polyarthrite rhumatoïde de l'adulte.[16]

Un syndrome inflammatoire modéré a été présent chez notre malade.

Les FR sont présents chez notre seul malade (critère diagnostic), alors que les AAN sont absents.

Aucun typage des antigènes HLA n'a été fait.

d) Signes radiologiques :[16]

Au début, on note une hypertrophie des tissus mous, une déminéralisation locorégionale. Secondairement surviennent des lésions destructrices touchant les poignets (carpites), les petites articulations des doigts, les articulations métatarsophalangiennes, les hanches, le rachis cervical (ankylose des articulaires postérieures avec possibilité de luxation atloïdoaxoïdienne), et les articulations temporomaxillaires (avec trouble de croissance de la branche montante du maxillaire inférieur).

L'échographie et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) peuvent permettre d'apprécier l'importance d'un épanchement et/ou d'une synovite, dans une articulation profonde difficile d'accès à la palpation (hanche, pied)[45].

Dans notre série, aucune lésion radiologique n'a été enregistrée chez notre seul malade.

4) LA POLYARTHRITE SANS FACTEUR RHUMATOÏDE (PA SANS FR) :

a) Epidémiologie :

Cette forme débute précocement autour de l'âge de 3 ans, avec une prédominance féminine[8]. Elle représente 15% de l'ensemble des AJL.[74]

La PA sans FR représente 7% des cas dans notre série. Alors que dans d'autres séries, tel que la série d'Ait Sab et ses collaborateurs[2], elle représente la forme la plus fréquente avec 46,8% des cas.

Tableau 34 : Rapport de la forme polyarticulaire sans FR avec les autres formes d'Ajl.

Auteurs	Pays	Nombre de cas	Pourcentage
Sircar et al [99]	Inde	10	20
Danner et al [25]	France (Alsace)	15	22,4
Solau-Gervais et al [101]	France	8	16,6
Ait Sab et al [2]	Maroc (Marrakech)	15	46,8
Notre série	Maroc (Fès)	1	7

L'âge de début de la maladie chez le seul cas dans notre série ayant une PA sans FR était à 11ans, ce qui n'est pas en corrélation avec les données de la littérature qui parle d'un début précoce de la maladie.

Dans notre série, le malade ayant cette forme d'Ajl était de sexe féminin. Une prédominance féminine est notée également dans les séries de Sircar et ses collaborateurs[99], et de Solau-Gervais et ses collaborateurs[101].

Tableau 35 : Le sexe ratio de notre série en comparaison avec d'autres travaux.

Auteurs	Pays	Garçons	Filles	Sexe-ratio
Sircar et al [99]	Inde	2	8	0,25
Solau -Gervais et al [101]	France	0	8	-
Notre série	Maroc (Fès)	0	1	-

b) Signes cliniques :

- La PA sans FR se définit par une arthrite touchant au moins 5 articulations pendant les 6 premiers mois, avec absence de FR.[20]
- Les critères d'exclusion de ce groupe sont :
 - Ø Psoriasis ou antécédent de psoriasis chez un parent de premier degré.
 - Ø Arthrite chez un garçon HLA B27 débutant après l'âge de 6 ans.
 - Ø Spondylarthrite ankylosante, arthrite et enthésite, sacroillite avec entéropathie inflammatoire, ou uvéite antérieure aigue ou antécédent de l'une de ces affections chez un parent de 1^{er} degré.
 - Ø Présence de facteur rhumatoïde IgM à deux reprises à 3 mois d'intervalle.
 - Ø Présence d'une arthrite systémique chez le patient.

Elle se distingue des PA avec FR par la fréquence moindre des arthrites et une plus grande fréquence des enraidissements articulaires progressifs.

Dans notre étude, le seul malade ayant une forme polyarticulaire sans FR, avait une atteinte des genoux, des poignets, des MCP, et des IPP des mains.

c) Signes paracliniques :

L'absence de FR est un critère nécessaire pour porter le diagnostic de PR sans FR.

La présence d'AAN est souvent rencontrée.

Il s'agit d'un groupe hétérogène dont les caractéristiques génétiques ne sont pas encore bien connues. Cependant certaines associations aux groupes HLA DR8 et DR11 ont été décrites ; aussi aux groupes HLA DR1 et DR4.

Les radiographies sont généralement normales et la destruction ostéo-articulaire est rare.

Un syndrome inflammatoire important est présent chez notre malade ayant cette forme d'AII, avec une VS très accélérée, une CRP très élevée, et une thrombocytose modérée.

Les AAN étaient absents. Par contre, ils étaient présents chez 79% dans la série de Danner et ses collaborateurs[25].

Des lésions d'ostéoporose sont présentes sur les radiographies des articulations de notre patient.

5) L'ARTHRITE PSORIASIQUE :

a) Epidémiologie :

L'arthrite psoriasique représente 4% de l'ensemble des AJI.[20]

L'âge moyen de début est de l'ordre de 6 ans avec une prédominance féminine. On observe en fait 2 pics de fréquence ; le premier de 3 à 4 ans avec prédominance féminine et le deuxième de 11 à 12 ans avec prédominance masculine.[21]

Dans notre étude, aucun cas d'arthrite psoriasique n'a été enregistré.

Tableau 36: les données épidémiologiques de l'arthrite psoriasique dans différentes séries.

Auteurs	Pays	% dans l'ensemble des formes d'AJI	Age moyen de début (ans)	Sexe - ratio
Mengual et al [67]	Espagne	6,7	-	-
Stabile et al [102]	Italie	1,17	-	-
Sircar et al [99]	Inde	18	-	-
Solau -Gervais et al [101]	France	2	-	-
Feliho[40]	Sénégal	3	13	2
Bouhamidi et al [12]	Algérie (Oran)	3	12,75	-
Ait Sab et al [2]	Maroc (Marrakech)	0	-	-
Notre série	Maroc (Fès)	0	-	-

b) Signes cliniques :

- Selon les critères d'Edmonton, l'arthrite psoriasique se définit soit par[20]:
 - Ø Une arthrite associée à un psoriasis.
 - Ø Ou une arthrite et 2 des critères suivants :
 - § Dactylite.
 - § Piqueté unguéal.
 - § Onicholyse.
 - § Antécédent familial de psoriasis chez un parent de 1^{er} degré.
- Les critères d'exclusion de ce groupe sont :
 - Ø Arthrite chez un garçon HLA B27 débutant après l'âge de 6 ans.
 - Ø Spondylarthrite ankylosante, arthrite et enthésite, sacroillite avec entéropathie inflammatoire, ou uvéite antérieure aigue ou antécédent de l'une de ces affections chez un parent de 1^{er} degré.
 - Ø Présence de facteur rhumatoïde IgM à deux reprises à 3 mois d'intervalle.
 - Ø Présence d'une arthrite systémique chez le patient.

→ L'atteinte articulaire :

L'atteinte articulaire est en général une oligoarthrite asymétrique prédominant aux membres inférieurs avec une nette prédilection pour le genou (86%). L'atteinte des gaines synoviales des fléchisseurs et des petites articulations des doigts ou des

orteils réalisant le tableau classique de l'orteil ou du doigt « en saucisse » est particulièrement évocateur.[21]

→ Le psoriasis cutané :

Ce n'est que dans 10% des cas que les manifestations cutanées et articulaires surviennent simultanément. Les arthrites peuvent précéder la dermatose dans près de la moitié des cas, le délai pouvant aller de quelques mois à onze ans ; dans 40% des cas la présence antérieure de psoriasis cutané facilite le diagnostic.

Les aspects cutanés les plus fréquents sont les plaques et le psoriasis en goutte ; les formes pustuleuses et érythrodermiques sont rares. Comme chez l'adulte, les localisations habituelles sont les faces d'extension des membres (coudes, genoux) le cuir chevelu et les ongles (critères mineurs du diagnostic).[21,37,42]

→ Autres signes cliniques :

Une atteinte oculaire à type d'uvéite survient dans 15 à 20% des cas.[21]

Tableau 37 : Fréquence de l'atteinte oculaire dans différentes études.

Auteurs	Pays	% de l'atteinte oculaire
Ezzahri [36]	Maroc (Rabat)	0
Feliho [40]	Sénégal	33,3

c) Signes biologiques : [21]

Le syndrome inflammatoire biologique est inconstant.

Les études génétiques retrouvent une augmentation de fréquence de l'antigène HLA-B27 et HLA-A2 et une diminution de HLA-DR4. Mais ces résultats ne sont pas des arguments diagnostiques.

Les AAN sont trouvés dans 20 à 50% des cas, sans spécificité définie.

d) Signes radiologiques : [21]

Les radiographies initiales sont indispensables pour servir de points de repère, mais n'objectivent qu'une hypertrophie des tissus mous, ou rarement une déminéralisation locale des épiphyses osseuses.

6) L'ENTHESITE EN RAPPORT AVEC UNE ARTHRITE (ERA) :

a) Epidémiologie :

L'ERA représente 20% des rhumatismes inflammatoires de l'enfant[8], et 7% de l'ensemble des AJI[20].

Elles surviennent essentiellement chez le garçon (80% des cas), avec un âge de début de 10 ans environ.[16]

Dans notre série, aucun cas d'ERA n'a été enregistré.

Tableau 38 : Les données épidémiologiques de l'ERA dans les différentes séries.

Auteurs	Pays	% dans l'ensemble des formes d'AJI	Age moyen de début (ans)	Sexe - ratio
Solau - Gervais et al [101]	France	16,6	10,7	3
Stabile et al [102]	Italie	1,17	-	-
Mengual et al [67]	Espagne	11,7	-	-
Sircar et al [99]	Inde	2	-	-
Feliho [40]	Sénégal	11	12	1,5
Bouhamidi et al [12]	Algérie (Oran)	6	10	-
Ait Sab et al [2]	Maroc (Marrakech)	3	-	-
Notre étude	Maroc (Fès)	0	-	-

b) Définition :

- Selon les critères d'Edmonton, ERA se définit soit par :

- Ø Une arthrite associée à une enthésite.
- Ø Ou une arthrite ou enthésite avec au moins 2 des signes suivants :
 - § Douleurs sacro-iliaques et/ou rachialgie inflammatoire.
 - § Présence du HLA B27.
 - § Antécédents familiaux : uvéite, spondylarthropathie, sacroillite avec entéropathie chez un parent de 1^{er} degré.
 - § Uvéite antérieure aigue.

-Les critères d'exclusion de ce groupe sont [20]:

- Ø Psoriasis ou antécédent de psoriasis chez un parent de premier degré.
- Ø Présence de facteur rhumatoïde IgM à deux reprises à 3 mois d'intervalle.
- Ø Présence d'une arthrite systémique chez le patient.

c) Signes cliniques : [16]

Le début est en général monoarticulaire à un membre inférieur, genou ou pied le plus souvent ; la hanche peut être atteinte de façon inaugurale. Secondairement, les arthrites peuvent devenir oligo, voire polyarticulaires[104]. Elles restent asymétriques, prédominant aux membres inférieurs avec une atteinte particulière, évocatrice, de l'interphalangienne des orteils, réalisant une tuméfaction globale de l'orteil (orteil en saucisse), évoquant au gros orteil un aspect pseudo-goutteux. L'atteinte du squelette axial doit être recherchée par l'interrogatoire : rachialgies

dorsales ou lombaires particulières par leur horaire inflammatoire, parfois associées à une raideur matinale ; douleur fessière uni- ou bilatérale symptomatique d'une atteinte sacro-iliaque (mais elles ne sont présentes que dans 20 à 30 % des cas).

Les enthésopathies, très caractéristiques des spondylarthropathies, touchent le plus souvent l'aponévrose plantaire, responsables de talalgie, et le tendon rotulien, donnant des douleurs à la tubérosité tibiale antérieure.

Les manifestations extra-articulaires sont peu fréquentes : la fièvre est le plus souvent absente ; une altération de l'état général avec asthénie et amaigrissement peut s'observer dans les formes à début aigu avec un syndrome inflammatoire important.

L'atteinte oculaire à type d'iritis est très différente de l'uvéite antérieure des oligoarthrites juvéniles par ses signes francs (œil rouge et douloureux), et son évolution aiguë facilement accessible aux traitements locaux ; elle est rare (moins de 20 % des cas).

d) Signes paracliniques : [16]

Le syndrome inflammatoire est variable et inconstant.

L'étude du liquide articulaire, pratiquée en général lors d'un geste d'infiltration, montre un liquide inflammatoire à prédominance lymphocytaire ou polynucléaire, stérile à la culture. La recherche de l'antigène HLA-B27 est un examen important mais non déterminant, il est présent dans 70 à 80% des cas[93] ; sa présence est un argument supplémentaire pour le diagnostic, mais son absence ne permet pas de l'exclure.

Les articulations sièges d'arthrite sont systématiquement radiographiées de façon bilatérale et comparative. Au début, on note une déminéralisation non spécifique, une hypertrophie des tissus mous. Secondairement peuvent apparaître

des lésions érosives dans certaines articulations : interphalangiennes des orteils, hanches ; zones d'insertion tendineuse, notamment le talon.

La radiographie du bassin est pratiquée systématiquement, à la recherche d'une atteinte sacro-iliaque qui, le plus souvent, n'apparaît que plusieurs années après le début de la maladie. L'étude en IRM permet de détecter plus précocement l'existence d'une sacro-iliite inflammatoire mais n'est demandée qu'en cas de doute diagnostique[45].

7) Arthrite ne répondant à aucune des autres formes d'AJI ou entrant dans 2 formes ou plus :

Dans notre série, un seul malade avait cette forme d'AJI. Il s'agit d'un cas ayant des antécédents de péricardite (8 mois avant son hospitalisation) et de luxation de C1-C2, qui a été hospitalisé pour des polyarthralgies siégeant au niveau du rachis cervical, des genoux, des chevilles, des coudes, des poignets, des hanches, des MCP et des IPP des mains, associé à une fièvre prolongée et chez qui la recherche des FR était positive.

Cette forme représente 7% de l'ensemble des formes d'AJI dans notre série, alors qu'elle est absente dans les autres séries maghrébine et indienne.

Tableau 39 : Rapport de la forme de l'arthrite qui ne répond à aucune des autres catégories ou entrant dans 2 catégories ou plus avec les autres formes d'AJI.

Auteurs	Pays	Nombre de cas	Pourcentage
Danner et al [25]	France (Alsace)	4	6
Solau-Gervais et al [101]	France	2	4,1
Stabile et al [102]	Italie	2	2,35
Mengual et al [67]	Espagne	7	11,7
Sircar et al [99]	Inde	0	0
Bouhamidi et al [12]	Algérie(Oran)	0	0
Ait Sab et al [2]	Maroc (Marrakech)	0	0
Notre série	Maroc (Fès)	1	7

Age de début de la maladie chez notre malade était de 7 ans, des résultats proches ont été trouvés dans la série de Solau-Gervais et ses collaborateurs[101], où l'âge moyen de début était de 7,3 ans.

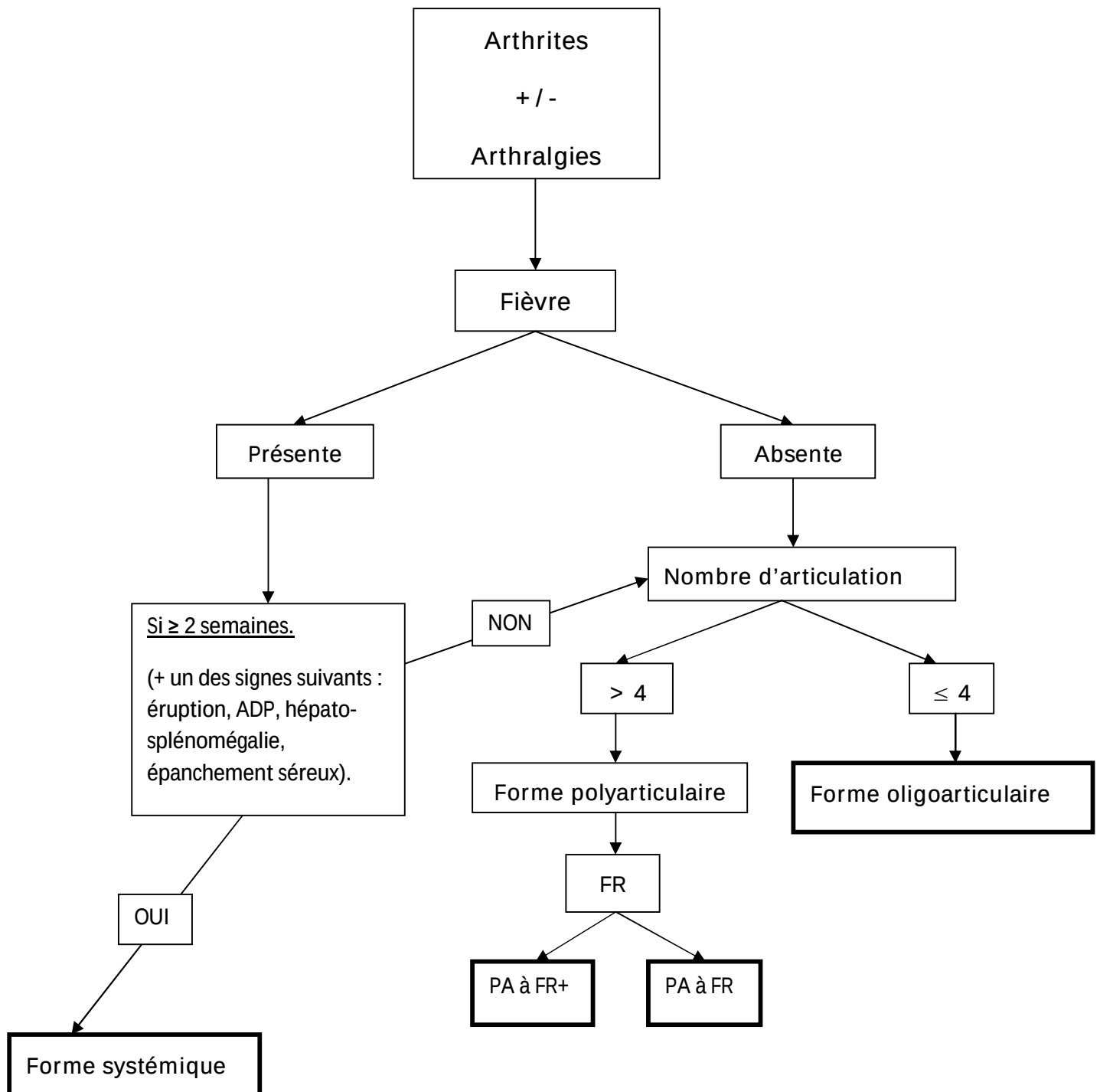
Notre seul patient était de sexe masculin, ce qui est en concordance avec les résultats de la série de Solau-Gervais et ses collaborateurs[101], où on note une présence exclusive des garçons. L'atteinte articulaire de notre malade était symétrique et bilatérale, et elle touchait les genoux, les chevilles, les coudes, les poignets, et les hanches.

Les signes extra articulaires sont représentés par la fièvre, et l'atteinte rénale qui est traduite par une protéinurie de 24 heures qui était positive.

Le syndrome inflammatoire chez notre malade était très important, représenté par une VS et une CRP très élevée, une anémie hypochrome, et une thrombocytose modérée. Les FR étaient positifs, alors que les AAN étaient absents.

Les radiographies des articulations atteintes chez notre malade étaient sans anomalies.

Arbre décisionnel diagnostique des formes cliniques de l'arthrite
juvénile idiopathique



D. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

La survenue d'une arthrite chez l'enfant, qu'elle soit isolée ou associée à d'autres symptômes, peut être liée à diverses causes. Par ailleurs, il est parfois difficile à la phase initiale de distinguer une authentique arthrite d'arthralgies ou de douleurs périarticulaires inflammatoires, telles les douleurs métaphysaires d'une ostéomyélite ou d'une leucémie. Les principales causes d'arthrite ou d'algies inflammatoires posant le problème du diagnostic différentiel sont montrées dans le tableau 40. Une monoarthrite fébrile doit être considérée comme une arthrite infectieuse jusqu'à preuve du contraire. Toute suspicion d'arthrite bactérienne impose une antibiothérapie intraveineuse après prélèvements bactériologiques du liquide articulaire, d'une porte d'entrée éventuelle et après hémocultures si fièvre. En plus des étiologies infectieuses, arthrites réactionnelles incluses, pouvant parfois survenir sur un terrain particulier (drépanocytose, déficit immunitaire congénital méconnu, déficit immunitaire secondaire à une infection par le virus de l'immunodéficience humaine [VIH]...), il faut envisager la possibilité d'une hémopathie maligne (à ne pas décapiter par une corticothérapie hâtive, le myélogramme s'imposant en cas de doute), d'une néoplasie, d'une vascularite, d'une maladie auto-immune et d'affections systémiques diverses. Une atteinte articulaire de début très précoce avec hypertrophie cartilagineuse associée en général à une atteinte cutanée, à un syndrome inflammatoire avec hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles et souvent à une atteinte neurologique doit faire évoquer le syndrome chronique infantile neurologique, cutané et articulaire (CINCA). Une arthrite granulomateuse du petit enfant peut révéler un syndrome de Blau, ou sarcoïdose articulaire de l'enfant, mais il est indispensable d'éliminer une arthrite tuberculeuse ou une autre arthrite infectieuse à agent pathogène intracellulaire et un déficit immunitaire sous-jacent

(granulomatose septique chronique ou déficit lymphocytaire T en particulier). Par ailleurs, d'autres maladies génétiques dont diverses dysgénésies épiphysaires ou métaphysoépiphysaires peuvent causer des déformations articulaires, en particulier un élargissement des articulations interphalangiennes, évoquant à l'examen une atteinte articulaire consécutive à une atteinte inflammatoire. La présence d'autres anomalies osseuses et l'absence de tout syndrome inflammatoire biologique permettent alors de redresser le diagnostic. Ce n'est qu'après avoir éliminé toute autre cause d'arthrite ou d'arthralgie inflammatoire que le diagnostic d'arthrite juvénile idiopathique peut être considéré. Le Tableau N 41 indique dans quelles circonstances une particulière attention doit être portée aux diagnostics différentiels.[74]

Tableau N 40: Les diagnostics différentiels des arthrites juvéniles idiopathiques.

Arthrites infectieuses et post-infectieuses

- Arthrite bactérienne à germe banal, arthrite tuberculeuse
- Arthrite virale (Coxsackies, échovirus, virus des hépatites...) ou à mycoplasme.
- Arthrite fongique, micro-organisme opportuniste (rechercher un déficit immunitaire).
- Arthrites réactionnelles, rhumatisme articulaire aigu.

Arthrites associées à une maladie générale

Connectivites, vascularites (lupus érythémateux disséminé, dermatomyosite, purpura rhumatoïde, maladie de Kawasaki, maladie de Behcet...), maladie de Crohn...

Maladies génétiques : syndromes associés à un défaut de régulation de l'activation lymphocytaire T et macrophagique (lymphohistiocytose familiale et autres syndromes rares), syndrome de Blau (ou sarcoïdose articulaire de l'enfant), CINCA, fièvre récurrentes (maladie périodique, déficit en mévalonate kinase « syndrome hyper-IgD, TRAPS...)

Douleurs articulaires ou périarticulaires inflammatoires sans arthrite

- Ostéomyélite, leucémies, pathologie tumorale.

Epanchements ou déformations articulaires/périarticulaires d'évolution chronique, sans signe inflammatoire

- Ostéochondrites, chondropathies, épiphysiolyse, ténosynovites idiopathiques.
- Synovite à corps étranger, dysplasie fémoro-patellaire, traumatismes.
- Epanchement hémorragique sur anomalie de l'hémostase ou sur synovite villonodulaire.
- Hémoglobinopathies, drépanocytose (susceptibilité par ailleurs aux arthrites infectieuses)
- Déformations articulaires liées à une dysgénésie épiphysaire ou métaphysoépiphysaire, à une mucopolysaccharidose, à une neurolipidose...

Tableau N 41: Quand évoquer plus particulièrement un diagnostic d'arthrite secondaire.

Histoire familiale évocatrice de maladie génétique sous-jacente :

- Maladie inflammatoire affectant plusieurs membres de la famille (arbre généalogique).
- Consanguinité.
- Décès précoces des apparentés ou infections précoces, récurrentes ou sévères, à germes banals ou à micro-organismes opportunistes.

Contexte à risque de déficit immunitaire acquis :

- Parents originaires d'un pays à prévalence d'infection VIH, mère toxicomane...

Caractéristiques de l'arthrite :

- Arthrite purulente.
- Arthrite granulomateuse.

Manifestations associées :

- Altération inexplicquée de l'état général, hyperplasie des organes lymphoïdes secondaires...
- Infections récurrentes ou sévères, infection à micro-organisme opportuniste.
- Manifestations auto-immunes, photosensibilité, syndrome de Raynaud et autres signes de vascularite, atteinte digestive inflammatoire ou hémorragie digestive (parfois occulte).

E. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

La prise en charge d'un enfant atteint d'AJI ne peut se concevoir en dehors d'une équipe pédiatrique pluridisciplinaire associant les différents spécialistes (pédiatre, rhumatologue, orthopédiste, ophtalmologiste, etc.), le personnel paramédical (kinésithérapeute, infirmier), le psychologue, les éducateurs, les parents. Le traitement comporte les médicaments, les mesures permettant la conservation d'un état fonctionnel articulaire satisfaisant, notamment la rééducation et la chirurgie, la prise en charge psychologique et éducative.[8]

1) Moyens thérapeutiques :

a) Anti-inflammatoires non stéroïdiens :

Les AINS représentent le traitement de première intention dans les rhumatismes inflammatoires chez l'enfant. Ils ont en commun une action inhibitrice de la synthèse des prostaglandines par inhibition de l'activité cyclo-oxygénase nécessaire à la conversion de l'acide arachidonique en prostaglandine.

v Acide acétylsalicylique (AAS) :

L'AAS est d'emblée utilisée à dose élevée. Ce traitement doit être débuté en milieu hospitalier. Il s'agit d'un AINS à pouvoir antipyrétique, antalgique puissant. L'efficacité se juge sur les signes cliniques et sur les taux de salicylémie mesurés à 2 heures après une prise du médicament.

Les manifestations d'intolérance sont soit dépendantes de la dose (signes d'acidose se traduisant chez l'enfant par des troubles du comportement, des acouphènes), soit indépendantes de la dose. Le risque hémorragique est lié au pouvoir antiagrégant plaquettaire. Les risques d'atteinte hépatique sont élevés et il faut les détecter systématiquement. La plupart du temps, ils se résument à une augmentation du taux des transaminases, réversibles même sans modifier la

thérapeutique, mais parfois ils s'accompagnent d'autres manifestations d'insuffisance hépatocellulaire risquant d'induire des complications sévères.

Le risque de survenue d'un SAM est accru sous salicylothérapie.

La surveillance du traitement implique la recherche de manifestations cliniques d'intolérance et un bilan biologique comportant une NFS, vitesse de sédimentation, transaminase et salicylémie de façon hebdomadaire au cours du 1^{er} mois puis 1 fois par mois ensuite. Cette surveillance biologique permet de dépister un surdosage ou des signes de syndrome d'activation macrophagique.

v Autres AINS :

Les AINS commercialisés sont nombreux et le choix entre les molécules doit être orienté par les données de tolérance chez l'enfant, les indications et les posologies pédiatriques recommandées.

Les effets secondaires sont nombreux, cependant leur fréquence est moindre que celle observée en cas de traitement par l'aspirine. Un SAM peut survenir en cas d'association de plusieurs AINS.

b) Les glucocorticoïdes :

Puissants agents anti-inflammatoires, les glucocorticoïdes de synthèse donnent un effet symptomatique rapide et souvent spectaculaire. Cependant, vu leur toxicité et leurs effets secondaires chez l'enfant, la prescription d'une corticothérapie au long cours doit être une décision bien réfléchie respectant les indications.

v Corticothérapie par voie orale :

Ils sont utilisés surtout dans les formes systémiques. En cas d'inefficacité, ou d'intolérance aux AINS, la prednisone à 2 mg/kg/j ou un équivalent est nécessaire. Une fois débutée, la corticothérapie est longue à interrompre. Toute tentative de dégression rapide entraîne des récives. Lorsque la symptomatologie clinique est

bien contrôlée, la dégression se fait, par exemple, par paliers de 2,5 mg sur 15 à 20 jours. En dessous de 1 mg/kg/j, la dégression doit être plus lente, par paliers de 1 mg si nécessaire. Parvenu à une dose d'environ 0,5 mg/kg/j, une baisse très lente, un jour sur 2, doit être effectuée pour parvenir au traitement discontinu. Parallèlement un traitement par un AINS peut être associé, permettant de prendre partiellement le relais.[8]

Dans les formes non systémiques, la corticothérapie est parfois nécessaire en cas de difficulté fonctionnelle majeure, à dose modérée, 0,5 mg/kg/j par exemple. Une atteinte oculaire mal contrôlée par les traitements locaux peut nécessiter une corticothérapie par voie générale. Dans ce cas, une administration à jour alterné est possible, afin de réduire l'impact sur la croissance. [8]

v Les bolus intraveineux de méthyl-prednisolone :

L'utilisation de bolus intraveineux de méthylprednisolone est recommandée par certains rhumatologues pédiatres dès la phase initiale de l'arthrite systémique en cas d'atteinte polyarticulaire et/ou de signes systémiques marqués, après avoir exclu les diagnostics différentiels que sont les maladies infectieuses et les néoplasies. Certaines équipes utilisent également ces bolus dans les atteintes les plus sévères des autres formes d'AJI. [74]

La posologie est de 10 à 30 mg/kg/bolus sans dépasser 1g, 3 jours de suite pouvant être renouvelés à une semaine d'intervalle. Une surveillance stricte de la tension artérielle toutes les 15 min est requise durant l'administration de bolus.

Tous les effets secondaires habituels des corticoïdes sont observés chez l'enfant. Mais surtout, l'arrêt de la croissance est une préoccupation majeure. La reprise de la croissance n'est possible que jusqu'à un certain point ; elle est difficilement rattrapable en période prépubertaire. Des travaux récents indiquent que l'utilisation de l'hormone de croissance peut réduire cette complication sous

certaines conditions, administration précoce notamment lorsque la corticothérapie ne peut être réduite rapidement. Ces études sont encore en cours, et le recours à l'hormone de croissance n'est pas encore validé dans cette indication. Par ailleurs, le retentissement osseux des corticoïdes utilisés pendant une longue période ne saurait être négligé. En particulier, non seulement l'ostéopénie et le risque de tassement vertébral, mais aussi la possibilité de nécrose aseptique au niveau des articulations, en particulier la hanche, doivent peser dans la décision de toute corticothérapie.[8]

c) Traitement de fond ou antirhumatismaux à action lente : [16]

Ils comprennent les sels d'or, la sulfasalazine, le méthotrexate, le léflunomide, la ciclosporine et le thalidomide. Les données concernant les sels d'or sont anciennes et discutables [59]. Pour la sulfasalazine, on ne dispose que d'une étude [105]. Le méthotrexate est actuellement le plus utilisé. Plusieurs études ouvertes et randomisées [44] ont démontré son efficacité. Les doses sont de 0,4 à 0,5 mg/kg/semaine (15mg/m²/semaine). La voie d'administration est le plus souvent orale initialement (comprimés ou ampoules pour usage parentéral, qui sont également buvables). Le recours à la voie parentérale (sous-cutanée ou intramusculaire) ne s'envisage qu'en cas d'inefficacité relative, avant de conclure à l'échec, ou d'intolérance digestive (nausées, vomissement). Ces intolérances digestives comportent fréquemment chez l'enfant une intrication psychosomatique. L'administration conjointe d'acide folique ou folinique n'est pas systématique, mais pourrait améliorer la tolérance hépatique [53]. La tolérance hépatique est satisfaisante à moyen terme (étude histologique) à condition de respecter les règles habituelles de surveillance (transaminases tous les mois) et de suspension éventuelle du traitement (si taux supérieur au double de la normale).

Des données sont disponibles pour le léflunomide ; les résultats de l'étude randomisée versus méthotrexate font apparaître une efficacité un peu inférieure et une tolérance satisfaisante [94,95].

d) Biothérapie : [16,19]

Parmi les anti-TNF alpha, seul l'étanercept a une autorisation de mise sur le marché pédiatrique[32,63,84]. Les études récentes [62]confirment l'efficacité et la tolérance à long terme (4ans) de l'étarnecept à la dose de 0,4mg/Kg deux fois par semaine : 78% des patients sont améliorés de 70% ; chez 82% des patients, une décroissance cortisonique peut être effectuée.

Néanmoins, l'efficacité est nettement moins bonne dans les arthrites systémiques.[84]

Les études pour l'infliximab et l'adalimumab sont en phase finale avec des résultats intermédiaires très positifs en termes de tolérance et d'efficacité.

Quelques données sont publiées avec l'anakinra dans les arthrites systémiques ; ce traitement repose sur des données pathogéniques[75]. Les premiers résultats en ouvert montrent une amélioration rapide et complète des signes systémiques, plus variable des signes articulaires.

Le MRA (anti IL-6) a fait l'objet de deux études ouvertes dans l'arthrite systémique. Après une perfusion unique d'une dose variable de 4 ou 8 mg/Kg (associée au méthotrexate chez 11 enfants sur 18 enfants) ; 11 enfants sont améliorés et le reste après 8 semaines[109]. Après trois perfusions à 2 semaines d'intervalle, chez 11 enfants atteints d'arthrite systémique, 90% des enfants sont améliorés de 50%, 2 semaines après la troisième perfusion[111].

e) Autres traitements :

La douleur est prise en charge par des antalgiques de palier I ou II, le plus souvent ; les antalgiques de palier III sont d'utilisation exceptionnelle et limitée dans le temps.[3,16]

La physiothérapie vise à maintenir la trophicité musculaire et la mobilité articulaire (rééducation active, passive, orthèses). [16]

Les gestes locaux consistent en une injection intra-articulaire de dérivés cortisoniques (essentiellement l'hexacétonide de triamcinolone, dont l'efficacité est supérieure aux autres corticoïdes), en adaptant la dose au poids de l'enfant et au volume de l'articulation, et en utilisant une sédation par MEOPA (mélange équimoléculaire d'oxygène et de protoxyde d'azote)[50]. Cette injection doit être suivie d'une immobilisation de 48 heures, la plus stricte possible, par bandage ou attelle pour éviter la diffusion systémique du produit et augmenter son efficacité locale.[16]

Les techniques chirurgicales complètent l'insuffisance de la rééducation et du traitement médical. Elles ne sauraient cependant se concevoir qu'encadrées par une rééducation de qualité afin de donner le maximum de chances de réussite à toute intervention. Les techniques prophylactiques suppriment le processus inflammatoire articulaire lorsque les moyens médicaux locaux ont échoué : synovectomie sous arthroscopie, ténosynovectomie. Elles sont d'autant plus efficaces que l'articulation est moins lésée. Les techniques conservatrices sont celles qui libèrent les articulations fixées en attitude vicieuse ou très enraidies, malgré une bonne kinésithérapie (ténocapsulotomie), celles qui modifient un axe osseux en déplaçant le secteur de mobilité d'une articulation dans une position fonctionnelle satisfaisante (ostéotomies). Les techniques reconstructrices proposent les remplacements prothétiques des articulations détruites par le processus rhumatismal. Leur

échéance doit être repoussée au plus tard, lorsque la croissance est accomplie. Il est préférable, quand cela est possible, d'attendre le refroidissement de la maladie pour un tel acte.[8]

Autogreffe de la moelle osseuse consiste en une intensification thérapeutique par l'induction d'une aplasie médullaire suivie par une reconstitution de la moelle osseuse à partir des cellules souches autologues prélevées préalablement, elle a représenté une issue thérapeutique intéressante dans les formes graves il y a une dizaine d'années. Mais il s'agit d'une procédure non dénuée de risques puisqu'un taux de mortalité de presque 10 % a été constaté [8,31]

La prise en charge du retard de croissance (traitement par hormone de croissance)[88,96,97] ; et celle de l'ostéoporose secondaire (traitement par bisphosphonates) sont encore actuellement au stade d'études et de protocoles.[16,23]

La prise en charge de l'handicap (dans la famille, l'école) et les mesures sociales sont nécessaires dans les formes sévères (prise en charge à 100%, allocations d'éducation spécialisée). [16]

2) Indications :

a) Arthrite systémique : [16]

Le traitement débute habituellement par l'aspirine à fortes doses à 100 mg/Kg/j en six prises (régulièrement espacées toutes les 4 heures) sous contrôle de la salicylémie. En cas d'échec, un autre AINS peut éventuellement être proposé, sans méconnaître le risque de déclencher un SAM[85]. La corticothérapie, prédnisone 1 à 2 mg/Kg/j, est réservée aux échecs des AINS (administrés pendant au moins 2 à 6 semaines) ; elle peut être associée aux bolus initiaux de méthylprednisolone.[56]

La corticothérapie générale est utilisée d'emblée en cas de localisation viscérale ou séreuse sévère, en particulier péricardique.[74]

Les traitements de fond sont classiquement contre-indiqués dans cette forme. Le méthotrexate et la ciclosporine [43] ont été proposés, avec une bonne tolérance mais une efficacité inconstante.

L'étanercept n'est pas autorisé (règles de prescription de l'autorisation de mise sur le marché) tant que persistent les signes systémiques (fièvre, éruption) son efficacité est moins bonne dans les formes systémiques comparativement aux autres AJI [84]. L'anti IL-6 pourrait être intéressant[109], de même que l'anakinra[75].

Les gestes locaux peuvent être proposés lorsque persistent quelques arthrites, la maladie inflammatoire étant contrôlée. La physiothérapie et les mesures sociales sont nécessaires.

La croissance staturale et la minéralisation osseuse doivent être surveillées.

Dans les formes sévères pouvant mettre en jeu le pronostic vital, l'autogreffe de moelle peut être parfois discutée dans le cadre de protocoles.[110]

Dans notre étude, 50% des malades (4 cas) ont reçu des corticoïdes en première intention, contre 80% des malades dans la série de Solau-Gervais et ses collaborateurs[101]. Deux malades ont reçu des corticoïdes (prednisone) par voie

orale, les 2 autres malades ont reçu 3 bolus de methyl prednisolone avec un relais par la prednisone orale.

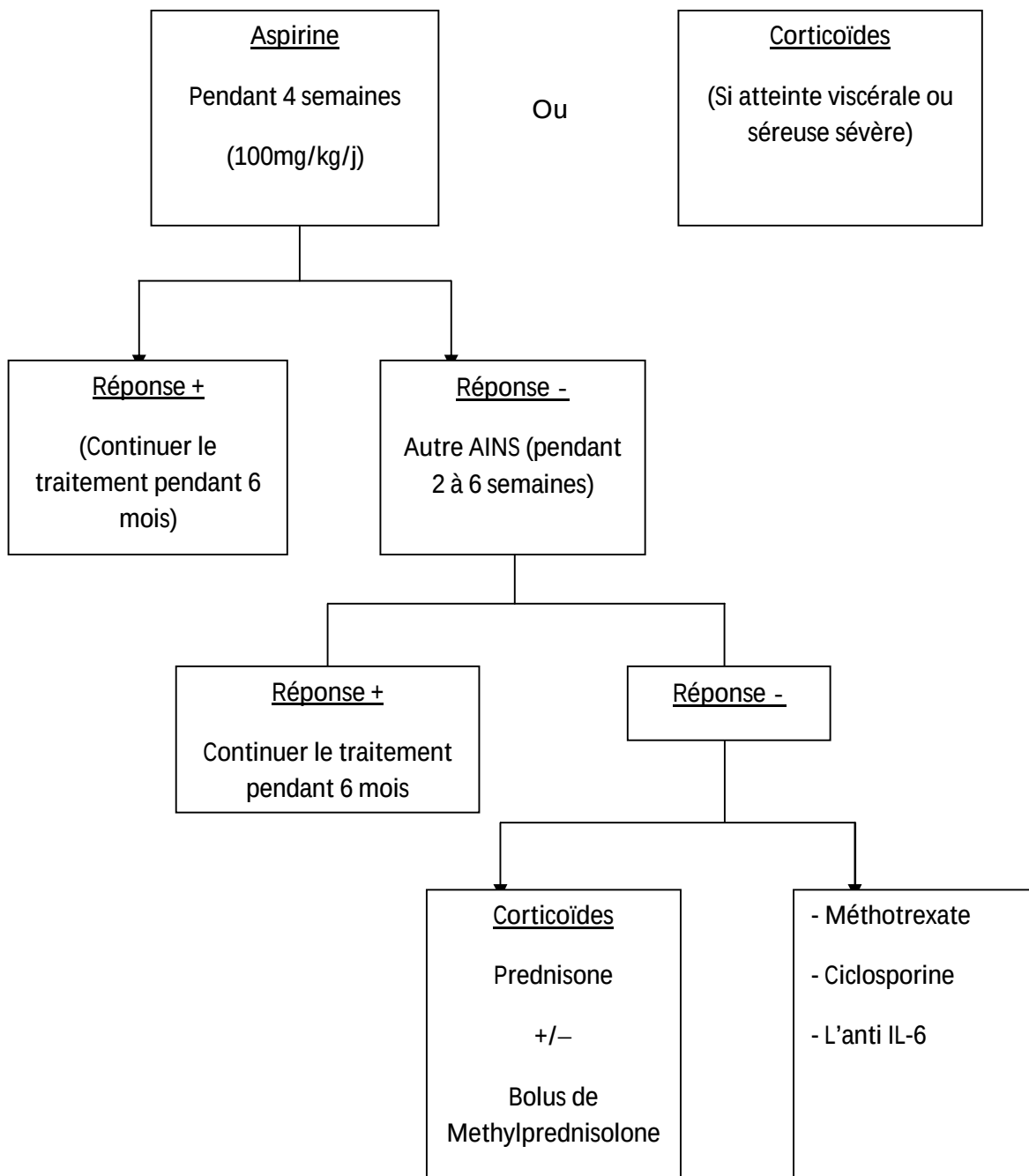
L'AAS a été prescrit comme traitement initial chez 37,5% des malades (3 cas). Deux cas parmi eux ont présenté un échec de traitement. L'un d'entre eux a été mis sous Ibuprofène, et l'autre sous 3 bolus de Methylprednisolone relayé par de la prednisone orale. Devant la non amélioration de ce dernier patient, il a été mis sous méthotrexate. Le Diclofénac a été prescrit comme traitement de première ligne chez 12,5% des cas (1 malade), à la dose de 2mg/kg/j.

Avant de recevoir les bolus de methylprednisolone, tous les malades ont bénéficié d'un bilan infectieux revenant négatif.

Tous les malades qui ont reçu des corticoïdes, ont reçu un traitement adjuvant à base de calcium, potassium, et d'inhibiteur de la pompe à proton, et ils ont été mis sous un régime sans sel.

Dans notre étude, un seul patient ayant une atteinte oculaire à type d'uvéite (observation N 2), a bénéficié d'un traitement local à base de corticoïde oculaire et de collyres mydriatiques. Un autre malade (observation N 1) ayant une arthrite systémique compliquée d'un raccourcissement de son membre inférieur droit, a bénéficié d'une rééducation et d'une semelle orthopédique de compensation, en collaboration avec le service de chirurgie infantile au CHU HASSAN II de FES.

Traitement de l'arthrite systémique



NB :

- Les infiltrations intra-articulaires de corticoïdes sont proposées en cas de persistance de quelques arthrites.
- La rééducation est toujours indiquée.

b) Oligoarthritis : [16]

Elle est en général sensible, soit aux AINS, soit surtout aux injections locales qui doivent être proposées dans un délai raisonnable pour éviter la survenue de troubles de croissance localisés et d'attitude vicieuse en flexion[112].

Les traitements de fond n'ont d'indication que dans les formes d'évolutivité persistante et/ou à rechute, et surtout dans les formes extensives polyarticulaires. Le méthotrexate serait l'un des traitements les plus efficaces[107]; en cas d'échec, l'éta nercept est efficace dans près de 75% des cas.[111]

A ce traitement rhumatologique et général doit systématiquement être associée une surveillance ophtalmologique spécialisée (trimestrielle pendant les 4 premières années, puis plus espacée) ; l'iridocyclite fait l'objet d'un traitement par collyre mydriatique et corticoïde ou AINS. Dans les formes sévères, la corticothérapie générale peut être discutée. Parmi les « traitements de fond », le méthotrexate pourrait avoir une certaine efficacité. L'effet des anti-TNF alpha est discuté : rôle aggravant possible de l'éta nercept, et efficacité de l'infliximab[89].

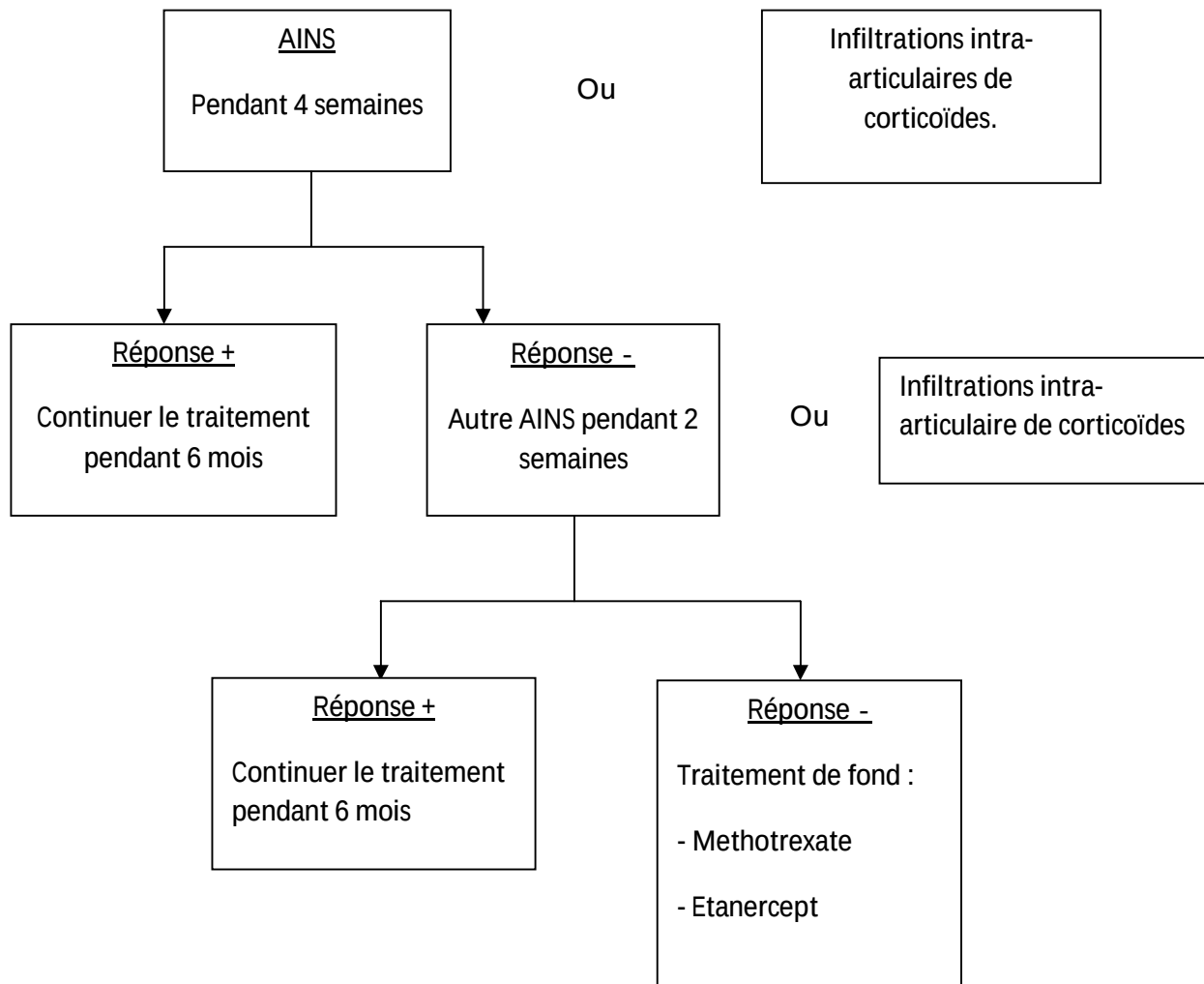
Dans notre série, l'AAS a été prescrit chez 100% des cas (3 malades), comme traitement de première ligne. Il a été utilisé à dose anti-inflammatoire avec 100 mg/kg/j comme dose maximale (chez 2 malades), et 80 mg/kg/j comme dose minimale (chez 1 malade).

L'échec de traitement initial a été noté chez 2 malades. Le traitement de 2ème intention était à base de diclofénac chez un malade, et à base d'Ibuprofène (à la dose de 30mg/kg/j) associé au Méthotrexate chez un autre.

Dans notre étude, un seul malade (soit 33,3%) (Observation N 10) a bénéficié d'un traitement local à base de corticoïde oculaire associé à des collyres mydriatiques.

Aucun de nos malades n'a bénéficié d'un traitement par des infiltrations intra-articulaires, alors qu'ils ont été utilisés chez 60% des patients dans la série de Solau-Gervais et ses collaborateurs[101].

Traitement de l'oligoarthrite



NB :

- L'atteinte oculaire doit être recherchée et traitée systématiquement.
- La rééducation est toujours indiquée.

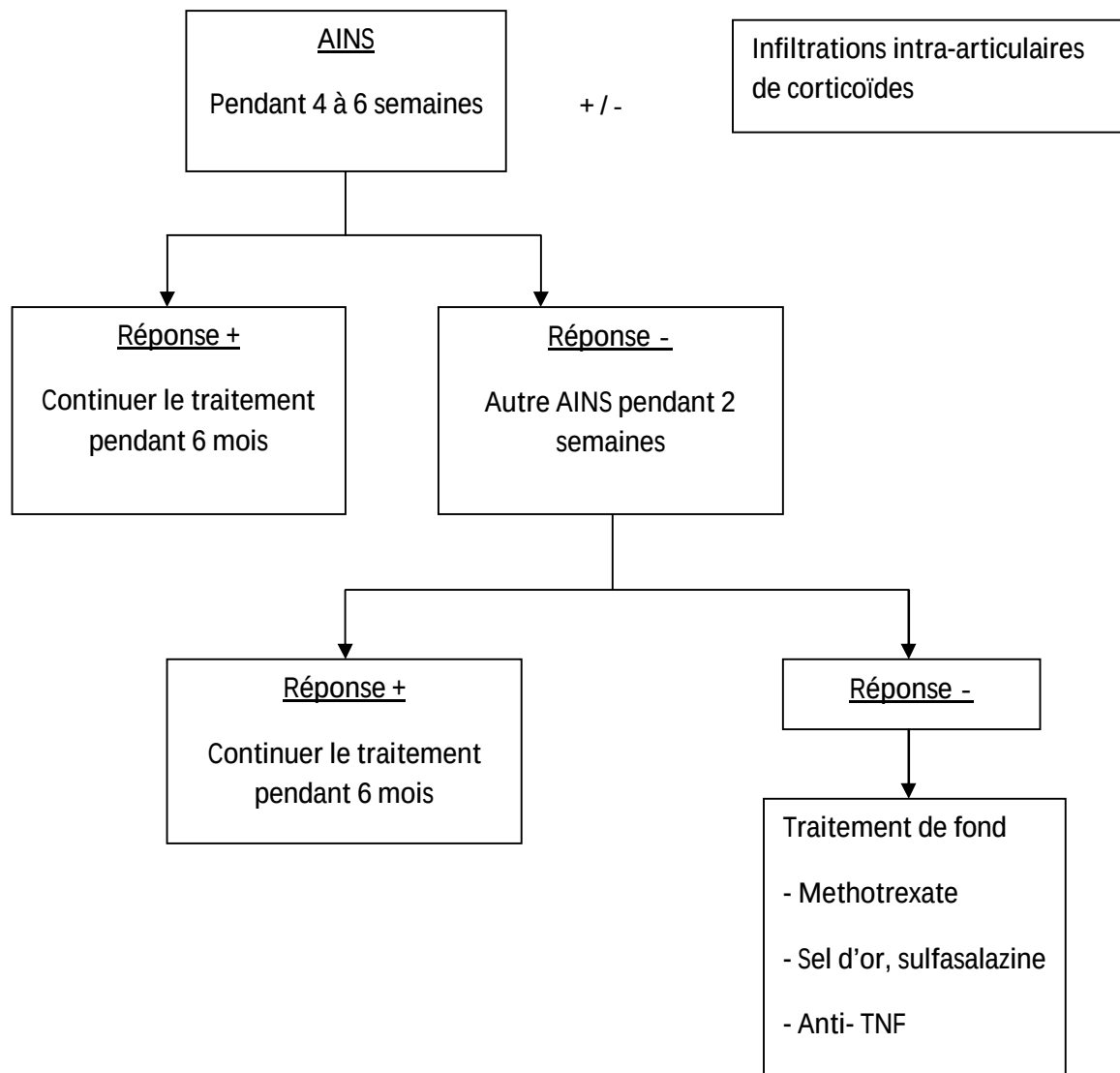
c) Polyarthrite à facteur rhumatoïde positif et négatif : [16]

La stratégie thérapeutique est alors plus complexe[50], associant des anti-inflammatoires si possible non stéroïdien, un traitement de fond (méthotrexate en première intention), des gestes locaux, la physiothérapie, les antalgiques[49], surveillance de la croissance staturopondérale et de l'état osseux (densitométrie), une prise en charge globale de l'enfant et de la famille pour éviter ou limiter le retentissement psychologique et scolaire de la maladie. Des gestes chirurgicaux sont parfois nécessaires en complément.

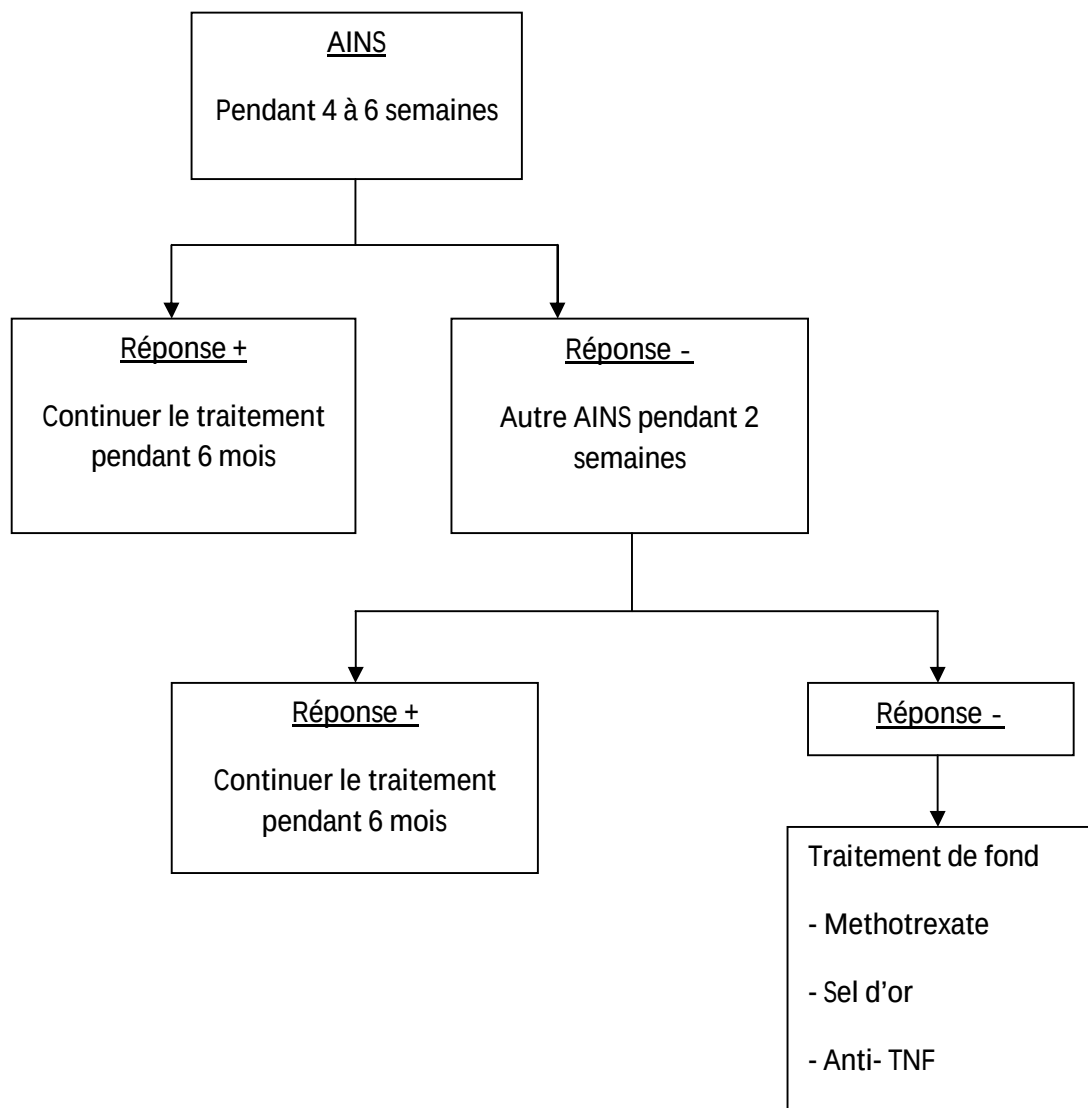
Le seul malade dans notre série ayant une polyarthrite avec FR, a été mis sous Diclofenac comme traitement de première intention. Devant la non amélioration de ce patient, il a été mis sous un traitement de fond à base de methotrexate.

Le malade ayant une polyarthrite sans FR a été mis sous AAS à la dose de 100mg/kg/j.

Traitement de la polyarthrite avec FR



Traitement de la polyarthrite sans FR



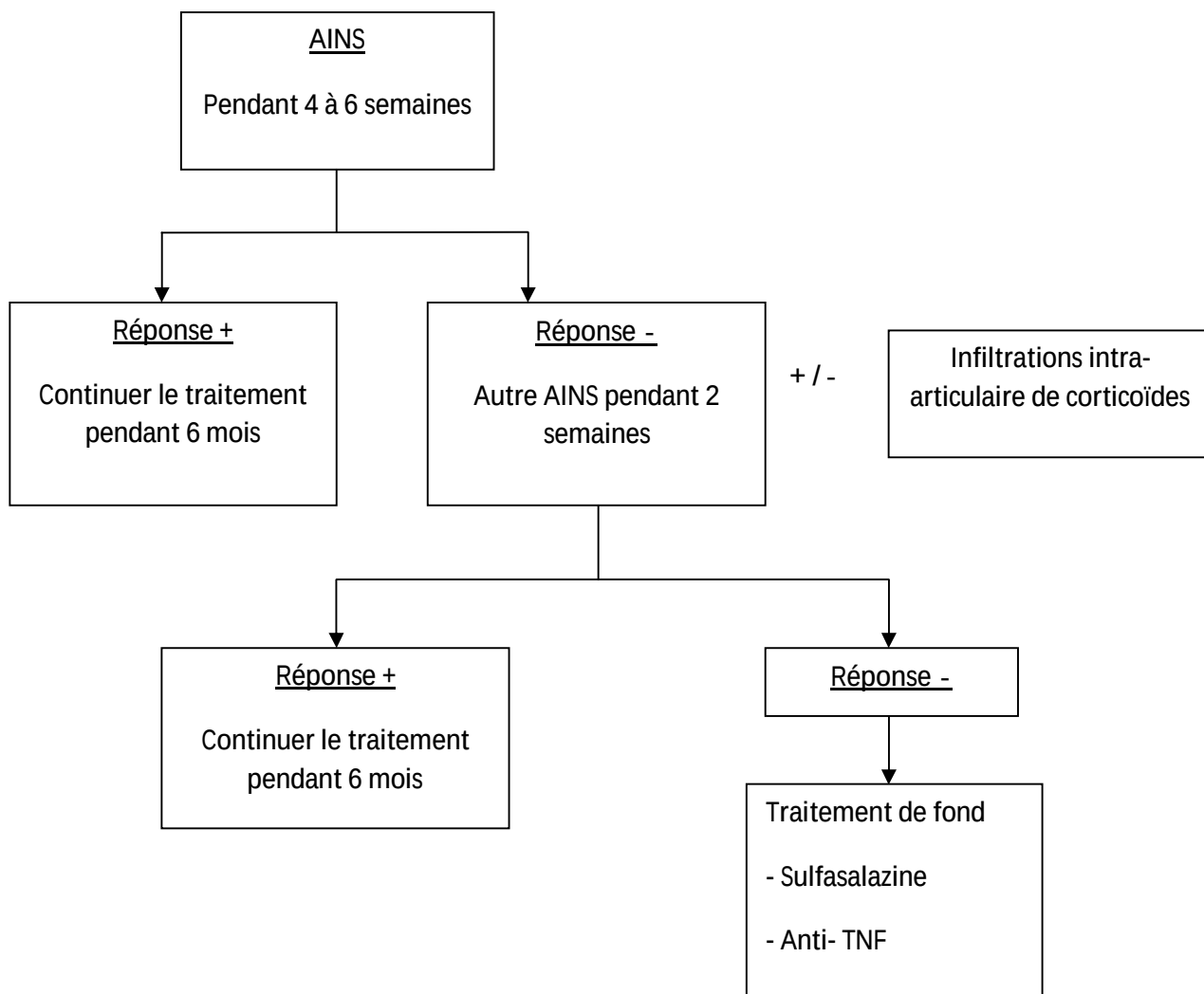
d) Enthésite en rapport avec une arthrite et arthrite psoriasique : [16]

Les AINS sont toujours utilisés en première intention. En cas de résultats insuffisants, après quelques semaines, des injections locales intra ou périarticulaires peuvent être proposées. La sulfasalazine est réservée aux formes d'évolutivité prolongée résistant partiellement aux AINS et aux gestes locaux, bien que son efficacité ne soit pas formellement démontrée[15]. Le méthotrexate et/ou l'azathioprine n'ont pas fait la preuve de leur efficacité (cas sporadiques publiés). Les anti TNF-alpha ont fait la preuve de leur efficacité dans la spondylarthropathie de l'adulte ; les études sont en cours dans les spondylarthropathie juvéniles ; les premiers résultats sont encourageants[52]. La physiothérapie est systématiquement proposée en cas d'attitude vicieuse et pour préserver la trophicité musculaire. Une hygiène de vie correcte doit être proposée pour éviter l'apparition d'attitudes vicieuses rachidiennes.

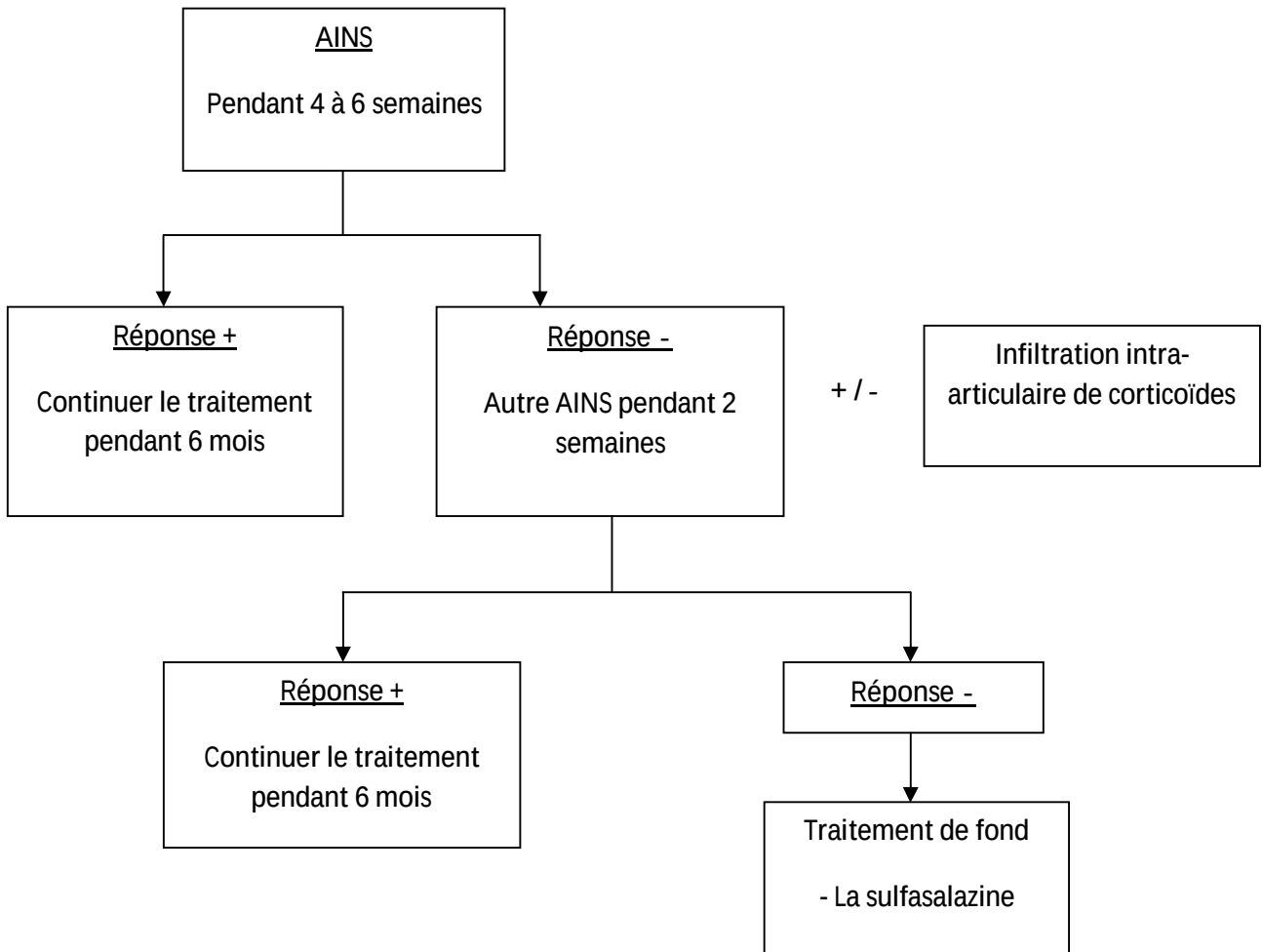
e) Arthrite ne répondant à aucune des autres formes ou entrant dans au moins 2 :

Le seul malade dans notre série ayant cette forme d'AJI, a été mis sous bolus de methyl prednisolone relayé par de la prédnisone orale. Devant la non amélioration de ce patient, il a été mis sous methotrexate.

Traitement de l'enthésite en rapport avec une arthrite



Traitement de l'arthrite psoriasique



F. EVOLUTION :

1) Arthrite systémique :

L'évolution de cette forme est discutée en fonction des signes extra-articulaires et des signes articulaires[8].

Schématiquement après 10 ans, l'évolution des formes systémiques est comme suit [8,77]:

Rémission (disparition des signes inflammatoires cliniques et biologiques)	50%
Sans séquelles fonctionnelles	25%
Avec séquelles articulaires peu invalidantes	12,5%
Avec séquelles articulaires invalidantes	12,5%
Maladie toujours active	50%
Persistance des signes cliniques généraux, articulaires et biologiques	25%
Persistance des signes articulaires et biologiques	25%

L'évolution des formes systémiques d'AJI est marquée par le risque de survenue de complications plus fréquentes et plus sévères que dans les autres affections rhumatismales de l'enfant :

Kystes synoviaux : Extrêmement volumineux et inflammatoires, prenant un aspect pseudotumoral, ils peuvent se développer au niveau des gouttières bicipitales. Ils nécessitent parfois une exérèse chirurgicale.[8]

Lymphoedème : Son mécanisme n'est pas connu car il n'existe pas de compression du système lymphatique. Une inflammation des vaisseaux lymphatiques est suggérée.[8]

Syndrome d'activation macrophagique (SAM) : Il résulte de la prolifération et l'activation des cellules macrophagiques et des lymphocytes T; les similitudes entre SAM et lymphohistiocytose familiale suggèrent un rôle des cellules NK (diminuées en nombre et/ou activité) et/ou un déficit en perforine[85]. De survenue spontanée ou secondaire à une infection virale, une prise médicamenteuse (aspirine, anti-inflammatoires non stéroïdiens [AINS], sels d'or, sulfasalazine, etc.), il comporte : troubles de la régulation thermique ; hépato-splénomégalie ; troubles de l'hémostase à type de coagulation intravasculaire disséminée ; signes neurologiques centraux (allant jusqu'au coma). Les examens biologiques objectivent une chute brutale des leucocytes et des plaquettes, de la vitesse de sédimentation (VS), des facteurs de la coagulation VII et X, du fibrinogène, et une augmentation des transaminases et des triglycérides. Le myélogramme montre inconstamment des cellules macrophagiques ayant phagocyté des cellules hématopoïétiques. Ce syndrome met en jeu le pronostic vital et nécessite une prise en charge en urgence en réanimation (pour traitement par corticoïdes à fortes doses et ciclosporine)[16,90].

Amylose secondaire : C'est une complication rare, mais grave [106]. Elle se manifeste le plus souvent par une protéinurie et débute dans un délai très variable (de 2 ans à 30 ans) après le début de la maladie. Les signes cliniques sont ceux d'une atteinte rénale avec le plus souvent un syndrome néphrotique. Parfois une localisation digestive entraîne une diarrhée profuse. Le diagnostic est classiquement porté par l'étude histologique de la muqueuse rectale et surtout du rein qui sont positifs au rouge Congo.[8]

Ralentissement de la croissance staturale : Il est observé même en l'absence de traitement corticoïde. Il existe une diminution du taux de l'*insulin-like growth factor -I* (IGF-I) qui pourrait être en relation soit avec un déficit d'activité, soit avec une insuffisance de sécrétion de l'hormone de croissance. Une supplémentation par l'hormone de croissance chez des enfants atteints d'AJI sous corticothérapie est maintenant considérée comme une option thérapeutique prometteuse [8,98]

Ostéoporose : Elle est également la conséquence de la corticothérapie et de l'inflammation chronique via l'IL-6 et l'hyperactivation ostéoclastique. Un suivi par densitométrie osseuse est souhaitable dans les formes sévères ; en milieu spécialisé pour l'enfant, avec courbes de référence pédiatriques.[16]

Dans notre série, un seul malade (soit 12,5%) a été hospitalisé à plusieurs reprises pour des poussées de sa maladie.

Des complications ont été notées chez 3 malades (soit 37,5%) :

- Le retard statural a été enregistré chez 25% de nos malades, alors que dans la série de Bahbah[9] il est noté chez 51,85% des cas.
- 25% de nos malades ont développé des séquelles articulaires. Des résultats proches ont été enregistrés dans les séries de Bahbah[9] et de Lin et ses collaborateurs[61].

Tableau 42 : Taux des séquelles articulaires selon différentes séries.

Auteurs	Pays	% des séquelles articulaires
Lin et al [61]	Taiwan	23,8
Bahbah [9]	Maroc (Rabat)	29,6
Notre série	Maroc (Fès)	25

Le taux de mortalité varie d'une étude à l'autre. Dans notre travail, il était de 12,5%. Il s'agissait d'une fille (observation N4) décédée à domicile.

Tableau 43 : Taux de mortalité dans la forme systémique selon différentes séries.

Auteurs	Pays	Taille de l'échantillon	Taux de mortalité
Lin et al [61]	Taiwan	21	4,7%
Oliveira et al [73]	Brésil	-	2,5%
Bahbah [9]	Maroc (Rabat)	27	0%
Notre série	Maroc (Fès)	8	12,5%

2) Oligoarthrite : [16]

L'évolution se fait le plus souvent par poussées de durée et fréquence variables. Des rémissions sont possibles : 36 % des cas à 8 ans, 50 % des cas à 26 ans[38].

Au cours de l'évolution, soit la maladie reste oligoarticulaire et de bon pronostic (risque d'asymétrie de la longueur des membres en cas d'arthrite persistante du genou, de pied plat valgus), soit elle s'étend, devenant polyarticulaire (40 % des cas) et potentiellement plus sévère : risque de lésions ostéocartilagineuses et moindre fréquence de rémission[39].

L'atteinte initiale de plus d'une articulation, l'atteinte du membre supérieur et l'accélération de la VS seraient des facteurs péjoratifs pour le pronostic articulaire (risque d'extension et de destruction)[4,48].

Le pronostic ophtalmologique dépend de la précocité du traitement et de la gravité de l'iridocyclite qui, malgré le traitement, peut se compliquer de : synéchies postérieures, kératopathie en bande, oedème maculaire cystoïde, glaucome et cataracte (complications de la maladie et du traitement corticoïde local). Dans 12 % des cas survient une cécité définitive par amblyopie[17].

Dans notre série, un seul malade (soit 33,3% des cas) a été réhospitalisé pour une poussée articulaire de sa maladie.

Le retard statural n'a été observé chez aucun de nos malades. Ce qui concordant avec les résultats de Solau-Gervais et ses collaborateurs[101].

3) Polyarthrite avec FR : [16]

L'évolution se fait par poussées successives ou d'un seul tenant. Progressivement apparaît un enraidissement articulaire par rétraction capsuloligamentaire et/ou destruction ostéocartilagineuse. Les localisations les plus fréquentes sont les mains, pieds, hanches, articulations temporomandibulaires à l'origine d'un rétrognatisme et le rachis cervical.

Dans 20 à 30 % des cas, l'handicap est important (classes III et IV de Steinbrocker)[41,68].

De plus, un retard staturopondéral (lié à la maladie et à la corticothérapie) peut aggraver le pronostic fonctionnel.

4) Polyarthrite sans FR :

Le pronostic à long terme est généralement bon car la destruction ostéo articulaire est rare.

Le risque majeur réside dans l'atteinte oculaire en cas de présence d'AAN.

Le seul malade dans notre série ayant une PA sans FR, a été réhospitalisé pour une poussée articulaire de sa maladie, avec une bonne évolution.

5) Arthrite psoriasique : [16]

L'évolution articulaire se fait par poussées et elle est indépendante de l'évolution cutanée. Deux localisations sont particulières : la dactylite et l'interphalangienne distale. L'évolution se fait vers une atteinte polyarticulaire dans 60 % des cas, mais le pronostic global est bon : à 10 ans, 40 % des enfants sont asymptomatiques[86]. Il faut souligner que la présence d'anticorps antinucléaires chez la petite fille semble définir un groupe de plus mauvais pronostic avec risque accru d'uvéite et d'handicap fonctionnel plus important.

6) Enthésite en rapport avec une arthrite : [16]

L'évolution se fait en règle par poussées, comportant des arthrites périphériques, des signes axiaux (d'apparition souvent retardée) et surtout des enthésopathies.

Le pronostic fonctionnel est dans l'ensemble assez bon ; il est dominé d'une part par les talalgies, source de handicap fonctionnel (car parfois rebelles au traitement), et d'autre part par le risque de coxite destructrice uni- ou bilatérale (de

20 à 30 % des cas). Après 3 ans d'évolution, 80 à 90 % des enfants ont une gêne minime ou nulle ; à 10 ans, 40 % ont une gêne modérée, mais avec une vie quotidienne normale. Environ 40 % sont en rémission après 25 ans d'évolution[38,68].

7) Arthrite ne répondant à aucune des autres formes ou entrant dans au moins 2 formes:

Le seul malade dans notre série ayant cette forme, avait un retard statural. Ce même malade avait développé des kystes synoviaux au niveau des 2 poignets.

CONCLUSION

L'arthrite juvénile idiopathique est le rhumatisme inflammatoire le plus fréquent chez l'enfant. La cause exacte reste inconnue mais on admet que cette affection résulte d'un mécanisme multifactoriel combinant des facteurs génétiques, immunologiques, et environnementaux. Le diagnostic repose sur des critères cliniques, biologiques et radiologiques en se fondant sur les critères de classification de Durban, édités sous l'égide de l'ILAR en 1997, et révisé en 2001 en Edmonton.

Il ressort de ce travail, que l'AJI est une affection rare, dont l'incidence ne dépasse pas 2,33 cas/année dans notre service. Elle touche un peu plus le garçon que la fille, avec un sexe ratio de 1,33 , mais une grande variation du sexe est notée entre les différentes formes d'AJI. L'âge moyen de début de la maladie est de 7 ans, toutes formes confondues.

Cinq formes d'AJI ont été individualisées : la forme systémique (57%), la forme oligoarticulaire (22%), la forme polyarticulaire avec FR (7%), la forme polyarticulaire sans FR (7%), et la forme d'arthrite qui ne répond à aucune des autres formes (7%).

Sur le plan clinique, les genoux et les chevilles sont les articulations les plus touchées dans les formes systémique et oligoarticulaire. Dans la forme polyarticulaire avec FR, l'atteinte articulaire se résume aux genoux, coudes, poignets, et hanches. Dans la forme polyarticulaire sans FR, elle touche les genoux, les poignets, les MCP et les IPP des mains, alors qu'elle touche les genoux, les chevilles, les coudes, les poignets, et les hanches dans la forme d'arthrite qui ne répond à aucune des autres formes. Les manifestations extra articulaires sont retrouvées surtout dans la forme systémique.

L'uvéite est à chercher systématiquement dans les formes systémique et oligoarticulaire, car elle nécessite une prise en charge ophtalmologique particulière, et peut entraver le pronostic fonctionnel visuel. Elle doit donc être cherchée de façon

quasi systématique dans notre contexte devant les signes d'AJI étant donnée la grande fréquence de ces deux formes.

Le syndrome inflammatoire est retrouvé chez la totalité de nos malades ; Il est important chez presque la moitié des cas de la forme systémique, et chez les malades ayant une arthrite entrant dans 2 formes, et une polyarthrite sans FR. Alors qu'il est modéré dans tous les cas de la forme oligoarticulaire, et chez le patient ayant une polyarthrite avec FR.

Quant à la sérologie auto-immune, les AAN étaient positif chez 2 cas ayant une forme oligoarticulaire, et les FR étaient positif chez 1 cas de la forme polyarticulaire, et chez un autre ayant une arthrite ne répondant à aucune des autres formes.

La radiographie conventionnelle demeure la technique de base aussi bien lors du diagnostic que lors de la surveillance. Dans notre étude, 4 enfants (29%) avaient des lésions radiologiques ; il s'agit de 2 cas classés en stade I, et 2 autres classés en stade III de Steinbrocker.

Sur le plan thérapeutique, le traitement médical par voie général représente la base du traitement de nos malades, conformément aux données de la littérature. Il était à base d'AAS (50%), de corticoïdes (36%), et de diclofenac (14%). Le traitement local à base de corticoïdes oculaires, a été indiqué chez 14,3% des malades, et la kinésithérapie a été indiquée chez un malade (7,1%).

L'évolution immédiate était basée sur les critères cliniques et biologiques, et était favorable dans 72% des cas.

Les complications ont été enregistrées chez 29% des malades, et elles sont par ordre de fréquence décroissante : Le retard statural (3 cas), les séquelles articulaires (2 cas), et le kyste synovial (1 cas). Un seul cas de décès a été enregistré chez une fille porteuse d'une forme systémique.

Enfin vu la grande fréquence des formes systémiques dans notre série, la réalisation d'autres travaux s'impose pour expliquer sa prédominance dans les séries africaines. Nous insistons par ailleurs sur l'importance du suivi à long terme de ces malades, et sur l'intérêt de la biothérapie dans certaines formes d'AJI. Cette thérapeutique dont l'indication doit être bien posée chez nos malades.

RESUME

Résumé

Les arthrites juvéniles idiopathiques constituent une pathologie qui est rare et difficile pour son diagnostic, vu que ce dernier n'est porté qu'après avoir éliminer les autres pathologies à expression articulaire.

Dans le but de mieux connaître le profil épidémiologique des enfants atteints d'AJI, et pour une meilleure politique de diagnostic et de prise en charge, nous avons réalisé cette étude.

Ce travail concerne une étude rétrospective portant sur 14 enfants, atteints d'arthrite juvénile idiopathique, colligés dans le service de pédiatrie au CHU Hassan II de Fès durant la période allant de janvier 2006 à décembre 2011.

A travers cette série, nous dégagons les caractéristiques suivantes :

Le sexe-ratio est de 1,33 ; il s'agit de 8 garçons et 6 filles âgés de 2 à 15 ans, avec un âge moyen de début de 7 ans, toutes formes confondues.

Le diagnostic est orienté par l'anamnèse, l'examen clinique et les examens paracliniques, qui permettent également de classer les malades en se basant sur les critères d'Edmonton. Cinq formes ont été individualisées : forme systémique (57%), forme oligoarticulaire (22%), un cas de polyarthrite avec FR (7%), un cas de polyarthrite sans FR (7%), et un cas d'arthrite qui ne répond à aucune des autres formes (7%).

Le syndrome inflammatoire était présent chez tous les malades de notre série. Les AAN étaient positifs dans 2 cas ayant une oligoarthrite, et les facteurs rhumatoïdes étaient positifs chez un cas de polyarthrite, et chez un autre ayant une arthrite qui ne répond à aucune des autres formes.

Huit patients avaient des radiographies des articulations atteintes qui sont normales. Deux patients sont classés en stade I, et 2 autres en stade III de Steinbrocker.

Une prise en charge thérapeutique précoce conduit souvent à une bonne évolution ultérieure. Le traitement était à base d'AAS (50%), de corticoïdes (36%), et de diclofenac (14%).

L'évolution favorable était la règle sous traitement, mais 29% des cas ont développé des complications qui étaient par ordre de fréquence décroissante : Le retard statural (3 cas), les séquelles articulaires (2 cas), et le kyste synovial (1 cas).

Il ressort de ce travail, l'importance d'une bonne connaissance des différentes formes cliniques de cette pathologie dont le diagnostic n'est pas toujours aisé. Ceci est le garant d'une prise en charge précoce et adaptée, visant à améliorer le pronostic vital pour les formes systémiques et le pronostic fonctionnel (articulaire et oculaire) pour les autres formes.

Summary

The juvenile idiopathic arthritis is a disease that is rare and difficult to diagnosis, since the latter is worn only after eliminating other diseases with articular term.

In order to better know the epidemiological profile of children with JIA, and for better policy for diagnosis and treatment, we conducted this study. This work concerns a retrospective study of 14 children with JIA, collected in the pediatric ward at CHU Hassan II of Fez during the period from January 2006 to December 2011.

Through this series, we highlight the following features:

Sex-ratio is 1.33, it's 8 boys and 6 girls aged 2-15 years with a mean age of onset of 7 years, whatever the form.

The diagnosis is guided by the anamnesis, clinical examination and tests paraclinical, which can also classify patients based on the criteria of Edmonton. Five types were distinguished: systemic form (57%), oligoarticular (22%), polyarticular with RF (7%), polyarticular without RF, and one case of arthritis who don't fall into any other forms.

The inflammatory syndrome was present in all patients in our series. The Antinuclear antibodies (ANA) were positive in 2 cases with oligoarthritis, and rheumatoid factors were positive in one case of polyarthritis, and in another patient with arthritis who don't fall into any other forms.

Eight patients had a normal X-rays of affected joints. Two patients were classified into stage I and two others in stage III Steinbrocker. An early therapeutic management often leads to a good future development. Treatment was based Aspirin (50%), corticosteroids (36%), and Diclofenac (14%).

The favorable development was the rule under treatment, but 29% of cases developed complications that were in order of decreasing frequency: Short stature (3 cases), sequelae joints (2 cases), and synovial cyst (1 case).

It appears from this work, the importance of good knowledge of the different clinical forms of this disease whose diagnosis is not always easy.

This is the guarantor of an early care and adapted to improve the prognosis for systemic form and functional outcome (joint and eye) for other forms.

ملخص

يعتبر التهاب المفصل الشبابي الغامض مرضا نادرا يصعب تشخيصه نظرا لكون هذا الأخير لا يؤخذ بعين الاعتبار إلا بعد إقصاء الأمراض الأخرى ذات التعبير المفصلي.

قمنا بالدراسة التالية ,من اجل معرفة أحسن للجانب الوبائي للأطفال المرضى بالتهاب المفصل الشبابي الغامض, و تدبير أفضل للتشخيص و التكفل.

يعتمد هذا العمل على دراسة استيعادية ل 14 طفلا مصابا بالتهاب مفصل الشبابي الغامض, الذين سجلت حالاتهم في مصلحة طب الأطفال بالمركز الاستشفائي الجامعي الحسن الثاني بفاس, و ذلك خلال الفترة الممتدة ما بين يناير 2006 إلى دجنبر 2011.

من خلال هذه السلسلة نستخلص المميزات التالية :

معدل الجنس هو 1,33 يتعلق الأمر ب 8 أولاد و 6 فتيات تتراوح أعمارهم ما بين 2 و 15 سنة, مع 7 سنوات كعمر متوسط في البداية بالنسبة لجميع الحالات.

يسترشد في التشخيص بكل من استجواب المريض, الفحص السريري, و الاختبارات التي تمكن أيضا من تصنيف المرضى حسب معايير "ايدموننتون". قمنا باستخلاص 5 أشكال لهذا المرض : الشكل المجموعي (57 %), الشكل البعض مفصلي (22%), الشكل المتعدد مفصلي بالعوامل الروماتيزمية (7%), حالة واحدة ذات الشكل المتعدد مفصلي بدون العوامل الروماتيزمية (7 %), وحالة واحدة لإلتهاب المفصل التي لا تستجيب لأي شكل من الأشكال الأخرى (7%).

كانت المتلازمة الالتهابية موجودة عند جميع المرضى في سلسلتنا. كانت مضادات الأجسام للنووي ايجابية عند حالتين من الشكل البعض مفصلي, و العوامل الروماتيزمية ايجابية عند حالة من الشكل المتعدد مفصلي ,وحالة لإلتهاب المفصل التي لا تستجيب لأي شكل من الأشكال الأخرى.

لدى 8 من مرضانا كانت الأشعة السينية للمفاصل المتضررة طبيعية, و قد صنف مريضين في المرحلة الأولى ومريضين آخرين في المرحلة الثالثة لستينبروكر.

التكفل المبكر بالعلاج يؤدي في غالب الأحيان إلى تطور جيد. فقد كان العلاج يقوم على الأسبيرين (50 %), العلاج القشري (36%) و ديكلوفيناك (14%).

كان التطور ايجابيا بالعلاج, لكن 29 % من الحالات طورت مضاعفات والتي كانت حسب ترتيب تناقصي : تأخر القامة (3 حالات) الآثار المفصلية (حالتين) و الكيس الزلالي (حالة واحدة).

يستخلص من هذا العمل أهمية المعرفة الجيدة لمختلف الأشكال السريرية لهذا المرض الذي ليس من السهل تشخيصه. هذا هو الضامن للتكفل العلاجي المبكر و المكيف,و التي تهدف لتحسين التكهن الحيوي للشكل المجموعي, و التكهن الوظيفي(المفصلي و العيني) بالنسبة للأشكال الأخرى.

ANNEXE

Fiche d'exploitation de l'arthrite juvénile idiopathique :

Identité :

- Nom et prénom :

- NE :

- Age :

- Sexe : M ☐ F ☐

- Origine : Urbaine ☐ Rurale ☐

- NSE : Bas ☐ Moyen ☐ Haut ☐

Date d'hospitalisation :

Date de sortie :

Motif d'hospitalisation :

ATCD :

- Consanguinité : Oui ☐ Non ☐

Degré :

- Psoriasis chez un parent du 1^{er} degré: Oui ☐ Non ☐

- Spondylarthropathie chez un parent du 1^{er} degré: Oui ☐ Non ☐

- Uvéite chez un parent du 1^{er} degré: Oui ☐ Non ☐

- Entéropathie inflammatoire chez un parent du 1^{er} degré: Oui ☐ Non ☐

- Autre :

Clinique :

- Age de début des symptômes :

- Retard statural : Oui ☐ Non ☐

- Retard pondéral : Oui ☐ Non ☐

- Signes articulaires :

§ Arthralgie : Oui ☐ Non ☐

Siege :

§ Rachialgie inflammatoire : Oui ☐ Non ☐

§ Douleur sacro-iliaque : Oui ☐ Non ☐

§ Arthrite :

Siege :

Nombre :

Au cours des premiers 6 mois d'évolution :

.....

Au moment de l'hospitalisation :

Symétrique : Oui ☐ Non ☐

§ Enthésite : Oui ☐ Non ☐

Siege :

-Signes extra articulaires :

§ Fièvre : Oui ☐ Non ☐

Durée :

§ Signes dermatologiques :

Eruption maculaire : Oui ☐ Non ☐

Psoriasis : Oui ☐ Non ☐

Piqueté unguéal : Oui ☐ Non ☐

Onycholyse : Oui ☐ Non ☐

Dactylite : Oui ☐ Non ☐

Autre :

§ ADP : Oui ☐ Non ☐

Siege :

§ HMG : Oui ☐ Non ☐

§ SMG : Oui ☐ Non ☐

§ Epanchement des séreuses : Oui ☐ Non ☐

Siege :

§ Atteinte oculaire : Oui ☐ Non ☐

Type :

- § Atteinte cardiaque : Oui ☐ Non ☐
 Type :
- § Atteinte neurologique : Oui ☐ Non ☐
 Type :
- § Atteinte pulmonaire : Oui ☐ Non ☐
 Type :
- § Atteinte rénale : Oui ☐ Non ☐
 Type :

Paraclinique :

v Biologie :

§ NFS :

Hb = VGM = CCMH =

GB = PNN = LYPH =

Plq =

§ VS : 1ere heure = 2eme heure =

§ CRP =

§ Fibrinogène =

§ Ferretinémie =

§ EPP =

§ CH50 =

§ Protéinurie de 24h =

§ Bilan immunologique :

AAN : Positif ☐ Négatif ☐

Ac anti DNA : Positif ☐ Négatif ☐

Facteurs rhumatoïdes : Positif ☐ Négatif ☐

v Génétique :

§ Etude de groupe tissulaire HLA :

.....

v Radiologie :

§ Rx des articulations atteintes:

Articulations	Types des lésions
.....	
.....	
.....	
.....	
.....	

§ Rx du thorax :

.....

§ Echoarticulaire :

.....

§ Echo abdominale :

.....

§ IRM :

.....

§ Echo cœur :

.....

Traitement :

v Traitement médical :

§ General :

-AINS : Oui ☐ Non ☐

Type :

Dose :

-Corticoïdes : Oui ☐ Non ☐

BIBLIOGRAPHIE

1. AGBERE A.D, ONIANKITAN I, MIJIYAWA A.M, KOUDOU K.S.A, KOUMOUVI K, ATAKOUMA D.Y, GNAMEY K, ASSIMADI K. Profil épidémiologique et sémiologique de l'arthrite chronique juvénile au CHU-Tokoin (Lomé, Togo) . La Tunisie médicale–1998 Vol 76, N° 06/07, (5).
2. Ait Sab I, Bouskraoui M, Sbihi M : Difficultés diagnostiques et thérapeutiques de l'arthrite juvénile idiopathique. Volume 17, Issue 6, Supplément 1, June 2010, Page82 Congrès des Sociétés de Pédiatrie - Supplementary abstracts.
3. Anthony K.K., Schanberg L.E. Pediatric pain syndromes and management of pain in children and adolescents with rheumatic disease *Pediatr. Clin. North Am.* 2005 ; 52 : 611-639.
4. Al Mattar M.J., Petty R.E., Tucker L.B., Malleson P.N., Schroeder M.L., Cabral D.A. The early pattern of joint involvement predicts disease progression in children with oligoarticular (pauci articular) juvenile rheumatoid arthritis *Arthritis Rheum.* 2002 ; 46 : 2708-2715.
5. A.M. Prieur. Arthrite juvénile idiopathique : classification et nosologie. Revue du Rhumatisme Volume 70, Issue 6, June 2003, Pages 482-487.
6. A.M. Prieur. Les arthrites juvéniles idiopathiques. Formes systémiques d'arthrite juvénile idiopathique. Aspects évolutifs. EMC (Elsevier Masson SAS) 2000. La Presse Médicale Vol 29, N° 9 - mars 2000 p. 503.

7. A.M Prieur. Rhumatologie pédiatrique. Médecine-sciences. Flammarion 1999.119-138.
8. A.M. Prieur, P. Quartier dit Maire. Arthrites juvéniles idiopathiques. EMC (Elsevier Masson SAS), Pédiatrie - Maladies infectieuses, 4-025-D-10, 2009.
9. Bahbah A. Thèse N°96/2007 : La forme systémique de l'arthrite juvénile idiopathique : Revue de la littérature. A propos de 27 cas. Faculté de médecine de Rabat.
10. BOLDERO H.E.A. A case of Still's disease. Trans Med Soc London, 1933, 16: 55.
11. BOUCHUTE. Traité pratique des maladies des nouveau-nées, des enfants à la mamelle et de la seconde enfance, 1876 6 ème édition. Paris, JB Baillière.
12. Bouhamidi O, Zoubir S, Chalabi-Benabdallah A : Arthrite juvénile idiopathique chez 33 enfants. CHU Oran Algérie. Faculté de Médecine, Oran, Algérie.
13. Boukhtir S, Bellamine H, Benbecher S, M'Rads et al. L'arthrite chronique juvénile de l'enfant (étude de 30 cas). Tunis Méd 1999, 77(2) : 68-76.
14. BREWER EJ, BASS J,BAUM J et al. Current proposed revision JRA criteria. Arthritis Rheum 1977; 20 (suppl): 195- 9.(3).

15. Burgos-Vargas R., Vazquez-Mellado J., Pacheco-Tena C., Hernandez-Garduno A., Goycochea-Robles M.V. A 26 week randomised, double blind, placebo controlled exploratory study of sulfasalazine in juvenile onset spondylarthropathies *Ann. Rheum. Dis.* 2002 ; 61 : 941-942.
16. C. Job-Deslandre. Arthrites juvéniles idiopathiques. EMC (Elsevier Masson SAS), Appareil locomoteur, 14-225-A-10, 2007.
17. Cabral D.A., Petty R.E., Malleson P.N., Ensworth S., McCormick A.Q., Schroeder M.L. Visual prognosis in children with chronic anterior uveitis and arthritis *J. Rheumatol.* 1994 ; 21 : 2370-2375.
18. CALABRO JJ. Juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum*, 1966, 9 : 12.
19. Carrasco R., Smith J.A., Lovell D. Biologic agents for the treatment of juvenile rheumatoid arthritis: current status *Pediatr. Drugs* 2004; 6 : 137-146 .
20. Chantal Job-Deslandre. Arthrite juvénile idiopathique : critères de classification. Revue du Rhumatisme Monographies. Volume 77, Issue 2, April 2010, Pages 93-95.
21. Chantal Job-Deslandre. Rhumatisme psoriasique de l'enfant. EMC (Elsevier SAS) 2002. *Revue du rhumatisme* Volume 69, numéro 6 pages 657-660 (juin 2002).

22. CHARCOT JM. Leçons cliniques sur les maladies des vieillards et les maladies chroniques. 1874 305 p, Paris, Delahaye, p. 190.
23. Cimaz R. Osteoporosis in childhood rheumatic diseases: prevention and therapy *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2002 ; 16 : 397-409 .
24. CORNIL M.V. Mémoire sur les coïncidences pathologiques du rhumatisme articulaire chronique. 1864 CR Soc Biol. (Paris), I.
25. Danner S, Sordet C, Terzic J, Donato L, Velten M, Fischbach M et al. Epidemiology of juvenile idiopathic arthritis in Alsace, France. *J Rheumatol* 2006; 33(7): 1377-81.
26. Davies K, Stiehm ER, Woo P, Murray KJ. Juvenile idiopathic polyarticular arthritis and IgA deficiency in the 22q11 deletion syndrome. *J Rheumatol* 2001 ; 28 : 2326-2334.
27. De Benedetti, Massa M, Pignatti P et al. Serum soluble interleukine-6 receptor and IL-6/ soluble IL-6 receptor complex in systemic juvenile rheumatoid arthritis. *J Clin Invest* 1994, 93: 2114-19.
28. De Benedetti F, Alonzi T, Moretta A et al. Interleukine-6 causes growth impairment in transgenic mice through a decrease in insulin-like growth factor 1. A model for stunted growth in children with chronic inflammation. *J Clin Invest* 1997, 99: 643-50.

29. De Benedetti F, Martinia. Is systemic juvenile rheumatoid arthritis an interleukine-6 mediated disease? *J Rheumatol* 1998, 25: 203-7.
30. De Benedetti F, Pignatti P, Massa M et al. Circulating levels of interleukine 1 β and of interleukine-1 receptor antagonist in systemic rheumatoid arthritis. *Clin Exp rheumatol* 1995, 13: 779-84.
31. De Kleer I.M., Brinkman D.M., Ferster A., Abinun M., Quartier P., Van Der Net J., et al. Autologous stem cell transplantation for refractory juvenile idiopathic arthritis: analysis of clinical effects, mortality, and transplant related morbidity *Ann. Rheum. Dis.* 2004 ; 63 : 1318-1326.
32. Dekker L., Armbrust W., Rademaker C.M., Prakken B., Kuis W., Wulffraat N.M. Safety of anti-TNF alpha therapy in children with juvenile idiopathic arthritis *Clin. Exp. Rheumatol.* 2004 ; 22 : 252-258.
33. Desaymard C, Kaplan C, Fournier C et al. Etude des marqueurs d'histocompatibilité et de l'hétérogénéité de la forme systémique d'arthrite chronique juvénile. A propos de 108 patients. *Rev Rhum Mal Ostéoart* 1996 ; 63 :11-18.
34. DIAMANT BERGER MS. Du rhumatisme noueux (polyarthrite déformante) chez les enfants. 1891 Paris, Lecrosnier et Babé.

35. European league against Rheumatism (EULAR) bulletin 3: The care of rheumatic children. Nomenclature and classification of arthritis in children. Ed E Munthe Basle National Zeitung AG 1977, 47- 50.(2).
36. Ezzahri M . Thèse N°65/2008 : L'arthrite psoriasique chez l'enfant. Faculté de médecine de Rabat.
37. Faber E.M., Noll L. Childhood psoriasis. *Cutis* 1999 ; 64 : 309-314.
38. Fantini F., Gerloni V., Gattinara M., Cimaz R., Arnoldi C., Lupi M. Remission juvenile chronic arthritis: a cohort study of 683 consecutive cases with a mean 10 year follow up *J. Rheumatol.* 2003 ; 30 : 579-584.
39. Felici E., Novarini C., Magni-Manzoni S., Pistorio A., Magnani A., Bozzola E. , et al. Course of joint disease in patients with antinuclear antibody positive juvenile idiopathic arthritis *J. Rheumatol.* 2005 ; 32 : 1805-1810.
40. Feliho Joyce Laura Ablawa. Thèse N°114/2004 : L'arthrite chronique juvénile au Sénégal Profils épidémiologique clinique et aspects évolutifs.
41. Flato B., Lien G., Smerdel A., Vinje O., Dale K., Johnston V. , et al. Pronostic factors in juvenile rheumatoid arthritis: a case control study revealing early predictors and outcome after 14,9 years *J. Rheumatol.* 2003 ; 30 : 366-393.
42. Fond L., Michel J.L., Gentil-Perret A., Eve B., Montelimard N. Psoriasis chez l'enfant. *Arch Pédiatr* 1999 ; 6 : 669-674.

43. Gerloni V., Cimaz R., Gattinara M., Arnoldi C., Pontikaki I., Fantini F. Efficacy and safety profile of ciclosporine A in the treatment of juvenile chronic idiopathic arthritis: results of a 10 years prospective study *Rheumatology* 2001 ; 40 : 907-913.
44. Giannini E.H., Brewer E.R., Kusmina N. Methotrexate in resistant juvenile rheumatoid arthritis: results of the USA - USSR double blind placebo controlled trial *N. Engl. J. Med.* 1992 ; 326 : 1043-1049.
45. Graham TB. Imaging in juvenile arthritis *Curr. Opin. Rheumatol.* 2005 ; 17 : 566-567.
46. Guillaumes S. La rhumatologie pédiatrique : une nouvelle discipline. La lettre du rhumatologue 1999, 254 : 10-15.
47. Guillaume .S. Les arthrites juvéniles idiopathiques. L'oligoarthrite juvénile Un diagnostic à ne pas méconnaître. EMC (Elsevier Masson SAS) 2000. La Presse Médicale Vol 29, N° 9 - mars 2000p. 517.
48. Guillaume S., Prieur A.M., Coste J., Job-Deslandre C. Long-term outcome and prognosis in oligo articular onset juvenile idiopathic arthritis *Arthritis Rheum.* 2000 ; 43 : 1858-1865.
49. Harel L., Wagner-Weiner L., Poznanski A. Effects of methotrexate on radiologic progression in juvenile rheumatoid arthritis *Arthritis Rheum.* 1993 ; 36 : 1370-1374.

50. Hashkes P.J., Laxer R.M. Medical treatment of juvenile idiopathic arthritis *JAMA* 2005; 294 : 1671-1684.
51. Heinrich PC, Castell JV, Andu ST. Interleukine-6 and the acute phase response. *Biochem J* 1990, 265: 621-32.
52. Henrickson M., Reiff A. Prolonged efficacy of etanercept in refractory enthesitis-related arthritis *J. Rheumatol.* 2004 ; 31 : 2055-2061.
53. Hunt P.G., Rose C.D., Mc Ilvain-Simpson G., Tejani S. The effects of daily intake of folic acid on the efficacy of methotrexate therapy in children with juvenile rheumatoid arthritis. A controlled study *J. Rheumatol.* 1997 ; 24 : 2230-2232.
54. Jongen-Laurenvie M, Peetres HRM, Rozemuuller H et al. IL-6 induced anemia in rats : possible pathogenic, implication for anemia observed in chronic inflammation. *Clin Exp Immunol* 1996,103: 328-34.
55. KANYEREZI B.R, MBIDDE E. Juvenile chronic polyarthritis in Ugandan African Children. *East Afr Med J.* 1980 Jul; 57(7): 484- 9.(6).
56. Kimura Y., Fieldston E., Devries-Vander V., Lugt B. High dose, alternate day corticosteroids for systemic onset juvenile rheumatoid arthritis *J. Rheumatol.* 2000; 27 : 2018-2024.

57. Kingsley G. Microbial DNA in the synovium: a role in an etiology or a mere bystander? *Lancet* 1997, 349(4): 1038-1039.
58. Kummerle-Deschner JB, Hoffmann MK, Niethammer D et al. Pediatric rheumatology : auto immune mechanisms and therapeutic strategies. *Immunologie Today* 1998, 19 (6): 250-253.
59. Kvien T.K., Hoyer H.M., Standstad B. Slow acting anti rheumatic drugs in patients with juvenile rheumatoid arthritis evaluated in a randomized parallel 50 week clinical trial *J. Rheumatol.* 1985 ; 12 : 533-539.
60. Lehman T.J., Schechter S.J., Sundel R.P., Oliveira S.K., Huttenlocher A., Onel K.B. Thalidomide for severe systemic onset juvenile rheumatoid arthritis: A multicenter study *J. Pediatr.* 2004 ; 145 : 856-857.
61. Lin SJ, Huang JL, Chao HC, Lee WY, Yang MH. A follow-up study of systemic-onset juvenile rheumatoid arthritis in children. *Acta Paediatr Taiwan* 1999; 40(3): 176-81.
62. Lovell D.J., Reiff A., Jones O.Y., Schneider R., Noctor J., Stein L.D. , et al. Long-term safety of etanercept in children with polyarticular-course juvenile rheumatoid arthritis *Arthritis Rheum.* 2006 ; 54 : 1987-1994.

63. Lovell D.J., Giannini E.H., Reiff A., Jones O.Y., Schneider R., Olson J.C, et al. Long-term efficacy and safety of etanercept in children with polyarticular-course juvenile rheumatoid arthritis: interim results from an ongoing multicenter, open-label, extended-treatment trial *Arthritis Rheum.* 2003 ; 48 : 218-226.
64. Mangge H, Kenzia H, Gallist S et al. Serum cytokines in juvenile rheumatoid arthritis. Correlation with conventional inflammation parameters and clinical subtypes. *Arthritis Rheumatoid* 1995, 38: 211-20.
65. Manners P., Bower C. Worldwide prevalence of juvenile arthritis. Why does it vary so much? *J. Rheumatol.* 2002 ; 29 : 1520-1530.
66. MANNERS PJ, DIEPEVEEN DA. Prevalence of juvenile chronic arthritis in a population of 12- year old children in urban Australia. *Pediatrics*, 1996, 98: 84- 90.
67. Mengual ML , Menéndez F JM , Sánchez SG , Díaz MF , González FN , Guerrero MS : Etude épidémiologique des arthrites juvéniles idiopathiques dans les seize dernières années dans les Asturies (Espagne). *Service de pédiatrie, Hôpital de Cabueñes, Gijón, Espagne.*
68. Minden K., Kiessling U., Listing J., Niewerth M., Doring E., Meincke J. , et al. Prognosis of patients with juvenile chronic arthritis and juvenile spondyloarthropathy *J. Rheumatol.* 2000 ; 27 : 2256-2263.

69. MONCORVO. Du rhumatisme chronique nouveau des enfants et de son traitement, 1880 Paris, Doin.
70. MOZZICONACCI P, HAYEM F. Formes cliniques des polyarthrites chroniques de l'enfant. Bull Soc Med Hop Paris, 1967, 118 : 763.
71. Neilsen HE, Dorup J, Herlin T et al. Epidemiology of juvenile chronic arthritis : risk dependent on sibship, parental income and housing. J Rheumatol 1999, 26: 1600-5.
72. Noel LH. Les auto-anticorps « Anti-cytoplasme des polynucléaires »(ANCA) : description et rôle immunopathologique. Ann de médecine interne 2000, 151 : 178-183.
73. Oliveira SKF, Guedes LG, Carvalho JR, Palhares AECL. Cardiac manifestation in systemic juvenile idiopathic arthritis. Ann Rheum Dis [on line] 2000; 59: 729-34
74. P. Quartier, A.-M. Prieur. Arthrites juvéniles idiopathiques. EMC (Elsevier Masson SAS), AKOS (Traité de Médecine), 8-0451, 2004.
75. Pascual V., Allantaz F., Arce E., Punaro M., Banchereau J. Role of interleukin-1 (IL-1) in the pathogenesis of systemic onset juvenile idiopathic arthritis and clinical response to IL-1 blockade *J. Exp. Med.* 2005 ; 201 : 1479-1486.

76. PETERSON LS, MASON T, NELSON AM et coll. Juvenile rheumatoid arthritis in Rochester, Minnesota, 1960- 1993. Is the epidemiology changing? *Arthritis Rheum* 1996, 39: 1385- 1390.
77. Petty R.E., Southwood T.R., Baum J., Glass D.N., Goldenberg J., He X, et al. ILAR Classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton 2001 *J. Rheumatol.* 2004 ; 31 : 390-392.
78. Prieur AM. Arthrite chronique juvénile. Editions techniques. Encycl Méd Chir (Paris, France), Pédiatrie 1992 ; 4078K10, 18p.
79. Prieur AM. Progrès récents en rhumatologie pédiatrique à propos des formes systémiques. *Arch Fr pédiatr* 1991, 48 : 287-289.
80. Prieur AM, Griscelli C. Maladies systémiques de l'enfant. In : Prieur AM, chap 25 :1-36.
81. Prieur AM, Job-Deslandre C. Les arthrites juvéniles idiopathiques: Aspects nosologiques actuels. *Presse Med* 2000 mars 11, 29 (9) : 499-501.
82. Prieur AM, Roux-Lombard P, Dayer M. Dynamics of fever and cytokine network in systemic juvenile arthritis. *Rev Rheum* 1996, 63: 163-70.
83. Prieur AM, Stavropoulos-Glokas C, Germenis A et al. Juvenile chronic arthritis (JCA): 12th International Histocompatibility Workshop study. In : Genetic D, EDK Paris 1997 ; 398-407.

84. Quartier P., Taupin P., Bourdeau F., Lemelle I., Pillet P., Bost M, et al. Efficacy of etanercept for the treatment of juvenile idiopathic arthritis according to the onset type *Arthritis Rheum.* 2003 ; 48 : 1093-1101.
85. Ravelli A. Macrophage activation syndrome *Curr. Opin. Rheumatol.* 2002 ; 14 : 548-552.
86. Robertson D.M., Cabral D.A., Malleson P.N., Petty R.E. Juvenile psoriatic arthritis: follow-up and evaluation of diagnostic criteria *J. Rheumatol.* 1996 ; 23 : 166-170.
87. Rooney M, David J, Simons J et al. Inflammatory cytokine responses in juvenile chronic arthritis. *Br J Rheumatol* 1995, 34: 454-60.
88. Saha M.T., Haapasaari J., Hannula S., Sarna S., Lenko H.L. Growth hormone is effective in the treatment of severe growth retardation in children with juvenile chronic arthritis. Double blind placebo-controlled follow up study *J. Rheumatol.* 2004 ; 31 : 1413-1417.
89. Saurenmann R.K., Levin A.V., Rose J.B., Parker S., Rabinovitch T., Tyrrell P.N, et al. Tumor necrosis factor inhibitors in the treatment of childhood uveitis *Rheumatol.* 2006 ; 45 : 982-989.
90. Sawhney S. Woo P, Murray KJ. Macrophage activation syndrome: a potentially fatal complication of rheumatic disorders *Arch. Dis. Child.* 2001 ; 85 : 421-426.

91. SCHALLER JG, WEDGWOOD RJ. Pruritus associated with the rash of juvenile rheumatoid arthritis. *Pediatrics* 1970, 45: 296.
92. Sediva A, Kolarova I, Bartunkova J. Antineutrophil cytoplasmic anti-bodies in children. *Eur J Pediatr* 1998, 157: 987-991.
93. Silva-Ramirez B., Vargas-Alarcon G., Granados J., Burgos-Vargas R. HLA antigens and juvenile onset spondyloarthritides: negative association with non-B27 alleles *Clin. Exp. Rheumatol.* 2005 ; 23 : 721-723.
94. Silverman E., Mouy R., Spiegel L., Jung L.K., Saurenmann R.K., Lahdenne P. , et al. Leflunomide or methotrexate for juvenile rheumatoid arthritis *N. Engl. J. Med.* 2005 ; 352 : 1655-1666.
95. Silverman E., Spiegel L., Hawkins D., Petty R., Goldsmith D., Schanberg L, et al. Long-term open-label preliminary study of the safety and efficacy of leflunomide in patients with polyarticular-course juvenile rheumatoid arthritis *Arthritis Rheum.* 2005 ; 52 : 554-562.
96. Simon D., Lucidarme N., Prieur A.M., Ruiz J.C., Czernichow P. Effects on growth and body composition of growth hormone treatment in children with juvenile idiopathic arthritis requiring steroid therapy *J. Rheumatol.* 2003 ; 30 : 2492-2499.
97. Simon D., Lucidarme N., Prieur A.M., Ruiz J.C., Czernichow P. Treatment of growth failure in juvenile chronic arthritis *Horm. Res.* 2002 ; 58 : 28-32 .

98. Simon D., Prieur A.M., Quartier P., Charles Ruiz J., Czernichow P. Early recombinant human growth hormone treatment in glucocorticoid-treated children with juvenile idiopathic arthritis: 3-year randomized study *J. Clin. Endocrinol. Metab.* 2007 ; 92 : 2567-2573.
99. Sircar D, Ghosh B, Ghosh A, Haldar S. Juvenile Idiopathic Arthritis. *Indian Pediatr* 2006; 43: 429-33.
100. Soderlund M, Von Essen R, Haa Passari J et al. Persistence of parvovirus B19 DNA in synovial membranes of young patients with and without chronic arthropathy. *Lancet* 1997, 349 (4): 1063-65.
101. Solau-Gervais E, Robin C, Gambert C, Troller S, Danner S, Gombert B, DebiaisF, Hankard R. Prévalence et distribution des arthrites juvéniles idiopathiques dans une région de l'ouest de la France. *Revue du rhumatisme*. Volume 77, issue 1, january 2010. pages 55-58.
102. Stabile A, Avallone L, Compagnone A, Ansuini V, Bertoni B, Rigante D. Focus on juvenile idiopathic arthritis according to the 2001 Edmonton revised classification from the international League of Associations for Rheumatology : an italian experience. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2006; 10 (5): 229-234.
103. STILL GF. On a form of chronic joint disease in children. *Med Chir Trans*, 1897, 80: 47; réédité in *Arch Dis Child*, 1941, 16: 156 et *Am J Dis Child*, 1978, 132: 195.

104. Tse S.M., Laxer R.M. Juvenile spondylarthropathy *Curr. Opin. Rheumatol.* 2003 ; 15 : 374-379.
105. Van Rossum M.A., Fiselier T.S., Franssen M.J. Sulfasalazine in the treatment of juvenile chronic arthritis: a randomized double blind placebo controlled multi center study: Dutch Juvenile Chronic Arthritis study group *Arthritis Rheum.* 1998 ; 41 : 808-816.
106. Woo P. Systemic juvenile idiopathic arthritis: diagnosis, management, and outcome *Nat. Clin. Pract. Rheumatol.* 2006 ; 2 : 28-34.
107. Woo P., Southwood T.R., Prieur A.M. Randomized placebo controlled cross over trial of low dose oral methotrexate in children with extended oligoarticular or systemic arthritis *Arthritis Rheum.* 2000 ; 43 : 1849-1857.
108. Woo P, Wedderburn CR. Juvenile chronic arthritis. *Lancet* 1998, 351 (3): 969-973.
109. Woo P., Wilkinson N., Prieur A.M., Southwood T., Leone V., Livermore P. , et al. Open label phase II trial of single, ascending doses of MRA in Caucasian children with severe systemic juvenile idiopathic arthritis: proof of principle of the efficacy of IL-6 receptor blockade in this type of arthritis and demonstration of prolonged clinical improvement *Arthritis Res. Ther.* 2005 ; 7 : 1281-1288.

110. Wulffraat N.M., Sanders L.A., Kuis W. Autologous hemopoietic stem-cell transplantation for children with refractory autoimmune disease *Curr. Rheumatol. Rep.* 2000 ; 2 : 316-323.
111. Yokota S., Miyamae T., Imagawa T., Iwata N., Katakura S., Mori M. , et al. Therapeutic efficacy of humanized recombinant anti-interleukin-6 receptor antibody in children with systemic-onset juvenile idiopathic arthritis *Arthritis Rheum.* 2005 ; 52 : 818-825.
112. Zullian F., Martini A., Gobber D., Pleboni M., Zacchello F., Mannes P. Triamcinolone acetonide and hexacetonide intra articular treatment of symmetrical joints in juvenile idiopathic arthritis: a double blind trial *Rheumatol.* 2004 ; 43 : 1288-1291.