



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

ANNEE 2009

THESE N° 51

**DIFFICULTES DIAGNOSTIQUES ET THERAPEUTIQUES
DE L'ARTHRITE JUVENILE IDIOPATHIQUE
A PROPOS DE 32 CAS**

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE .../06/2009
PAR

Melle. Naoual GASSIM

Née le 07/12/1981 à Youssoufia

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS CLES

Arthrite juvénile idiopathique – Marqueurs immunologiques – Système HLA–
Traitement

JURY

Mr. M. BOUSKRAOUI
Professeur de Pédiatrie.

PRESIDENT

Mme. I. AIT SAB
Professeur agrégée de Pédiatrie.

RAPPORTEUR

Mme. S. EL HASSANI
Professeur de Rhumatologie.

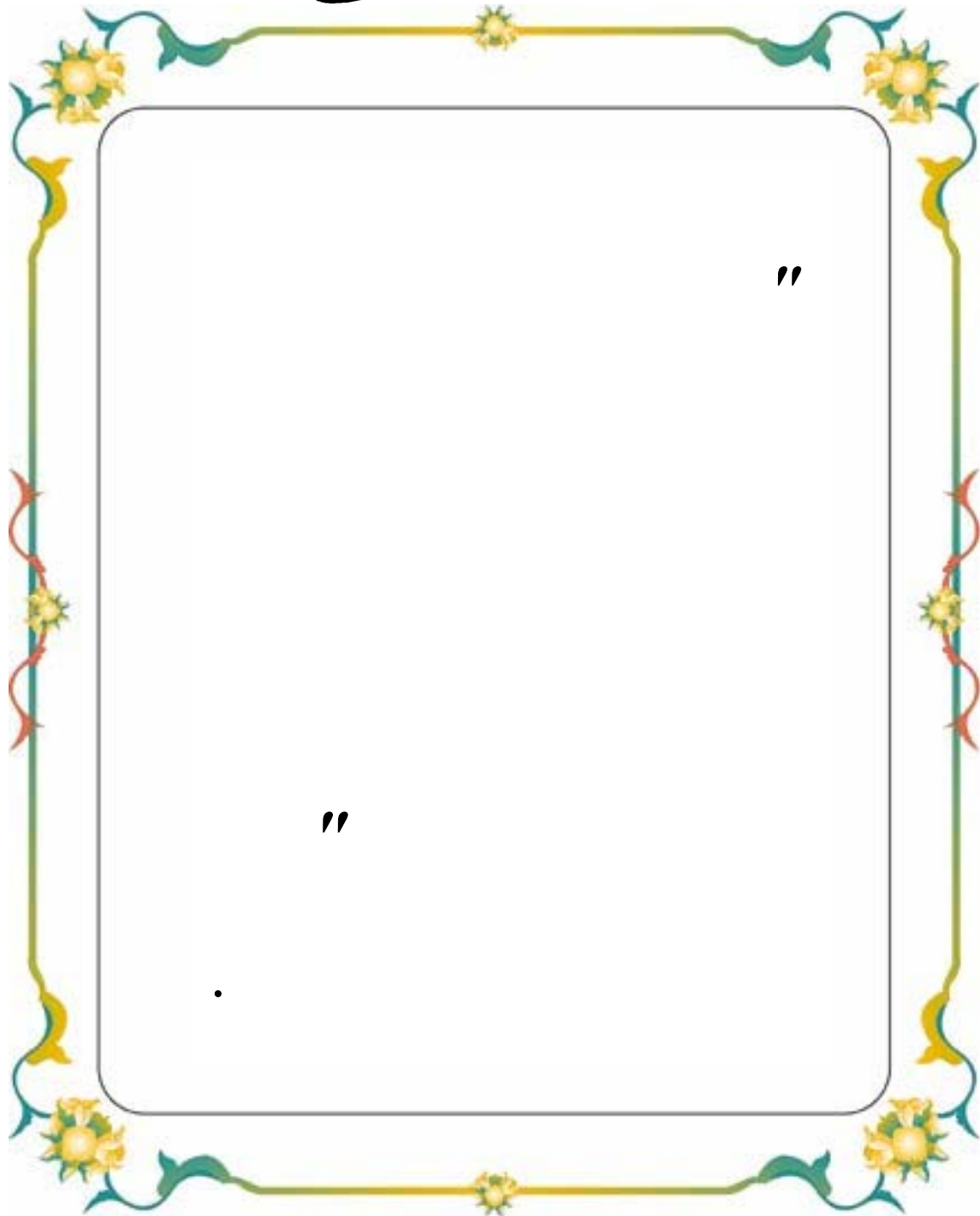
Mme. L. ESSAADOUNI
Professeur agrégée de Médecine Interne.

} JUGES

Mr. R. NIAMANE
Professeur agrégé de Rhumatologie.

Mr. A. KHARCHAFI
Professeur agrégé de Médecine Interne.

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948.

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

DOYEN HONORAIRE : Pr. MEHADJI Badie–azzamann

VICE DOYENS HONORAIRES : Pr. FEDOUACH Sabah

: Pr. AIT BEN ALI Said

: Pr. BOURAS Najib

ADMINISTRATION

DOYEN : Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

VICE DOYEN A LA RECHERCHE ET COOPERATION : Pr. Ahmed OUSEHAL

VICE DOYEN AUX AFFAIRES PEDAGOGIQUES : Pr. Abdelmounaim ABOUSSAD

PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

Pr. ABBASSI	Hassan	Gynécologie–Obstétrique A
Pr. AIT BEN ALI	Said	Neurochirurgie
Pr. ALAOUI YAZIDI	Abdelhaq	Pneumo–phtisiologie
Pr. ABOUSSAD	Abdelmounaim	Néonatalogie
Pr. BELAABIDIA	Badia	Anatomie–Pathologique
Pr. BOUSKRAOUI	Mohammed	Pédiatrie A
Pr. EL HASSANI	Selma	Rhumatologie
Pr. EL IDRISSI DAFALI	My abdelhamid	Chirurgie Générale
Pr. ESSADKI	Omar	Radiologie
Pr. FIKRI	Tarik	Traumatologie– Orthopédie A
Pr. KISSANI	Najib	Neurologie

Pr. KRATI	Khadija	Gastro-Entérologie
Pr. LATIFI	Mohamed	Traumato - Orthopédie B
Pr. MOUTAOUAKIL	Abdeljalil	Ophtalmologie
Pr. OUSEHAL	Ahmed	Radiologie
Pr. RAJI	Abdelaziz	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. SARF	Ismail	Urologie
Pr. SBIHI	Mohamed	Pédiatrie B
Pr. SOUMMANI	Abderraouf	Gynécologie-Obstétrique B
Pr. TAZI	Imane	Psychiatrie

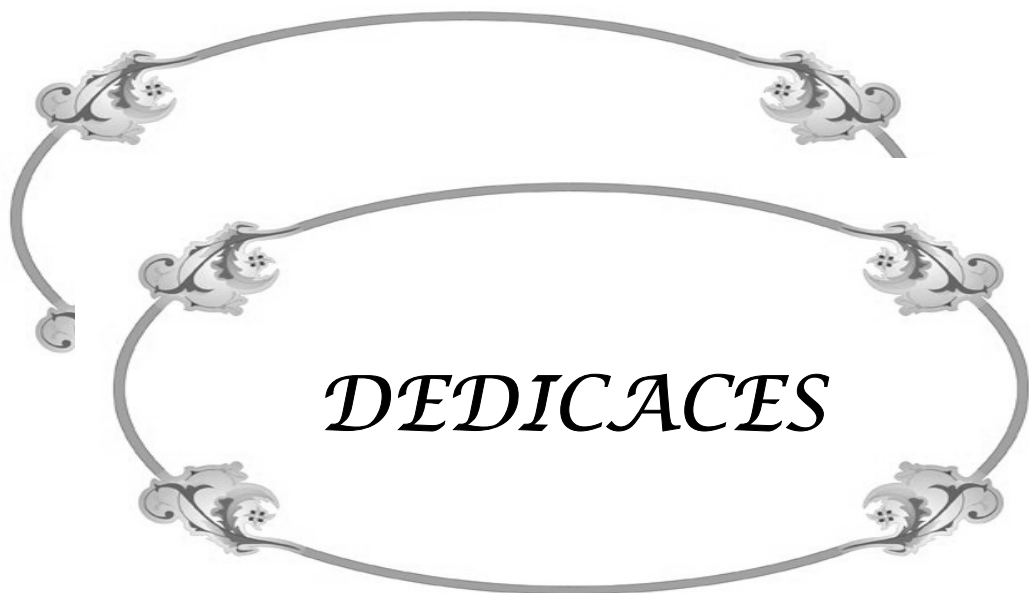
PROFESSEURS AGREGES

Pr. ABOULFALAH	Abderrahim	Gynécologie – Obstétrique A
Pr. AMAL	Said	Dermatologie
Pr. AIT SAB	Imane	Pédiatrie B
Pr. ASRI	Fatima	Psychiatrie
Pr. ASMOUKI	Hamid	Gynécologie – Obstétrique B
Pr. AKHDARI	Nadia	Dermatologie
Pr. BEN ELKHAIAT BEN OMAR	Ridouan	Chirurgie – Générale
Pr. BOUMZEBRA	Drissi	Chirurgie Cardiovasculaire
Pr. CHABAA	Leila	Biochimie
Pr. ESSAADOUNI	Lamiaa	Médecine Interne
Pr. FINECH	Benasser	Chirurgie – Générale
Pr. GHANNANE	Houssine	Neurochirurgie
Pr. GUENNOUN	Nezha	Gastro – Entérologie
Pr. LOUZI	Abdelouahed	Chirurgie générale
Pr. MAHMAL	Lahoucine	Hématologie clinique
Pr. MANSOURI	Nadia	Chirurgie maxillo–faciale Et stomatologie
Pr. MOUDOUNI	Said mohammed	Urologie
Pr. NAJEB	Youssef	Traumato – Orthopédie B
Pr. SAMKAOUI	Mohamed Abdenasser	Anesthésie– Réanimation
Pr. YOUNOUS	Saïd	Anesthésie–Réanimation
Pr. TAHRI JOUTEH HASSANI	Ali	Radiothérapie
Pr. SAIDI	Halim	Traumato – Orthopédie A

PROFESSEURS ASSISTANTS

Pr. ADERDOUR	Lahcen	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. ADMOU	Brahim	Immunologie
Pr. ALAOU	Mustapha	Chirurgie Vasculaire périphérique
Pr. AMINE	Mohamed	Epidémiologie – Clinique
Pr. ARSALANE	Lamia	Microbiologie– Virologie
Pr. ATMANE	El Mehdi	Radiologie
Pr. BAHA ALI	Tarik	Ophtalmologie
Pr. BOURROUS	Monir	Pédiatrie A
Pr. CHAFIK	Aziz	Chirurgie Thoracique
Pr. CHAIB	ALI	Cardiologie
Pr. CHERIF IDRISSE EL GANOUNI	Najat	Radiologie
Pr. DAHAMI	Zakaria	Urologie
Pr. DIOURI AYAD	Afaf	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. Drissi	Mohamed	Anesthésie –Réanimation
Pr. EL ADIB	Ahmed rhassane	Anesthésie–Réanimation
Pr. EL ATTAR	Hicham	Anatomie – Pathologique
Pr. EL FEZZAZI	Redouane	Chirurgie Pédiatrique
Pr. EL HATTAOUI	Mustapha	Cardiologie
Pr. EL HOUDZI	Jamila	Pédiatrie (Néonatalogie)
Pr. EL JASTIMI	Said	Gastro-Entérologie
Pr. ETTALBI	Saloua	Chirurgie – Réparatrice et plastique
Pr. HERRAG	Mohamed	Pneumo-Phtisiologie
Pr. KHALLOUKI	Mohammed	Anesthésie–Réanimation
Pr. KHOULALI IDRISSE	Khalid	Traumatologie–orthopédie
Pr. LAOUAD	Inas	Néphrologie
Pr. LMEJJATTI	Mohamed	Neurochirurgie

Pr. MAHMAL	Aziz	Pneumo – Phtisiologie
Pr. MANOUDI	Fatiha	Psychiatrie
Pr. MOUFID	Kamal	Urologie
Pr. NEJMI	Hicham	Anesthésie – Réanimation
Pr. OULAD SAIAD	Mohamed	Chirurgie pédiatrique
Pr. QACIF	Hassan	Médecine Interne
Pr. TASSI	Nora	Maladies Infectieuses
Pr. ZOUGAGHI	Leila	Parasitologie –Mycologie



DEDICACES

*Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut.....
Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude, l'amour, le
respect, la reconnaissance.
Aussi, c'est tout simplement que :*



Je dédie cette thèse à ... 

Au bon Dieu

Tout puissant

*Qui m'a inspiré
Qui ma guidé dans le bon chemin
Je vous dois ce que je suis devenue
Louanges et remerciements
Pour votre clémence et miséricorde*

A ma tendre mère

El haimour fatima

Je ne trouverai jamais de mots pour t'exprimer mon profond attachement et ma reconnaissance pour l'amour, la tendresse et surtout pour ta présence dans mes moments les plus difficiles, et si j'en suis arrivé là ce n'est que grâce à toi ma maman adorée. Tu m'as toujours conseillé et orienté dans la voie du travail et de l'honneur, ta droiture, conscience et amour pour ta famille me serviront d'exemple dans la vie. Ce modeste travail paraît bien dérisoire pour traduire une reconnaissance infinie envers une mère aussi merveilleuse dont j'ai la fierté d'être ta fille. Puisse ce jour être la récompense de tous les efforts et l'exaucement de tes prières tant formulées.

Je t'aime très fort

A mon très cher père

Gassim mohammed

*Aucun mot ne saurait exprimer tout mon amour et toute ma gratitude.
Merci pour tes sacrifices le long de ces années. Merci pour ta présence rassurante.
Merci pour tout l'amour que tu procures à notre petite famille...
Tu as toujours été pour moi le père idéal, la lumière qui me guide dans les moments les plus obscurs. En témoignage des profonds liens qui nous unissent, veuillez cher père trouver à travers ce travail l'expression de mon grand amour, mon attachement et ma profonde reconnaissance. Puisse ton existence pleine de sagesse, d'amour me servir d'exemple dans ma vie et dans l'exercice de ma profession. Puisse dieu te prêter longue vie et bonne santé afin que je puisse te combler à mon tour.*

Je t'aime beaucoup

*A Mes TRÈS CHERS Sœurs et Frères NOURA, JALILA, ABD
ELHALIM, AYOUB, ANASS*

*Je ne pourrais jamais exprimer le respect que j'ai pour vous, ni la gratitude et ma
reconnaissance envers les innombrables et immenses sacrifices que vous avez déployé pour
mes études.*

*Vous n'avez pas cessé de me soutenir et m'encourager durant toutes les années de mes
études, vous avez toujours été présents à mes côtés pour me consoler quand il fallait*

*A Mes TRÈS CHERS GRANDS PARENTS
MBAREK, AICHA, AHMED, FATNA*

*Témoignage de mon grand amour, mon respect et ma gratitude. Que Dieu vous procure
bonne santé et longue vie.*

A mes oncles, tantes

*Cette humble dédicace ne saurait exprimer mon grand respect et ma profonde estime.
Que dieu vous protège*

A mon adorable neveu ZIAD

A mes cousins et cousines

A toutes les familles

*BOUYI, EL HAIMEUR, HADOUI, FIRADI, EL AMRAOUI, EL BOUZIDI
Avec toute mon affection et mon respect.*

A MONSIEUR MAHMOUD AL AMRANI

A mes très chers amis et collègues:

*Dr asmaa FIRADI, Dr Ibtissam BENNEJMA, Pr Nafissa FIRADI, mariem EL
BELGHITI EL ALAOUI, lamiaa EL KHALOUFI, Dr Benhima hanane, Dr Wafaa,
Dr Nawel ABD ELWAHEB, Dr Nisrine TOUNSSI*

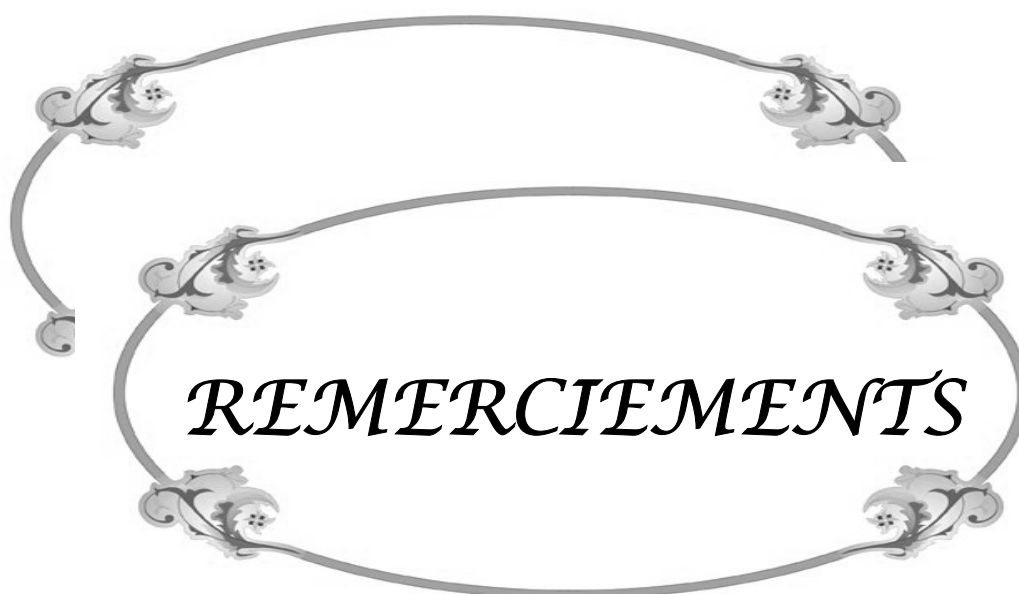
A tous mes collègues de classe, d'amphithéâtre et de stages hospitaliers

*À tous mes enseignants de primaire, secondaire, et de la faculté de
médecine de Marrakech*

*À toute l'équipe du service de la pédiatrie
CHU MOHAMMED VI Marrakech*

*À tous les malades...
Je leur souhaite prompt rétablissement*

*À tous ceux qui me sont chers et que j'ai involontairement omis de citer.
À tous ceux qui ont contribué de près ou de loin à l'élaboration de ce
travail.*



A

**NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE
PROFESSEUR MOHAMMED BOUSKRAOUI**

Professeur d'enseignement supérieur en Pédiatrie. Au CHU Mohammed VI de Marrakech. Chef de service de la pédiatrie A



C'est pour nous un grand honneur que vous acceptez de présider ma thèse et de siéger parmi cet honorable jury. Nous avons toujours admiré vos qualités humaines et professionnelles ainsi votre modestie qui restent exemplaires. Qu'il nous soit permis de vous exprimer notre reconnaissance et notre grand estime.

A

**NOTRE MAÎTRE ET RAPPORTEUR DE THÈSE
PROFESSEUR IMANE AIT SAB**

Professeur agrégée en pédiatrie. Au CHU Mohammed VI de Marrakech.



Nous vous remercions pour la gentillesse et la spontanéité avec lesquelles vous avez bien voulu diriger ce travail.

Nous avons eu le grand plaisir de travailler sous votre direction, et avons trouvé auprès de vous le conseiller et le guide. Vous nous avez reçus en toute circonstance avec sympathie et bienveillance.

Votre compétence, votre dynamisme, votre rigueur et vos qualités humaines et professionnelles ont suscité en nous une grande admiration et un profond respect.

Nous voudrions être dignes de la confiance que vous nous avez accordée et vous prions, chère Maître, de trouver ici le témoignage de notre sincère reconnaissance et profonde gratitude.

A

*NOTRE MAITRE ET JUGE DE THÈSE
PROFESSEUR SELMA EL HASSANI*

*Professeur de l'enseignement supérieur en Rhumatologie. Au CHU Mohammed VI de
Marrakech
Chef de service de la Rhumatologie*



Nous vous sommes très reconnaissants de l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail. Vos qualités humaines et professionnelles jointes à votre compétence et votre disponibilité seront pour nous un exemple à suivre dans l'exercice de notre profession. Veuillez accepter, cher Maître, l'assurance de notre estime et profond respect.

A

*NOTRE MAITRE ET JUGE DE THÈSE
PROFESSEUR RADOUANE NIAMANE*

Professeur agrégé en Rhumatologie.



Merci d'avoir accepté de juger mon travail. Votre compétence, votre rigueur et vos qualités humaines exemplaires ont toujours suscité notre admiration. Nous vous exprimons notre reconnaissance pour le meilleur accueil que vous nous avez réservé. Veuillez croire à l'expression de notre grande admiration et notre profond respect.

A

NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE

MADAME LE PROFESSEUR LAMIAA ESSAADOUNI

*Professeur agrégée en Médecine interne. Au CHU Mohammed VI de Marrakech
Chef de service de la médecine interne*



Vous nous faites un très grand honneur en acceptant de juger cette thèse. Nous avons bénéficié, au cours de nos études, de votre enseignement clair et précis. Vos qualités humaines et professionnelles font toute notre admiration. Veuillez croire, cher Maître, à l'assurance de notre respect et notre considération.

NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE

PROFESSEUR AZIZ KHARFACHI

Professeur agrégé en Médecine interne



*Nous vous remercions de nous avoir honoré par votre présence. Vous avez accepté aimablement de juger cette thèse. Cet honneur nous touche infiniment et nous tenons à vous exprimer notre profonde reconnaissance.
Veuillez accepter, cher Maître, dans ce travail l'assurance de notre estime et notre*

profond respect.



*A Mr HAKIM FIRADI
A Mr MAHMOUD EL AMRANI
A Mr SOUFIANE NAITDRA*

Témoignage de gratitude et de remerciements

*Au personnel de la faculté de médecine et de pharmacie de Marrakech.
Au personnel médical et paramédical du CHU MED VI DE
MARRAKECH,
A nos maîtres et tous ceux qui ont contribué un jour à notre éducation et
formation de médecin,*



PLAN

Introduction	1
Matériels et Méthodes	3
Résultats	17
I- Epidémiologie	18
1-Fréquence.....	18
2- Age de début :.....	19
3- Sexe.....	20
3-1 Distribution du sexe toutes formes confondues.....	20
3-2 Du sexe selon les formes cliniques.....	21
3-3 Répartition de la forme polyarticulaire selon l'âge et le sexe.....	22
3-4 Répartition de la forme oligoarticulaire selon l'âge et le sexe.....	22
3-5 Répartition de la forme systémique selon l'âge et le sexe.....	23
3-6 Répartition de la forme ERA selon l'âge et le sexe.....	23
4- Origine géographique et niveau socio-économique.....	23
4-1 Origine géographique.....	23
4-2 Niveau socio-économique.....	25
4-3 Scolarisation.....	25
5-Antécédents.....	25
6-Duré d'évolution avant la première consultation	26
7-Délai pour le diagnostic.....	26

Difficultés diagnostiques et thérapeutiques de l'arthrite juvénile idiopathique

8-Délai d'évolution de la maladie	27
II- Clinique	28
1-Mode de début... ..	28
2-Tableau clinique	30
2-1 Forme polyarticulaire	30
2-2 Forme oligoarticulaire.....	31
2-3 Forme systémique.....	32
2-4 ERA	34
III- Biologie	
1-Bilan inflammatoire.....	37
1-1 Vitesse de sédimentation.....	37
1- 2-Hémmogramme.....	37
a : Anémie.....	37
b : Hyperleucocytose.....	38
C : Hyperleucocytose.....	39
1-3 Fibrinémie.....	39
1-4 La protéine C réactive.....	39
2-Bilan immunologique.....	40
2-1 Antistreptolysine (ASLO).....	40
2-2 Facteur rhumatoïde.....	40
2-3 Anticorps anti-nucléaire AAN.....	40
2-4 Anticorps anti DNA natif	40
2-5 Anticorps anti RNP, anti CCP et P-ANCA.....	40
2-6 Antigène HLA.....	40
3-Liquide articulaire.....	41
4-Protéinurie.....	41
IV- Histologie :.....	41

VI- Les explorations radiologiques :	
1-Forme polyarticulaire	43
2-Forme oligoarticulaire.....	43
3- ERA.....	43
4-Forme systémique.....	43
VII- Prise en charge thérapeutique	46
1-Traitement médical :	46
2-Traitement chirurgical :.....	51
3-Traitements physiques.....	51
VIII- Evolution	52
1-Forme polyarticulaire.....	52
2-Forme oligoarticulaire.....	53
3-Forme systémique.....	53
4-ERA.....	54
...	
5- Complications iatrogènes du traitement médical.....	54
Discussion	55
I- Historique.	56
II- Classification	57
III- Diagnostic différentiel	59
IV- Etiopathogénie :	60
1-Physiopathogénie de l'atteinte articulaire et rôle des cytokines :	60
2-Les facteurs immunogénétiques :.....	61
2-1Le complexe majeur d'histocompatibilité :	61
2-2 Les auto-anticorps.....	61
2-3 Les facteurs infectieux.....	61
V-Epidémiologie :	62

Difficultés diagnostiques et thérapeutiques de l'arthrite juvénile idiopathique

1- Fréquence:	62
2- Age de début :.....	63
3- Sexe :.....	64
4- Facteurs déclenchants.....	65
5- Facteurs héréditaires.....	66
6- Origine géographique et niveau socio-économique.....	66
7- Durée d'évolution avant la première consultation.....	66
VI- Répartition des différentes formes cliniques :	67
VII- Formes cliniques et difficultés diagnostiques	68
1-Forme polyarticulaire :	68
2-Forme oligoarticulaire :	71
3- Forme systémique :	73
4- ERA	77
5- Le rhumatisme psoriasique :	78
VIII- Biologie :	79
1-Syndrome inflammatoire non spécifique :	80
1-1 Vitesse de sédimentation.....	80
1-2 Numération formule sanguine	80
2- Syndrome dysimmunitaire orientant vers l'AJI:	81
2-1 Facteur rhumatoïde :	81
2-2 AAN:	82
2-3 P-ANCA :	83
2-4 Anti-CCP :	84
2-5 Anti-RNP :.....	84
3- Antigène d'histocompatibilité dans l'AJI:	84

Difficultés diagnostiques et thérapeutiques de l'arthrite juvénile idiopathique

4- Liquide articulaire et biopsie synoviale :.....	89
IX- Radiologie :	90
1-Radiologie conventionnelle :	90
2- Echographie articulaire :	96
3- Tomodensitométrie (TDM) :.....	96
4- Imagerie par résonance magnétique (IRM) :.....	97
5- Scintigraphie:.....	97
X - Prise en charge thérapeutique :	98
1 - Le traitement médical :.....	98
1-1 Traitements Symptomatiques.....	99
1-2 Traitements de fond.....	103
2- Traitement de l'atteinte oculaire.....	108
3- Indications thérapeutiques.....	109
3-1 Forme systémique.....	110
3-2 Forme polyarticulaire	110
3-3 Forme oligoarticulaire.....	111
3-4 ERA et rhumatisme psoriasique	111
4- La rééducation.....	114
5- Le traitement chirurgical	115
6- Prise en charge psycho-affective	116
VII- Evolution :	117
1- Forme systémique.....	117
2- Forme polyarticulaire	117
3- Forme oligoarticulaire	118

Difficultés diagnostiques et thérapeutiques de l'arthrite juvénile idiopathique

4- ERA	119
5- Rhumatisme psoriasique	119
<u>Conclusion.</u>	120
<u>Résumé</u>	123
<u>Bibliographie</u>	130

ABREVIATIONS

AAN	Les anticorps antinucléaires
AAS	Acide acétyl salicylique
AINS	:Anti-inflammatoires non stéroïdiens
AJI	:Arthrite juvénile idiopathique
Anti-CCP	:Les anticorps anti-peptides citrullinés
Anti-RNP	:Les anticorps ribonucléoprotéines
ASLO	:Antistreptolysines O
CRP	:La protéine c réactive
CTC	:Corticoïdes
DPCA	:D-pénicillamine
ERA	:Enthésite en rapport avec l'arthrite
FR	:Facteur rhumatoïde
GB	:Globules blancs
GR	:Globules rouges
IPD	:Interphalangiennes distales
IPP	:Interphalangiennes proximales
MCP	:Métacarpo-phalangienne
MTP	:Métatarso-phalangienne
MTX	:Méthotrexate
NFS	:Numération formule sanguine
P-ANCA	:Périnucléaires auto-anticorps anticytoplasme des polynucléaires
VS	:Vitesse de sédimentation
WR	:Waller-rose
TTT	:Traitement



INTRODUCTION

Difficultés diagnostiques et thérapeutiques de l'arthrite juvénile idiopathique

L'arthrite juvénile idiopathique (AJI), connue de tous sous le nom d'arthrite chronique juvénile jusqu'en 1997, constitue l'un des piliers de la rhumatologie pédiatrique, spécialité en cours d'individualisation et qui connaît des avancées importantes de nos jours.

Elle représente un groupe très hétérogène d'affections de l'enfant âgé de moins de 16 ans qui se manifestent par au moins une arthrite évoluant depuis plus de six semaines.

Les circonstances de découverte de cette pathologie revêtent classiquement des tableaux assez évocateurs. Cependant, il est important de souligner que certains modes de présentation peuvent faire errer initialement le diagnostic, puisque quadrants davantage avec un contexte de pédiatrie générale.

C'est l'une des affections les plus invalidantes de l'enfant, c'est une maladie hétérogène par ses formes cliniques et sa sévérité.

C'est une affection articulaire pouvant se compliquer de nombreuses atteintes viscérales dont le diagnostic repose principalement sur des données cliniques.

La prise en charge thérapeutique repose sur une stratégie adaptée à chaque forme et nécessite une action concertée entre le pédiatre et une équipe multidisciplinaire.

L'évolution de l'arthrite juvénile idiopathique est imprévisible. Le pronostic d'ensemble dépend de l'importance de l'atteinte fonctionnelle et du degré de l'invalidité qui en résulte. Les formes graves et mortelles restent très rares.

Nous sommes confrontés devant cette pathologie à plusieurs difficultés :

- La définition même de la maladie et le tracé exact de ses frontières.
- La prise en charge pluridisciplinaire et coûteuse s'avère difficile surtout dans notre contexte vu le niveau socio-économique défavorisé de nos enfants.
- Le retard diagnostique de ses affections.
- Les modalités évolutives diverses qui restent imprévisibles parfois compliquées de séquelles.

Difficultés diagnostiques et thérapeutiques de l'arthrite juvénile idiopathique

L'objectif de cette étude rétrospective est de :

- Faire le point sur les aspects épidémiologiques, cliniques, radiologiques et thérapeutiques des AJI et de préciser le profil évolutif des différentes formes cliniques.

- Déterminer les circonstances du retard diagnostique et les problèmes de la prise en charge thérapeutique.

- Proposer des schémas thérapeutiques dans le but d'unifier la prise en charge dans notre cotexte.



*MATÉRIEL
& MÉTHODES*

I- RECRUTEMENTS DES MALADES :

Sur une période de 6 ans et 3 mois, s'étendant du Juillet 2002 à Octobre 2008, 32 cas d' Arthrites Juvéniles Idiopathiques ont été recrutés au CHU MOHAMMED VI de Marrakech, dont 12 cas au service de Pédiatrie A (Enfants suivis à l'hôpital du jour) et 20 cas au service de Pédiatrie B (Enfants hospitalisés).

II- METHODOLOGIE DU TRAVAIL :

Notre travail est une étude rétrospective d'une série de 32 cas répondant aux critères de l'ILAR (Durban 1997) pour le diagnostic d'AJI. Différents paramètres ont été exploités à partir des dossiers médicaux des services de Pédiatrie A et Pédiatrie B du CHU MOHAMMED VI à MARRAKECH.

Une fiche d'exploitation préétablie réalisée à cet effet a permis le recueil des données épidémiologiques, cliniques, para cliniques, thérapeutiques et évolutives. (Annexe 1)

Ces paramètres sont par la suite recueillis et analysés sur un logiciel de statistiques Epi Info 6.

A- Critères d'inclusion

- a- Atteinte articulaire inflammatoire
- b- Evolution supérieure ou égale à 6 semaines
- c- Enfant d'âge inférieur à 16 ans

B- Critères d'exclusion

- a- Evolution inférieure à 6 semaines
- b- Arthralgies ou arthrites secondaires à d'autres étiologies

Difficultés diagnostiques et thérapeutiques de l'arthrite juvénile idiopathique

- Arthrite infectieuse
- Autres arthrites rhumatismales (Rhumatisme articulaire aigu, connectivites, vascularites)
- Arthrites liées à des affections immuno-hématologiques
- Affections non systémiques avec participation articulaire
- Affection non rhumatismale des articulations et tissus périarticulaires.
- Arthralgies psychogènes.

-Signes cliniques:Tabouret
Gowers

-Testing musculaire:

-Amyotrophie:

4)Manifestations ophtalmologique:

-Uvéite antérieure oui non

-Conjonctivite oui non

-kérato-conjonctivite oui non

-Autres:

5)La fièvre:

-Caractéristiques:

-Nombre de pic:

-Heure de survenue:

-Durée:

-Sensibilité aux antipyrétiques:

6)Manifestations cutanées:

-Macule _Autres éruptions

-Variabilité dans le jour

-Localisation

-Urticaire non prurigineuse

-Psoriasis:

Date d'apparition par rapport à l'atteinte articulaire

-Autres:

7)Manifestations viscérales:

▪Neurologiques:Troubles sensitifs oui non

Syndrome pyramidal oui non

Autres

▪Cardiaques:Péricardite oui non

Tamponnade oui non

Myocardite oui non

Endocardite oui non

VI-Examens paracliniques:

1)Biologie:

	Date	Résultat
Bilan Inflammatoire		
NFS		
Ferritinémie		
VS		
CRP		
Procalcitonine		
Fibrinogène		
EPP		
Bilan Immunologique		
<ul style="list-style-type: none"> ▪Facteur Rhumatoïde: -Latex -Waler Rose ▪Auto-anticorps: ASLO ANCA Anti CCP AAN Anti DNA Natifs Anti RNP Autres ▪Compléments: ▪HLA 		
Bilan rénale		
Bilan hépatique: -Transaminases ALAT ASAT -Triglycérides -Facteurs de coagulation VII,X		

2)

	Date	Résultat
Liquide articulaire		
Hisologie		

3)Radiologie:

Stades Radiologiques De STEINBROCKER

Radiologie standards	Date	Articulation	Droite	Gauche
Membre Supérieur		Epaule Coude Poignet MCP IPP IPD		
Membre Inférieur		Hanche Genou Cheville MTP IPP IPD		
ATM				

Bilan	Date	Résultat
Radiologie Standards du Rachis		
Radiologie Standards des Sacro-Iliques		
Echographie		

Articulaire		
RX du Thorax		
ECG Echocoeur		
TDM		
IRM		
Scintigraphie		
Examen Ophtalmologique		
Autres		

VII -Traitement:

Traitement	Date	Dose	Durée	Effets secondaire
A)TTT Médical: AAS Paracétamol AINS CTC Per os Infiltration TTT adjuvant Immunosuppresseurs: Méthotrexate Salazopyrines: Chloraminophène				

Difficultés diagnostiques et thérapeutiques de l'arthrite juvénile idiopathique

Autres: -Anti-TNF α -Autres				
C)Autres TTT -Kinésithérapie -Attelles de posture				
D)TTT Ophtalmologique				

D)TTT Chirurgical	Date	Acte chirurgical

VIII-Evolution

1)Poussée: Nombre

Intervalle

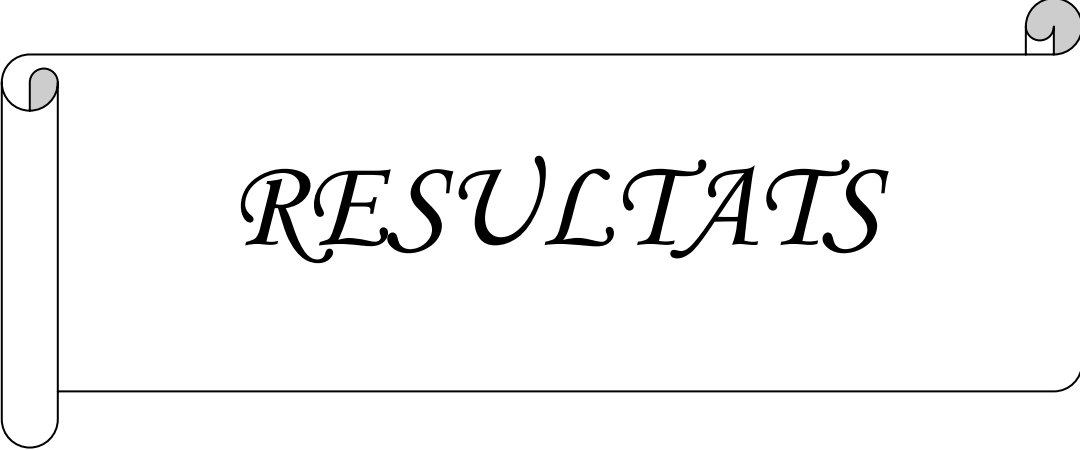
2)Rémission : Complète : oui non

Sequelles :

3)Forme chronique:

4)Formes récurrentes: Enfance
Le recul

5)Survenue de complications:
▪Retard-staturο-pondéral
▪Anémie
▪Articulaire: Enraidissement



RESULTATS

I-EPIDEMIOLOGIE

1-FREQUENCE

Trente deux cas d'arthrite juvénile idiopathique ont été colligés entre Juillet 2002 et Octobre 2008.

Durant la même période, la fréquence d'AJI variait entre les deux services. Elle était de 2,8% dans le service de pédiatrie B et de 1,8% dans le service de pédiatrie A.

Le nombre des cas d'AJI par an :

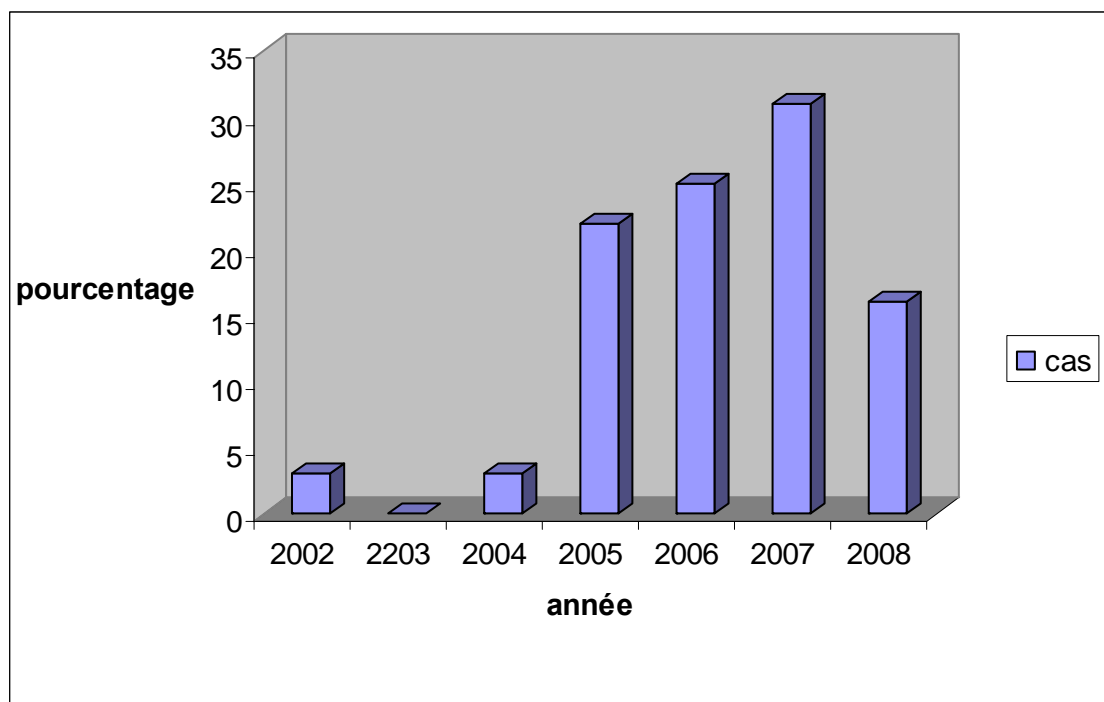


Figure 1 : Répartition annuelle des cas d'AJI de 2002 -2008

2-AGE DE DEBUT

Dans cette série, l'âge de début était compris entre 6mois et 16 ans avec une moyenne de 8 ans.

La répartition selon l'âge avait montré que l'AJI affectait les grands enfants. 62,5 % des étaient âgés de plus de 8 ans. (Figure2)

L'âge moyen de début était de 8 ans dans la forme polyarticulaire, de 6 ans dans les formes oligoarticulaire et l'enthésites en relation avec l'arthrite (ERA), 5ans et demi dans la forme systémique.

La maladie se distribuait avec des pics de fréquence qui différaient selon les formes cliniques (Figure3)

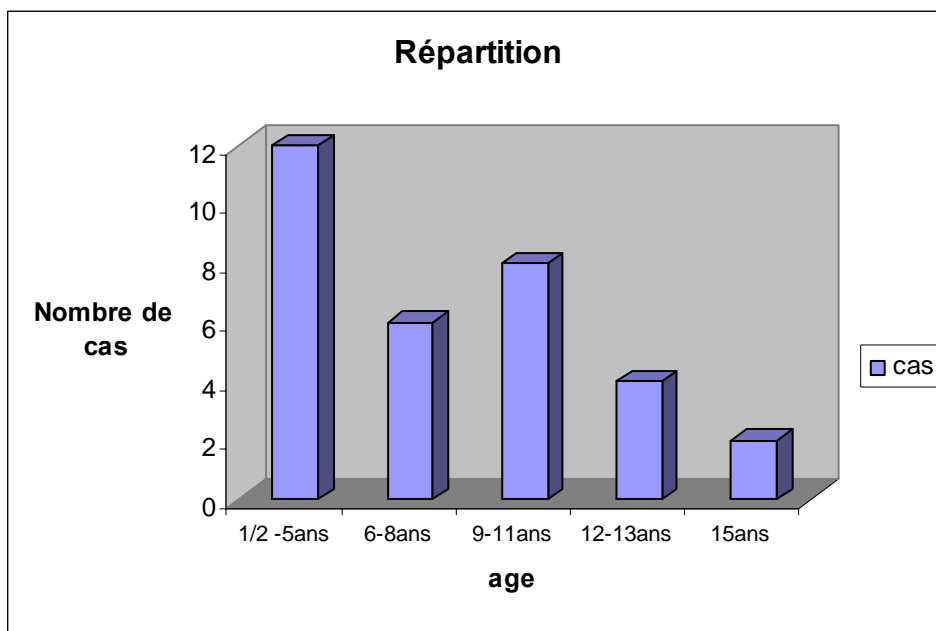


Figure 2 : Répartition par tranches d'âge des AJI toutes formes confondues

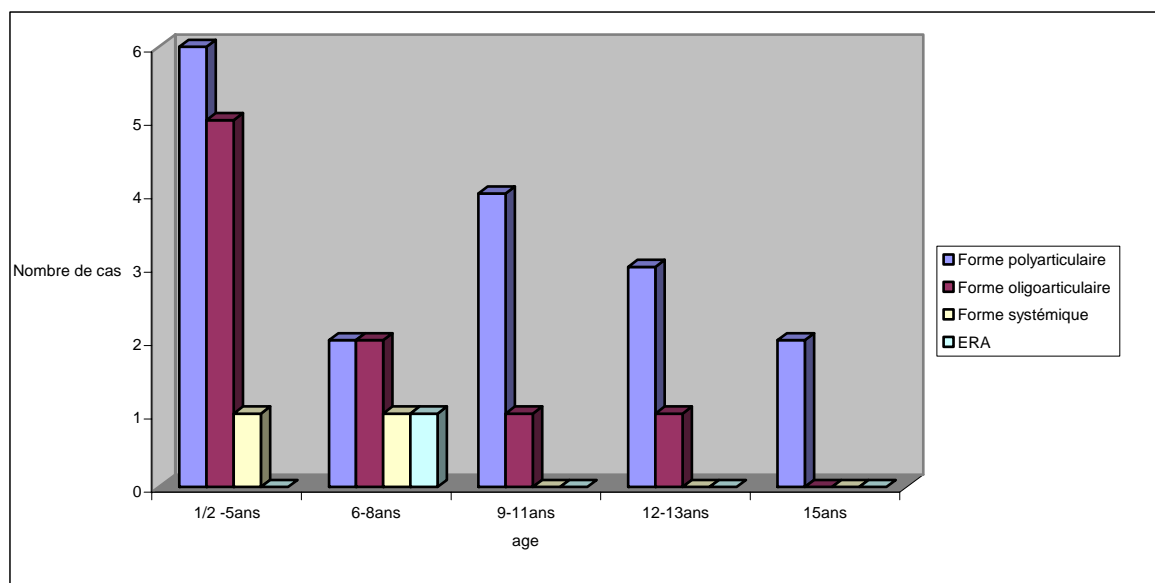


Figure 3 : Distribution des cas d'AJI selon les tranches d'âge et la forme clinique

3- SEXE

Les enfants de cette série se répartissaient en 21 filles et 11 garçons. Le sex-ratio était de 1,91 toutes les formes confondues, il était de 1,85 dans la forme polyarticulaire (13 filles/7 garçons), de 3,5 dans la forme oligoarticulaire (7filles/2garçons), de 1 dans la forme systémique (1 fille/1garçon). Une fille avait la forme enthésite en rapport avec l'arthrite. (Figure 4 et 5).

3-1Distribution du sexe toutes formes confondues

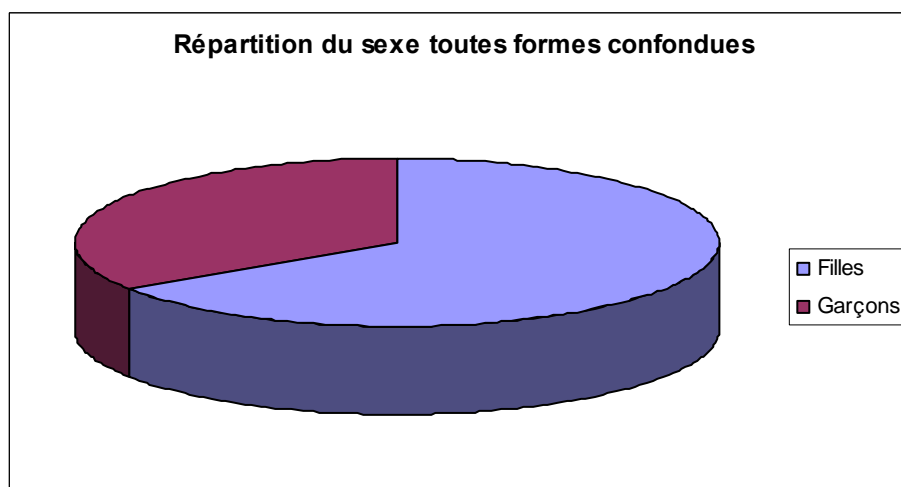


Figure 4 : Distribution du sexe toutes formes confondues

Les filles représentaient 66% des cas de notre série et les garçons représentaient 34% des cas.

3-2 Distribution du sexe selon les formes cliniques

Dans la forme polyarticulaire, les filles représentaient 65% des cas et les garçons représentaient 35% des cas.

Dans la forme oligoarticulaire, les filles ont représenté 78% des cas et les garçons ont représenté 22% des cas.

Dans la forme systémique, les filles représentaient 50% des cas et les garçons ont représenté 50% des cas.

La forme enthésite en rapport avec l'arthrite touchait une fille.

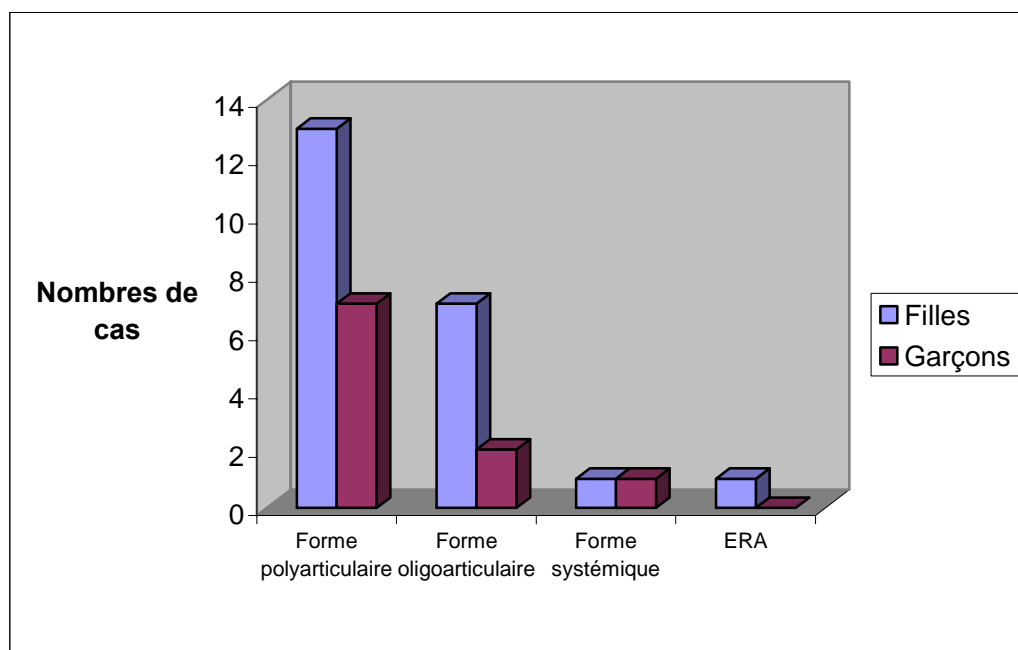


Figure 5 : Distribution de sexe selon les formes cliniques

3-3 Répartitions de la forme polyarticulaire selon l'âge et le sexe

Les filles étaient les plus touchées sauf pour l'âge de 6 mois à 5 ans, où la prédominance était masculine.

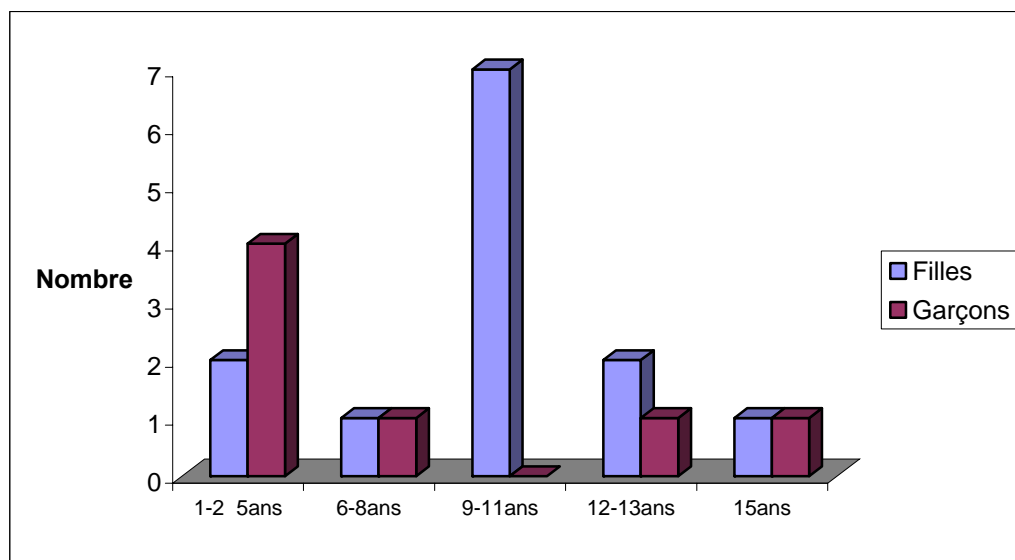


Figure 6: Répartition de la forme polyarticulaire selon l'âge et le sexe

3-4 Répartition de la forme oligoarticulaire selon l'âge et le sexe

La prédominance féminine était marquante depuis l'âge de 6 ans.

Les garçons âgés de 6 mois à 5 ans étaient les plus touchés.

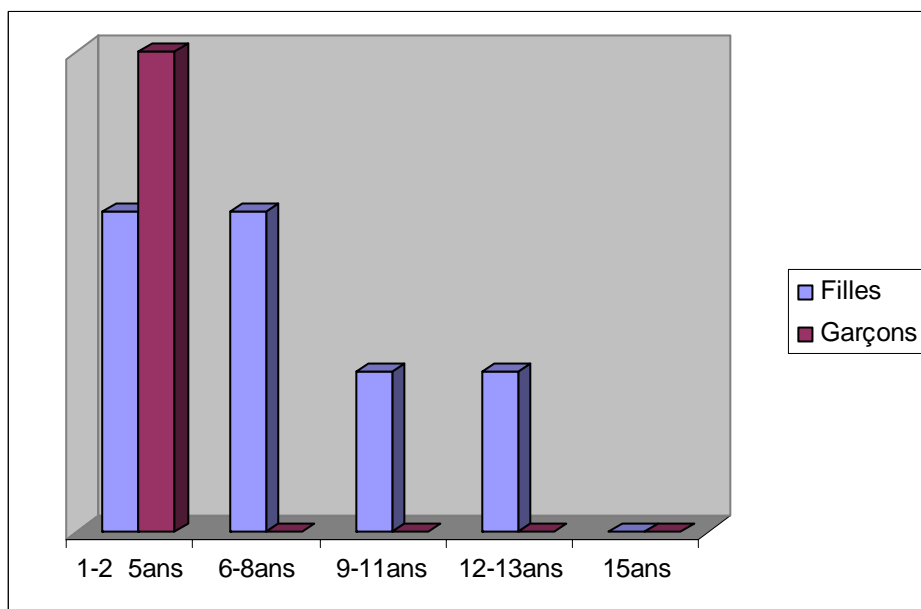


Figure 7: Répartition de la forme oligoarticulaire selon l'âge et le sexe

3-5 Répartition de la forme systémique selon l'âge et le sexe

Les enfants qui ont été classés dans la forme systémique étaient âgés de 6 mois et 5 ans.

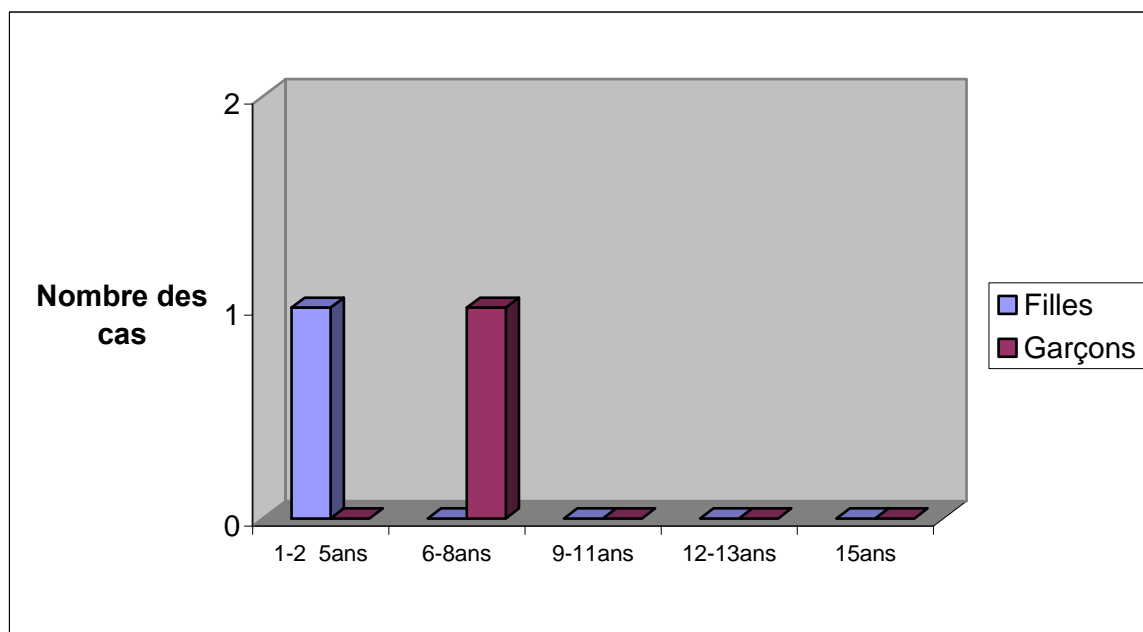


Figure 8: Répartition de la forme systémique selon l'âge et le sexe

3-6 Répartition de la forme ERA selon l'âge et le sexe

Le seul enfant qui avait la forme ERA était âgé de 6 ans.

4-ORIGINE GEOGRAPHIQUE ET NIVEAU SOCIO-ECONOMIQUE

4-1L'origine géographique

Parmi les 32 enfants, 78% résidaient à Marrakech et les 22% provenaient des régions des Kalaa des Sraghnas (7%), Chichawa (3%), Essaouira (3%), Ouarzazate (3%), Zagora (3%), Dahkla (3%).

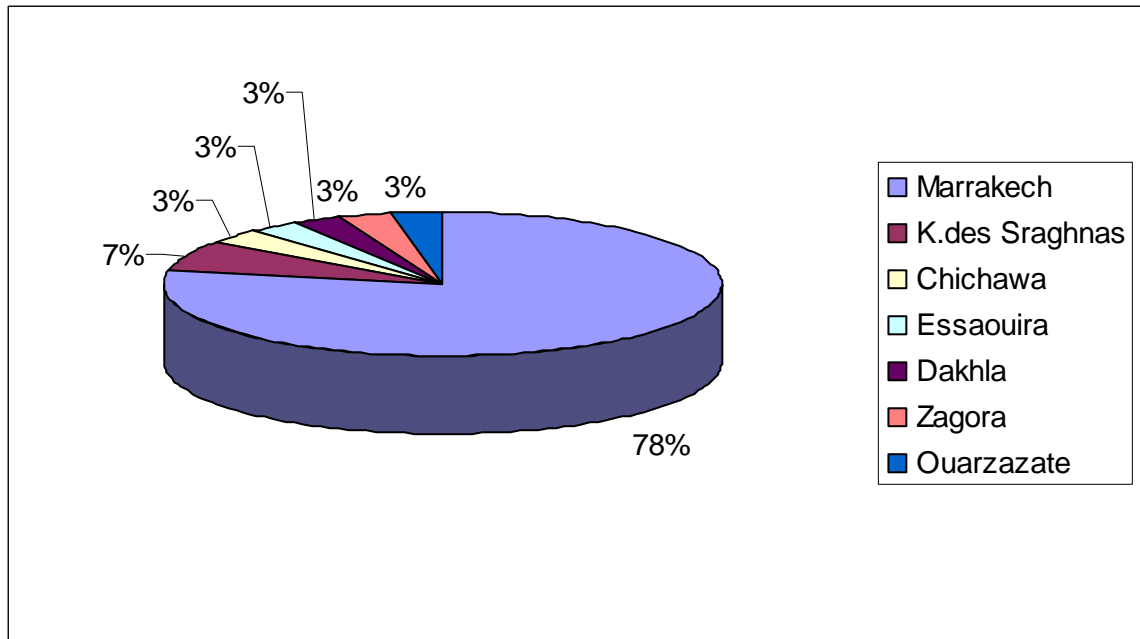


Figure 9 : Répartition d'AJI selon l'origine géographique

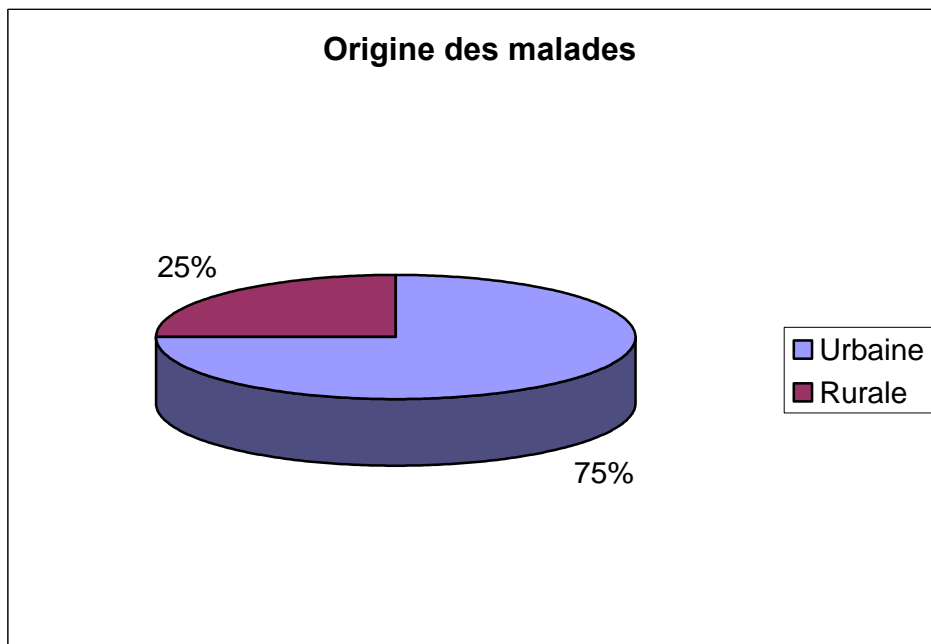


Figure 10 : L'origine des malades

La majorité des enfants étaient d'origine urbaine.

Parmi les 32 enfants, 75% étaient d'origine urbaine et 25% étaient d'origine rurale.

4-2 Le niveau socio-économique

La majorité des patients était issue d'un niveau socio-économique défavorisé. Seuls 3 malades sur 32(9%) avaient une prise en charge sociale.

4-3 La scolarisation

La plupart des enfants étaient scolarisés.

Parmi les 32 cas, 23 enfants étaient scolarisés soit 72% des cas et 9 enfants étaient non scolarisés soit 28%.

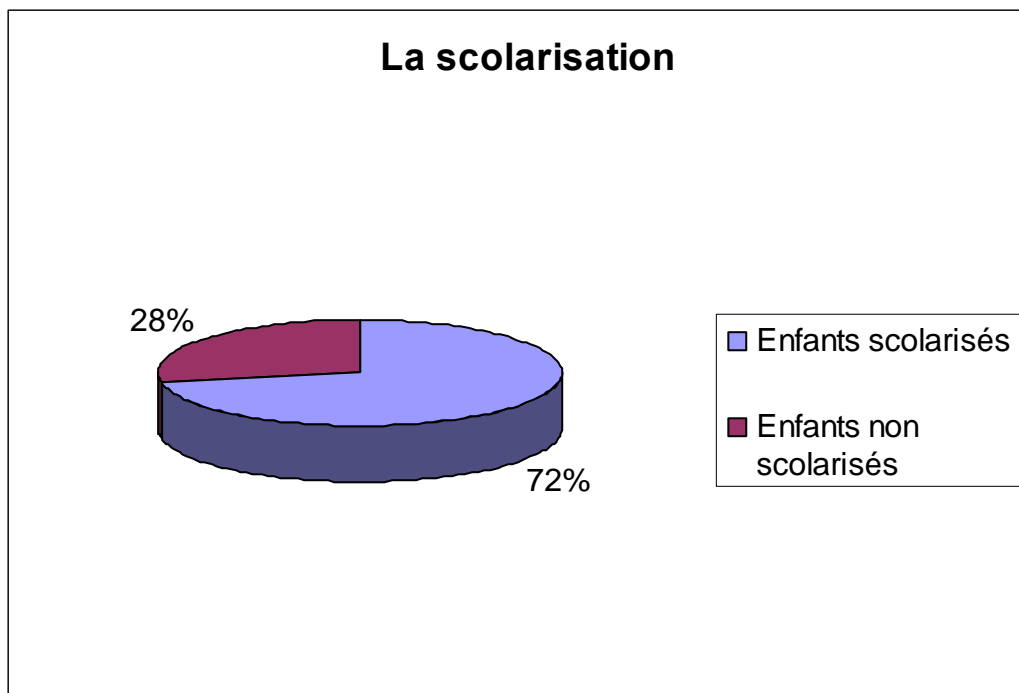


Figure 11 : La scolarisation des enfants

5-ANTECEDENTS

5-1 Personnels

Quatre de ces enfants ont été traités pour rhumatisme articulaire aigu avant que le diagnostic d'arthrite juvénile idiopathique ne soit retenu.

Nous n'avons noté aucun antécédent de connectivites ni de vascularites.

5-2 Familiaux

Aucun cas d'AJI n'a été retrouvé dans la fratrie de nos malades, ainsi aucun ATCD familial de rhumatisme chronique n'a été retrouvé notamment de polyarthrite rhumatoïde.

6-DUREE D'EVOLUTION AVANT LA PREMIERE CONSULTATION

La durée d'évolution avant la première consultation était en moyenne de 7 mois avec des extrêmes variant de 2 mois à 5 ans (Figure12).

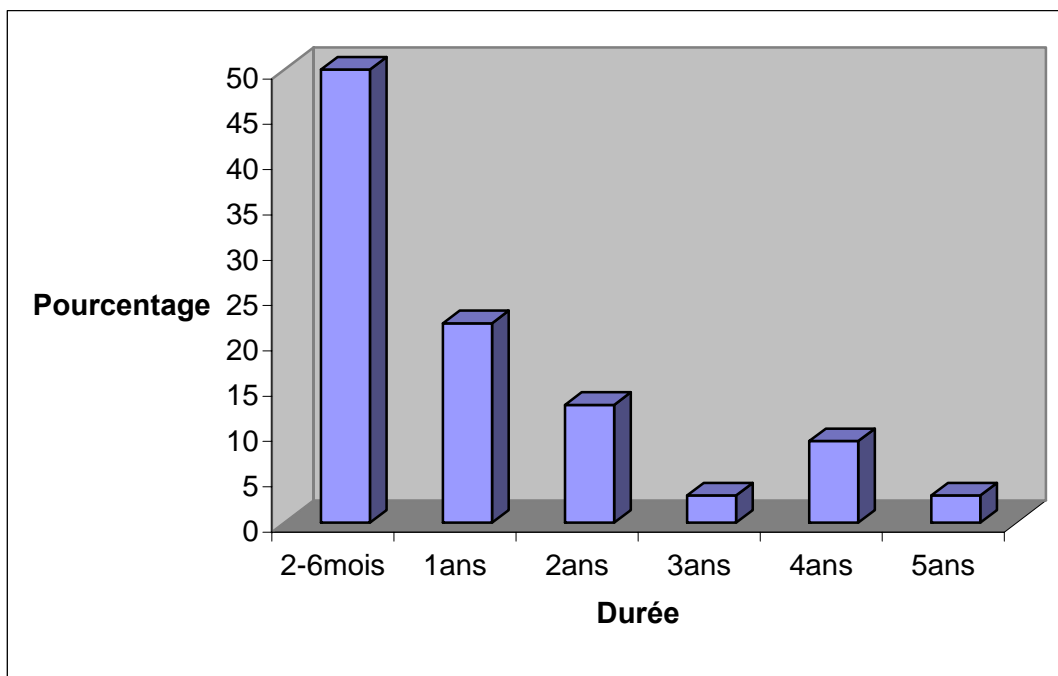


Figure 12: Durée d'évolution de la maladie avant la première consultation

7-DELAI POUR LE DIAGNOSTIC

Le délai pour le diagnostic variait entre 2 mois et 2 ans avec une moyenne de 13 mois.

Le retard diagnostic a intéressé principalement la forme polyarticulaire.

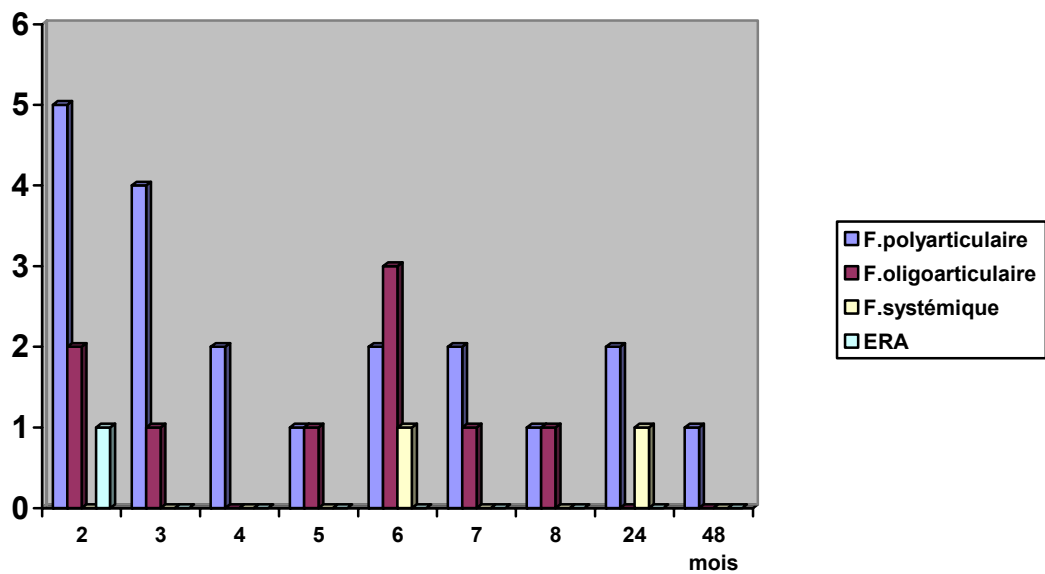


Figure 13: Délai pour le diagnostic toutes formes confondues

8-DELAÏ D'ÉVOLUTION DE LA MALADIE

Le délai d'évolution de la maladie variait entre 2 mois et 4 ans.

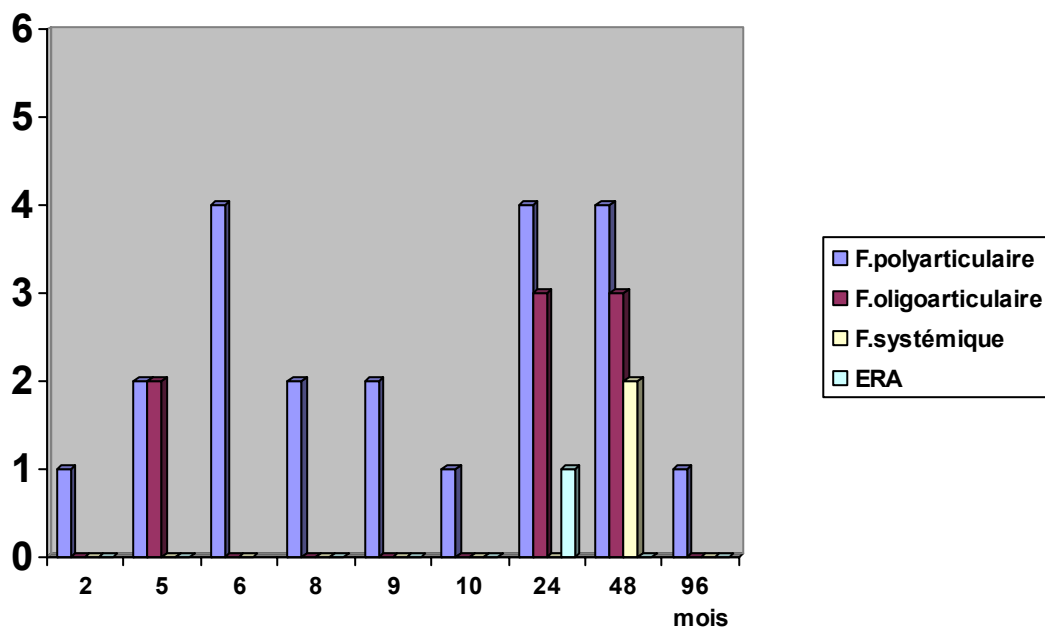


Figure 14: Délai d'évolution selon les formes cliniques

II-CLINIQUE

Les 32 cas se répartissaient selon les critères de Durban 1997, en 20 cas de forme polyarticulaire (63%), 9 cas de forme oligoarticulaire (28%), 2 cas de forme systémique (6%) ,1 cas d'enthésite en rapport avec l'arthrite (3%).

1-MODE DE DEBUT (TABLEAU I)

L'âge de début était variable selon les formes cliniques.

Les arthralgies et les arthrites représentaient le mode de début le plus fréquent dans toutes les formes d'AJI.

Les enthésiopathies étaient présentes dans 23% des cas ayant la forme oligoarticulaire, et chez les 2 enfants ayant la forme systémique.

L'atteinte cutanée a intéressé la forme systémique.

L'atteinte ophtalmologique était le seul mode de début extra-articulaire chez un enfant classé dans la forme oligoarticulaire.

Tableau I: Mode de début en fonction des formes cliniques.

	Forme polyarticulaire n=20 cas	Forme oligoarticulaire N=8 cas	Forme systémique n=2 cas	ERA N=1 cas
Âge de début (année)	8-11	3- 6	3-8	6
Nbre.d'articulations initialement atteintes (moyenne)	7	3	8	11
Arthralgie (%)	100	89	50	100
Arthrite (%)	25	23	100	100
Enthésiopathie(%)	0	23	100	0
Fièvre (%)	0	0	100	0
Eruption (%)	0	0	100	0
Atteinte ophtalmologique	0	1	0	0

2-TABLEAU CLINIQUE

2-1 Forme polyarticulaire

La forme polyarticulaire concernait 20 cas.

a-Signes généraux:

L'état général était conservé et la fièvre était absente chez la totalité des malades.

b-Signes articulaires:

Le nombre moyen des articulations atteintes par malades était de 7. Le poignet représentait 80%, le genou 80% des atteintes suivis de la cheville 45% et du coude 35% (Tableau II).

Tableau II : Répartition de l'atteinte articulaire

Articulations atteintes	Pourcentage (%)
-Poignet	80
-Genou	80
-Cheville	45
-Coude	35
-IPP	25
-MCP	15
-IPD	15
-Epaule	10
-Rachis	10
-ATM	5

L'Atteinte articulaire était symétrique dans 87% des cas.

Les arthralgies étaient présentes chez tous les malades.

Les arthrites étaient retrouvées dans 25% des cas.

Difficultés diagnostiques et thérapeutiques de l'arthrite juvénile idiopathique

Les déformations suivantes étaient observées chez 3 malades (15%):

- Rétraction en flexion des doigts (1 cas)
- Doigts en col de cygne (2 cas)
- Doigts en boutonnière, maillet (1 cas)
- Pieds plats (1 cas)
- 5^{ème} orteil en hallux valgus (1 cas)
- Cubitus valgus (1 cas).
- Flessum du genou droit.

L'atteinte enthésique était absente chez ces enfants.

c-Signes extra-articulaires:

Une cardiomyopathie dilatée était présente chez un cas.

L'examen ophtalmologique a été pratiqué chez 18 enfants, il avait retrouvé une uvéite chez un cas.

Des nodules sous cutanées au niveau du coude ont été retrouvés chez un cas.

Les manifestations lymphoïdes étaient absentes.

2-1 Forme oligoarticulaire

La forme oligoarticulaire concernait 9 cas

a-Signes généraux:

La fièvre et l'altération de l'état général étaient absentes chez l'ensemble des enfants.

b-Signes articulaires:

Le nombre moyen d'articulations touchées par malade était de 3. L'atteinte articulaire a intéressé essentiellement le genou (100%), la cheville (25%), le coude (23%) et IPD (12%) (Tableau III).

La symétrie était présente dans 78% des cas.

Difficultés diagnostiques et thérapeutiques de l'arthrite juvénile idiopathique

Les arthrites étaient présentes dans 23% des cas.

Les arthralgies étaient retrouvées chez 100%.

Aucune déformation n'a été décelée chez ces enfants.

Les enthésiopathies étaient présentes chez 2 malades 23% :

- Talalgies inflammatoires gauche (1 cas)
- Talalgies inflammatoires bilatérales (1 cas)

Tableau III: Répartition de l'atteinte articulaire

Articulations atteintes	Pourcentage (%)
-Genou	100
-Cheville	25
-coude	23
-IPD	12

c-Signes extra-articulaires:

L'examen ophtalmologique a été pratiqué chez 7 malades, une panuvéite bilatérale était retrouvée chez un enfant, une uvéite chronique avec kératite ponctuée superficielle était retrouvée chez un autre enfant.

Des adénopathies sous maxillaire gauche de 1,5cm et droite, elles étaient lenticulaires ont été retrouvées chez un cas.

Les signes cutanés et viscéraux étaient absents.

2-3 Forme systémique

La forme systémique concernait

a-Signes généraux:

La fièvre a été constamment retrouvée, avec des oscillations variant entre 38 et 40°. L'altération de l'état général à type d'asthénie a été retrouvée chez deux enfants.

b-Signes articulaires:

Le nombre moyen d'articulations atteintes par malade était de 8. Les deux enfants avaient des atteintes du genou, des IPP et des IPD. Le poignet, le rachis cervical, l'épaule et le coude intéressaient un seul cas.

La symétrie était présente chez les deux cas.

Les arthrites étaient présentes dans les deux cas.

Les arthralgies ont été retrouvées chez un enfant.

Les déformations articulaires ont été décelées chez un cas à type de flectum du genou.

Aucune enthésopathie n'a été retrouvée chez les deux enfants.

Tableau IV : Répartition de l'atteinte articulaire

Articulations atteintes	Pourcentage (%)
-Genou	100
-IPP	100
-IPD	100
-Poignet	50
-Rachis cervical	50
-Epaule	50
-Coude	50

c-Signes extra-articulaires:

Les adénopathies ont été retrouvées chez un malade, occupant les territoires, sous maxillaires et inguinaux, elles étaient lenticulaires, indolores, mobiles et bilatérales.

Un enfant avait une splénomégalie à 2 TDD et une hépatomégalie à 10 cm.

Les signes cutanés avaient intéressé les deux enfants. Il s'agit d'une éruption maculeuse fugace et diffuse.

L'examen ophtalmologique avait trouvé une kératite ponctuée superficielle et des synéchies irido-cristaliniennes chez un enfant. Il était normal chez le deuxième enfant.

L'atteinte des séreuses et des viscères était absente.

L'atteinte rénale était absente.

d-L'enthésite en rapport avec l'arthrite (ERA)

La forme enthésite en rapport avec l'arthrite concernait un cas

d1-Signes généraux:

L'enfant était apyrétique et avait un bon état général.

d2-Signes articulaires:

Les arthralgies intéressaient le rachis, les IPP, les IPD et les genoux.

Les signes d'arthrites étaient présents au niveau des sacro-iliaques.

L'atteinte enthésique a été sous forme de talalgies inflammatoires bilatérales.

L'enfant ne présentait pas de déformations articulaires.

d3-Signes extra-articulaires:

L'examen ophtalmologique était normal.

L'atteinte cutanée, de tissu lymphoïde, des séreuses et des viscères était absente.

Tableau V: Répartition des signes cliniques en fonction des différentes formes d'AJI

Signes cliniques	F.polyarticulaire (%)	F.oligoarticulaire (%)	F.Systémique (%)	ERA (%)
■ Signes généraux				
-Altération E.G	0	0	100	0
-Fièvre	0	0	100	0
■ Signes articulaires				
-Arthrite	25	23	100	100
-Arthralgie	100	89	50	100
-Symétrie	90	78	100	100
-Déformation	15	0	50	100
-Enthésiopathie	0	23	0	100
■ Signes extra - articulaire				
-Eruption	0	0	100	0
- Adénopathie	0	11	50	0
-Splénomégalie	0	0	50	0
-Hépatomégalie	0	0	50	0
-Atteinte des séreuses	0	0	0	0
-Atteinte cardiaque	5	0	0	0



Figure 15: Synovite des genoux



Figure 16: Synovites des poignets et des genoux

III-BIOLOGIE

1-Bilan inflammatoire:

1-1 Vitesse de sédimentation

La vitesse moyenne de sédimentation (VS) était de 67mm à la première heure, 85 mm à la deuxième heure toutes formes confondues, avec une valeur maximale de 130 mm à la première heure dans la forme systémique, de 115 mm à la première heure dans la forme oligoarticulaire, de 90 mm à la première heure et de 52 mm à la première heure dans la forme ERA.

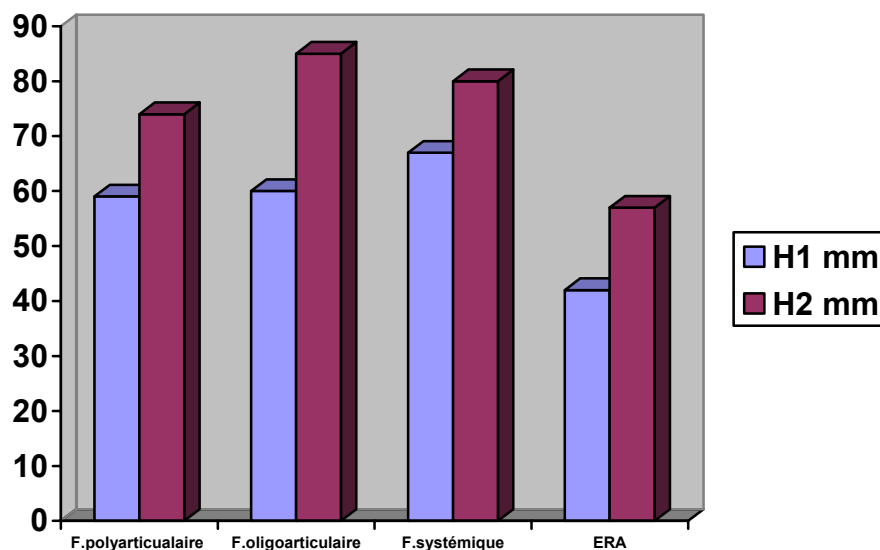


Figure 17: La moyenne de la VS selon les formes cliniques

1-2 Hémmogramme

a-Anémie

Une anémie hypochrome microcytaire a été retrouvée chez 5 enfants (16%) : 3 enfants atteints de la forme polyarticulaire (n=20) , 1 enfant porteur de la forme oligoarticulaire (n=9) et 1 enfant atteint de la forme systémique (n=2) .

Le taux d'hémoglobine moyen était de 8,35g /100 ml dans la forme polyarticulaire, de 10,2g/100ml dans la forme oligoarticulaire et de 10,6g/100ml dans la forme systémique.

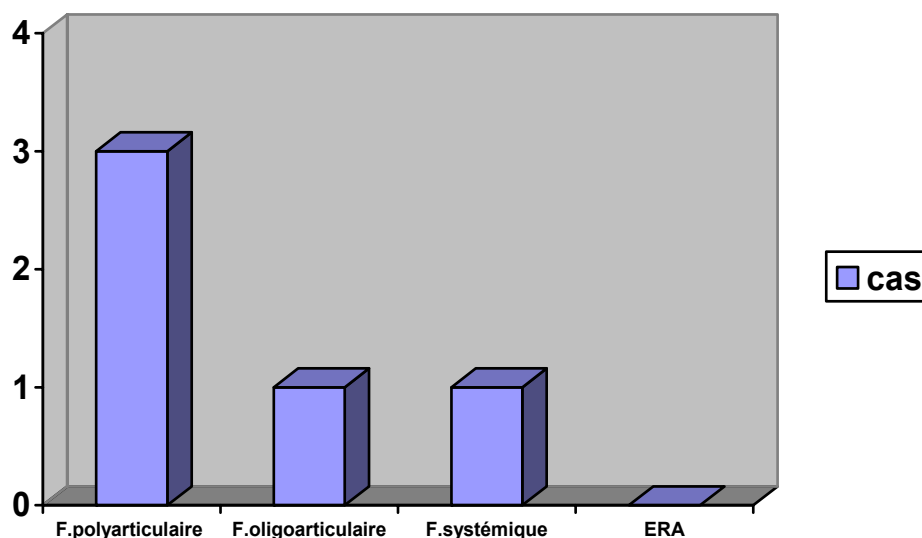


Figure 18: Nombre des cas ayant une anémie selon les formes cliniques

b-Hyperleucocytose

Une hyperleucocytose a été retrouvée chez 3 cas ,1 enfant atteint de la forme polyarticulaire avait un taux de 15000 mm³, 1 enfant porteur de la forme oligoarticulaire avait un taux de 12000mm³ et 1 enfant porteur de la forme systémique avait un taux de 18000.

Le taux de GB moyen était 15000/mm³.

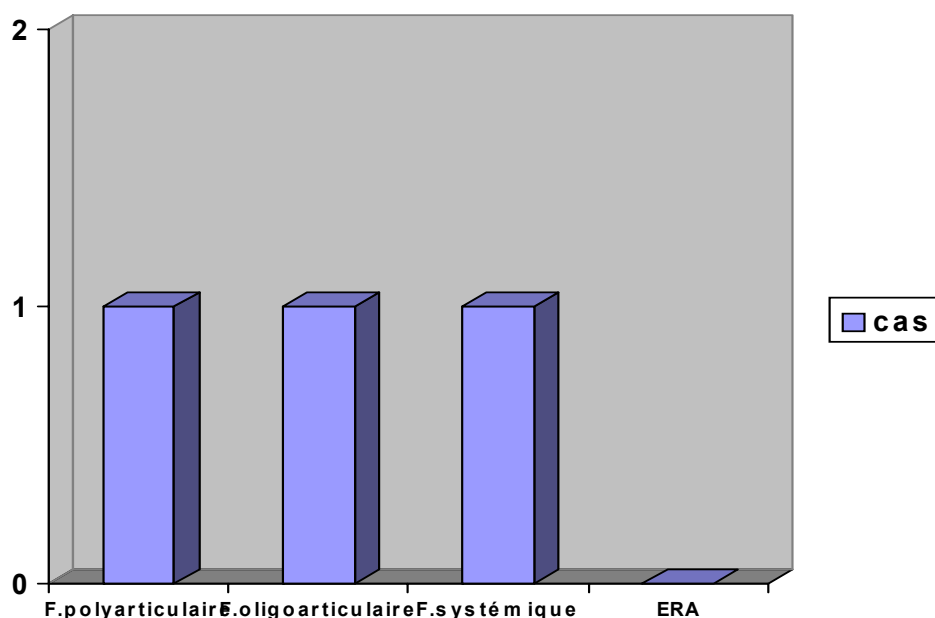


Figure : 19 nombre de cas ayant une hyperleucocytose

c-Hyperplaquettose

L'hyperplaquettose a été retrouvée chez 3 enfants, un enfant atteint de la forme polyarticulaire, 1 enfant porteur de la forme oligoarticulaire et 1 enfant classé dans la forme systémique, avec des valeurs maximales de 732000/mm³ dans la forme polyarticulaire, de 560000/mm³ dans la forme oligoarticulaire, de 504000 /mm³ dans la forme systémique. Le taux moyen de l'hyperplaquettose était de 598.667/mm³.

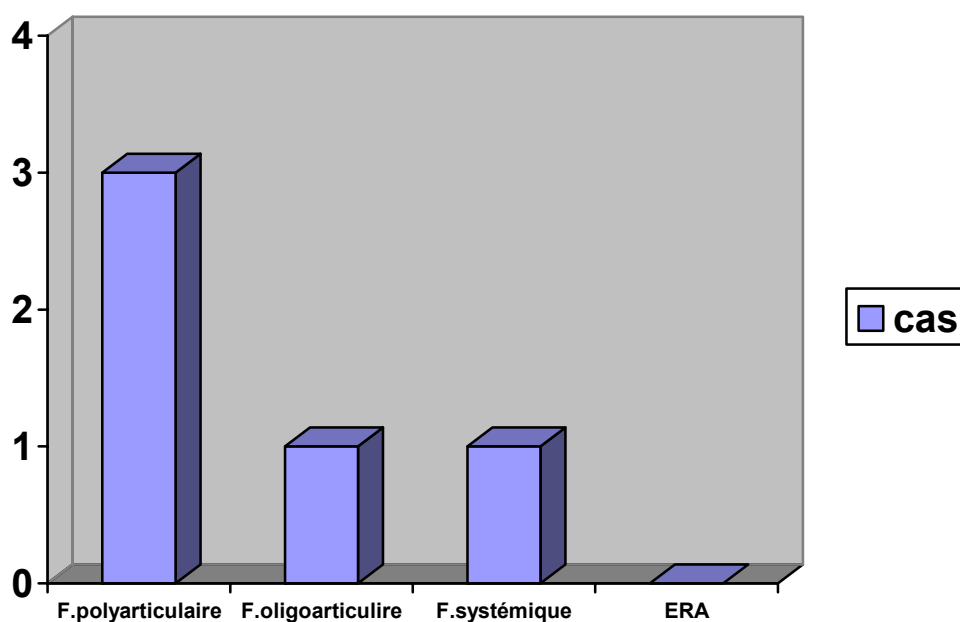


Figure 20: nombre de cas ayant une hyperplaquettose selon les formes cliniques

1-3 Fibrinémie

Elle a été dosée chez 3 enfants dont 2 avaient un taux dépassant 5 g/l, 2 enfants de la forme polyarticulaire, 1 enfant de la forme enthésite en rapport avec l'arthrite (ERA).

1-4 La protéine c réactive

La CRP a été dosée chez 4 malades, seulement un enfant avait une valeur négative, le reste avait un taux excédant 24mg/l.

Ces derniers se répartissaient ainsi, un cas porteur de la forme systémique avait un taux de 101mg/l, un enfant atteint de la forme polyarticulaire avait un taux de 55mg/l et un enfant avait oligoarticulaire avait un taux de 24mg/l.

2-Bilan immunologique

2-1 Antistreptolysine O (ASLO)

Un dosage des ASLO a été pratiqué chez 13 enfants, la valeur moyenne était de 610 UI.

9 enfants avaient la forme polyarticulaire, 3 enfants avaient la forme oligoarticulaire et un enfant avait d'ERA. 9 parmi eux avaient un taux élevé avec taux extrême de 820 UI.

2-2 Facteur rhumatoïde

Le facteur rhumatoïde FR a été réalisé chez 18 malades, 13 enfants atteints de la forme polyarticulaire dont 5 enfants avaient une sérologie positive, 4 cas oligoarticulaire dont un enfant avait une sérologie dissocié, un Latex négatif et Waaler-rose positif et un enfant classé dans la forme ERA avait une sérologie négative.

2-3 Anticorps anti-nucléaire (AAN)

La recherche d'AAN a été effectuée chez 18 malades, 14 cas ayant la forme polyarticulaire, 3 cas ayant la forme oligoarticulaire et un malade ayant la forme systémique. Elle était négative chez tous les malades.

2-4 Anti-DNA-natif

Ils se sont révélés négatifs dans les 7 malades où ils ont été recherchés.

2-5 Anti RNP, anti-CCP et P-ANCA

N'ont pas été demandés chez la totalité de nos malades.

2-6 Antigène HLA

La recherche d'antigène HLA B27 n'a été faite que chez 2 malades chez qui on avait suspecté une spondyloarthropathie juvénile. Elle s'est révélée négative.

3-Liquide articulaire

Le liquide articulaire a été réalisé chez deux malades ayant une monoarthrite, il était inflammatoire à prédominance polynucléaires, stérile à la culture chez un cas et normal chez le deuxième avec un aspect transparent et une cellularité ne dépassant pas 150/ mm³.

4-Protéinurie de 24 heures

Elle a été réalisée chez 5 cas sans aucune anomalie décelable.

IV-HISTOLOGIE

La biopsie synoviale a été réalisée chez un malade ayant la forme oligoarticulaire, plus particulièrement monoarticulaire, dont l'examen du liquide articulaire était normal, qui a montré une synovite chronique, sans signes de malignité ou de spécificité.

Tableau VI : Résultats des signes biologiques en fonction des différentes formes cliniques.

Signes biologiques	F.polyarticulaire n= 20	F.oligoarticulaire n=9	F.Systémique n=1	ERA n=1
VS (H1/H2 mm)	59/74	60/85	67/80	42/57
Anémie (Hb moyenne g/100ml)	3 (8,35)	1 (10,2)	1 (10,6)	0 (0)
Hyperplaquettose (> 400000 mm ³)	3	1	1	0
Hyperleucocytose (GB> 10000mm ³)	1	1	1	0
CRP positive	0	2	0	0
Fibrinémie élevée (>4,5 g/l)	1	0	0	1
Facteur rhumatoïde positif	1	0	0	0
AAN positifs	0	0	0	0
Anti-DNA natif positifs	1	0	0	0
ASLO élevés	5	2	1	1

VI-LES EXPLORATIONS RADIOLOGIQUES

La radiologie standard a été pratiquée chez 26 malades (81%), elle a intéressé les articulations atteintes, et de façon symétrique .Les 4 stades radiologiques classiques de Steinbrocker sont observés au niveau du poignet et du tarse (Tableau VII, VIII).

1-Forme polyarticulaire

Les signes radiologiques retrouvés sont:

- ❖ Ostéopénie et apposition périostée (Stade I) dans un cas au niveau des poignets et des MCP et au niveau des mains dans un autre cas.
- ❖ Chez un enfant, la radiologie standard a montré à la fois une ostéopénie, apposition périostée, pincement des interlignes (Stade II) et en plus des érosions sous-chondrales (Stade III) au niveau des MCP, IPP, IPD.

Une déminéralisation en bandes a été retrouvée chez 6 malades au niveau des mains.

2-Forme oligoarticulaire

Une déminéralisation en bandes a été retrouvée chez 4 enfants au niveau des poignets et des mains.

3-ERA

Une déminéralisation en bandes a été retrouvée chez cet enfant au niveau des mains et des poignets.

4-Forme systémique

Les clichés radiologiques étaient normaux.

Tableau VII : Stades radiologiques selon la classification de Steinbrocker toutes formes confondues d'AJI

Stades radiologiques	Nombre de cas N=32	Pourcentage %
Stade I Ostéoporose et apposition périostée	2	6
Stade II Pincement articulaire	1	3
Stade III Géode érosion	1	3
Stade IV Fusion de l'interligne	0	0
Déminéralisation en bandes	11	34
Radio normale	10	31

Tableau VIII : Résultats des signes radiologiques en fonction des différentes formes cliniques.

Stades radiologiques	F.polyarticulaire (%)	F.oligoarticulaire (%)	F.Systémique (%)	ERA (%)
Stade I Ostéoporose et apposition périostée	10	0	0	0
Stade II Pincement articulaire	5	0	0	0
Stade III Géode érosion	5	0	0	0
Stade IV Fusion de l'interligne	0	0	0	0
Déminéralisation en bandes	30	44	0	0
Radio normale	50	11	50	0



Figure: Stade III de Steinbrocker, rétraction des doigts

VII-PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

1-Traitement médical

Les traitements médicaux utilisés toutes formes confondues d'AJI figurent sur le tableau suivant:

Traitement	Nombre de cas (n=32)	Pourcentage (%)
-AAS	1	3
-AINS	26	81
-Corticoïdes	13	41
-Méthotrécate	5	16

Les traitements utilisés selon les formes cliniques sont représentés sur la figure 19

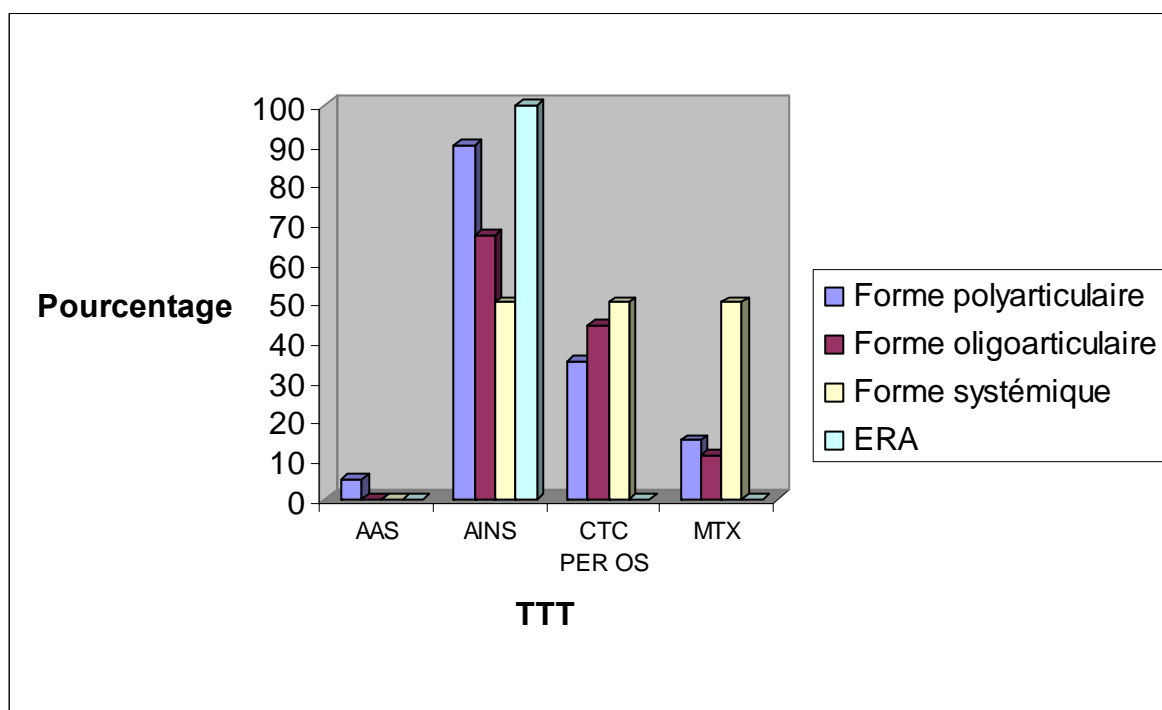


Figure 22: Les traitements médicaux utilisés selon les différentes formes cliniques

1-1 Forme polyarticulaire (20 cas)

Un seul malade a reçu l'acide acétyl salicylique à la dose de 75mg/kg/j en 4 prises pendant un mois.

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens ont été prescrits chez 18 malades (90%), l'ibuprofène a été utilisé chez 14 enfants à la dose de 25-40 mg/kg/j. Le Diclofénac a été utilisé chez les autres 3 enfants à raison 3 mg/kg/j pendant une durée moyenne de 6 mois et demi.

La corticothérapie par voie orale à la dose de 1 mg/kg/j a été prescrite chez 7 malades (35%) pendant une durée moyenne de 1an, après échec des AINS.

Le Méthotrexate a été prescrit chez 3 enfants (15%) pendant 2 ans à la dose de 10-15 mg/sem.

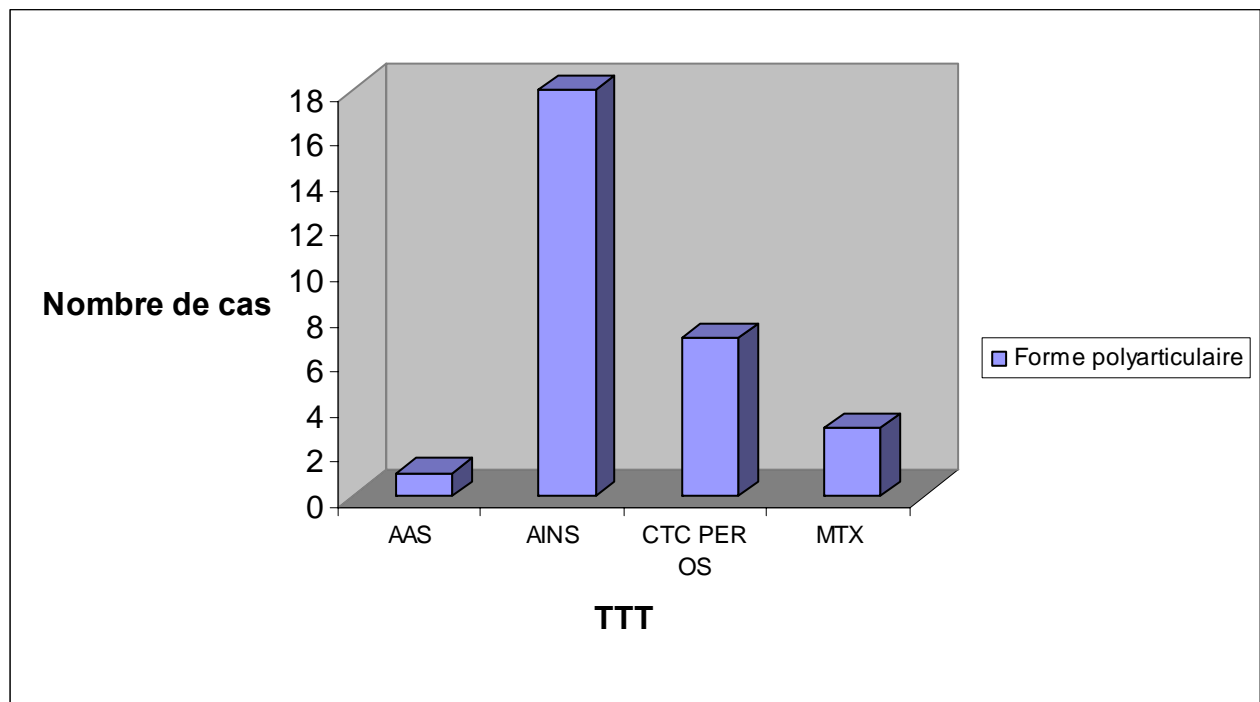


Figure 20: Le traitement médical utilisé dans la forme polyarticulaire

1-2 Forme oligoarticulaire (9 cas)

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens ont été utilisés dans 6 malades (67%) durant 13 mois.

Une corticothérapie per os a été instaurée après échec thérapeutique des AINS chez 4 cas pendant un an.

Un seul cas ne répondant pas aux CTC a bénéficié d'un traitement immunosuppresseur par le méthotrexate à la dose de 10 -15 mg/sem durant 4 mois.

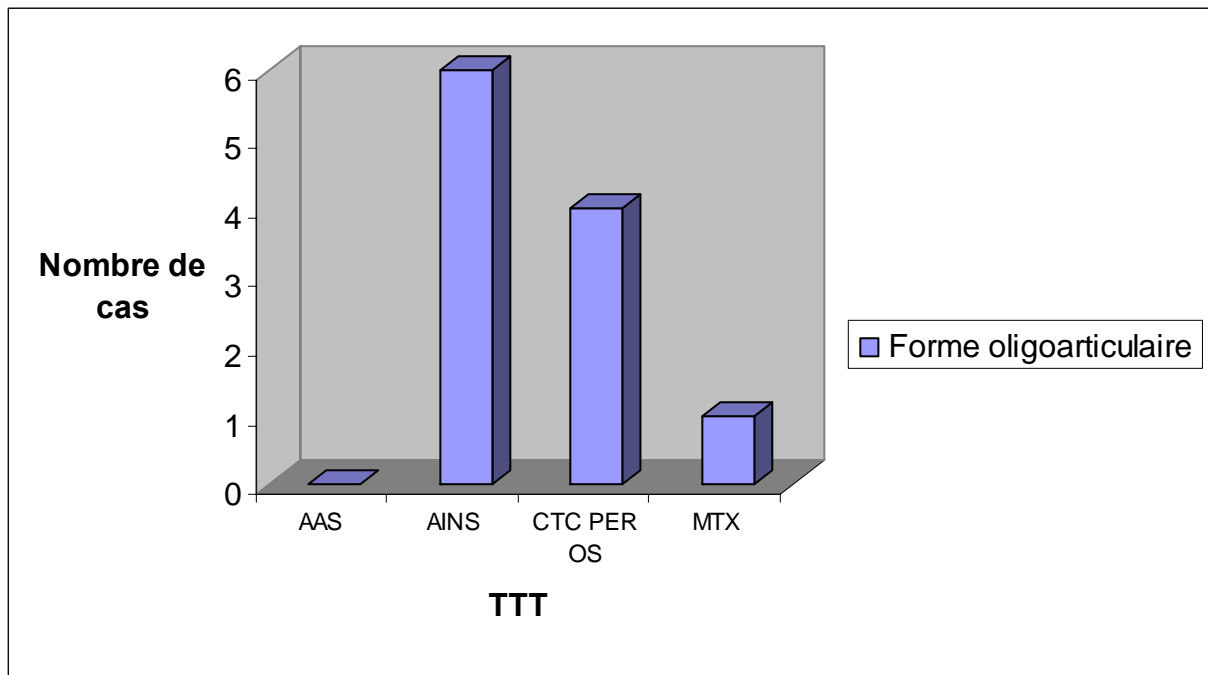


Figure 24 : Le traitement utilisé dans la forme oligoarticulaire

1-3 Forme systémique (2 cas)

Les AINS ont été prescrits 7 mois à la dose de 2,5 mg/kg/j chez un malade.

La corticothérapie a été indiquée chez un cas à la dose de 1mg/kg/j par voie générale pendant 10 mois.

Un enfant a bénéficié pendant 7 mois d'un traitement immunosupresseur fait de 10mg/sem de méthotrémate.

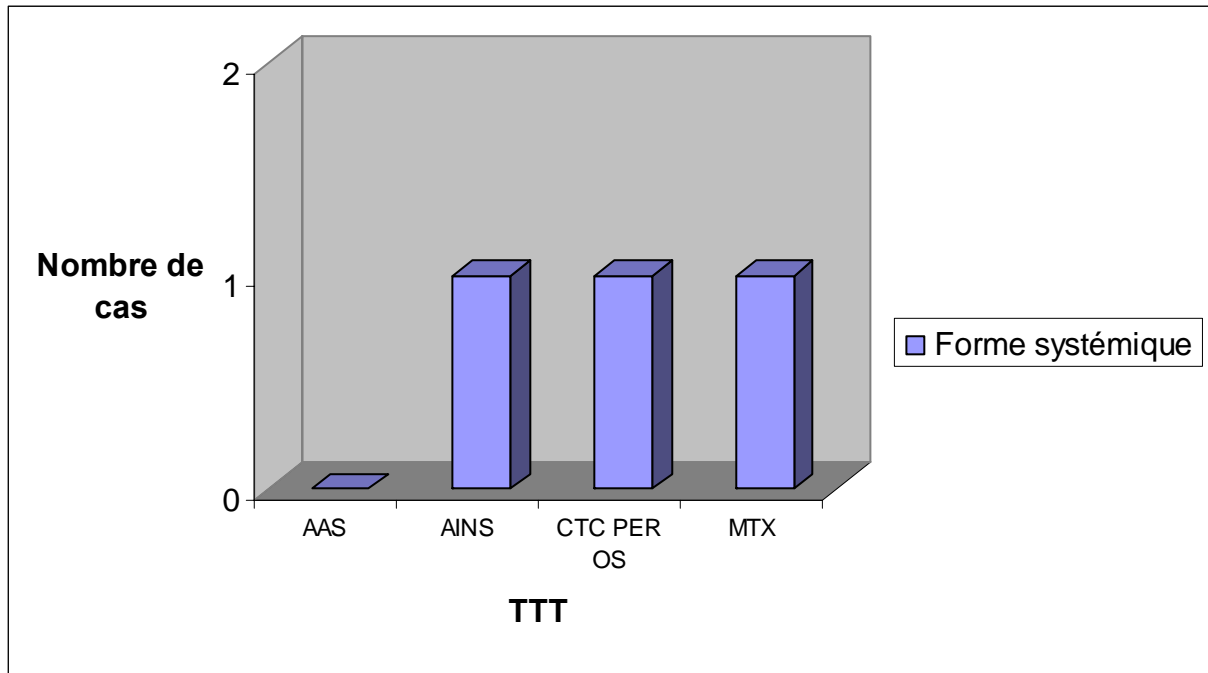


Figure 25: Le traitement utilisé dans la forme systémique

1-4 Enthésite en Rapport avec l'Arthrite (ERA 1 cas)

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens ont été donnés à la dose de 30 mg/kg/j d'Ibuprofène.

L'enfant était à un mois de traitement.

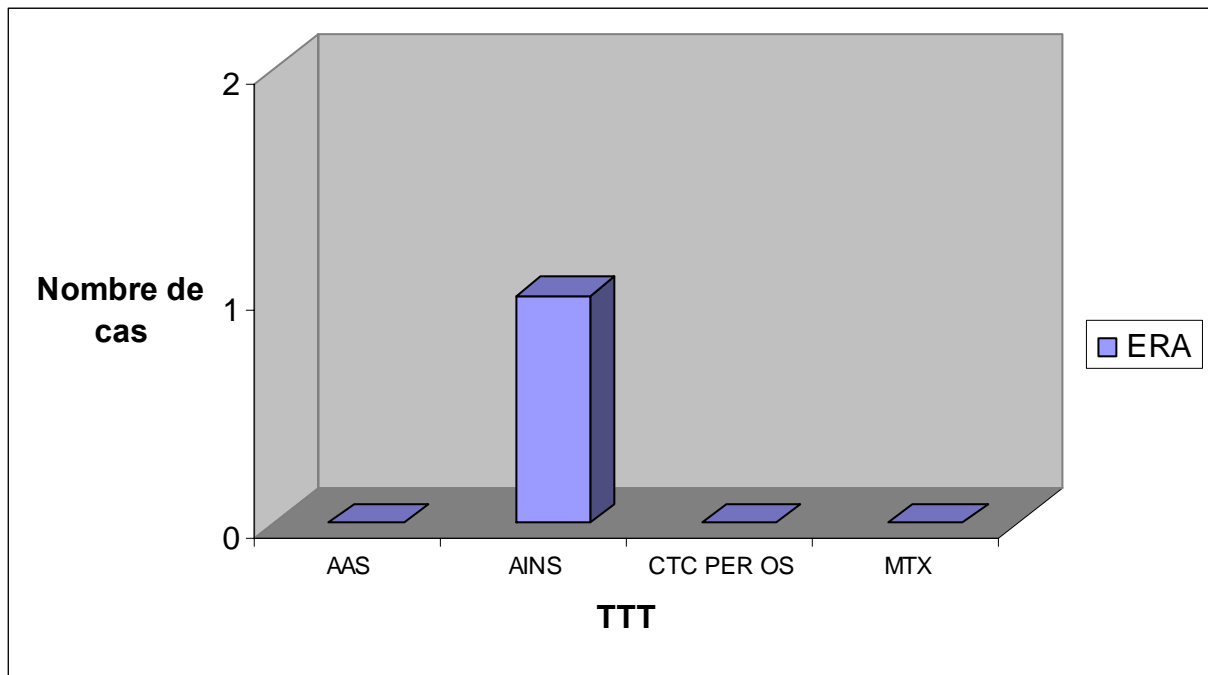


Figure 26 : Le traitement utilisé dans la forme ERA

2-Traitement chirurgical

Un enfant présentant une forme polyarticulaire a bénéficié d'une réduction chirurgicale du flectum des doigts, des poignets et de son genou droit.

3-Traitements physiques

Les mesures physiques utilisées chez nos malades étaient essentiellement la kinésithérapie. Seulement 5 enfants ayant la forme polyarticulaire ont fait des séances de kinésithérapie en dehors des poussées.

VIII-EVOLUTION

19 enfants ont été régulièrement suivis en consultation. L'évolution a donc pu être appréciée chez (60 %) avec un recul moyen de 2 ans avec des extrêmes allant de 2 mois et 6ans. Il s'agit de 11 formes polyarticulaires ,6 formes oligoarticulaires, une forme ERA.

1-Forme polyarticulaire

1-1 Evolution favorable (7 cas) :

- Une rémission complète a été obtenue chez 7 malades, 4 sous AINS, 2 sous corticoïde et un cas sous méthotrèxate
- Les marqueurs de l'inflammation étaient normaux avec une VS moyenne de 7mm à la première heure.

1-2 Evolution par poussée (2 cas):

- 2 malades avaient 2 poussées par an entrecoupées de rémission après un recul de 2 ans et demi.
- Ces enfants ont gardé une légère raideur articulaire

1-3 Evolution défavorable (1 cas):

- Chez cet enfant l'évolution sous AINS est marquée par une aggravation des lésions articulaires avec persistance des arthralgies et des signes biologiques de l'inflammation avec une VS de 40mm à la première heure et de 57mm à la deuxième heure.

1-4 L'examen ophtalmologique

Il a montré une uvéite chez un enfant.

2-Forme oligoarticulaire

6 enfants ont été revus, le recul moyen était de 1 an.

2-1 Evolution favorable (3 cas):

-Une rémission complète a été obtenue sous AINS chez 3 malades. Cliniquement, la récupération du jeu articulaire avec absence d'arthralgies, la VS s'est normalisée avec une moyenne de 12mm à la première heure et de 24mm à la deuxième heure.

2-2 Evolution vers une autre forme clinique (2 cas):

L'évolution chez un enfant était marquée par le passage à la forme polyarticulaire avec une extension des lésions vers d'autres articulations initialement non atteintes

-Sur le plan biologique, le facteur rhumatoïde auparavant négatif s'est positivé, la VS était élevée.

-La radiologie standard des mains a montré une déminéralisation en bande.

Le deuxième enfant, a présenté un psoriasis généralisé avec persistance des arthrites, des arthralgies, et des marqueurs d'inflammation.

2-3 Evolution défavorable (1 cas) :

Chez un enfant traitée par le méthorexate et les corticoïdes, l'évolution était marquée par la récurrence de la panuvéite suite à toute dégression de corticothérapie et avait présenté une corticodépendance à 10mg. En revanche les signes articulaires ont disparu.

3-Forme systémique

3-1 Evolution défavorable

Seulement un enfant ayant cette forme a été revu, le recul était de 2 ans.

Chez cet enfant de sexe masculin, l'évolution sous CTC,MTX était marquée par un fléchissement de l'état général, de la persistance de la fièvre , des arthralgies accompagnées de signes inflammatoires locaux et une raideur lombaire.

Le bilan inflammatoire a montré une VS moyenne de 95mm à la première heure et de 113mm à la deuxième heure.

L'enfant est décédé dans un tableau de syndrome d'activation macrophagique.

4-ERA (1 cas)

4-1 Evolution favorable

Une rémission complète sous AINS a été obtenue avec disparition des signes inflammatoires cliniques et normalisation de la VS.

5-Complications iatrogènes du traitement médical

Des effets secondaires liés au traitement médical ont été constatés chez 14 malades

2 malades ayant une forme polyarticulaire et traités par le méthotrèxate ont présenté :

Une réaction allergique traitée par les corticoïdes

Une cytotoxicité faite de vomissements et gêne respiratoire.

Un enfant présentant la forme systémique est décédé suite au syndrome d'activation macrophagique induit par le méthotrèxate

Un enfant ayant une forme oligoarticulaire a développé un syndrome de cushing suite à une corticothérapie.

Dix enfants (8 avec forme polyarticulaire et 2 avec forme oligoarticulaire) avaient un retard staturopondéral.

Ces effets n'ont pas entravé la continuité de la prise du traitement par les malades.



DISCUSSION

I- HISTORIQUE

L'hétérogénéité des rhumatismes inflammatoires de l'enfant, et leur spécificité pédiatrique a été historiquement reconnue la première fois par le français Diamant-Berger dans sa thèse de doctorat de médecine en 1891. (1)

La forme systémique décrite par 1896 par G.F.Still, caractérisée par une fièvre oscillante entre 37° et 39° pendant au moins 15 jours, associée initialement ou secondairement à des atteintes articulaires. (1,2)

La forme polyarticulaire à laquelle DEBRE et LAMY (1938) ont donné le nom de « rhumatisme chronique ankylosant et déformant » et qui correspond à l'atteinte d'au moins 5 articulations avec absence de signes systémiques.

La forme oligoarticulaire proposée par MOZZICONACCI et HAYEM (1967) et qui concerne l'atteinte au maximum de 4 articulations. (1,2)

Dans les années 1970, deux groupes de critères de classification sont restés utilisés pendant une trentaine d'années :

L'European League Against Rheumatism (EULAR) a proposé le terme d'arthrite chronique juvénile (ACJ). (3)

L'American College of Rheumatology (ACR) préalablement l'American Rheumatism Association (ARA) a proposé le terme d'arthrite rhumatoïde juvénile (ARJ). En effet, l'ACJ diffère sensiblement de l'ARJ. (4)

Tableau IX : Comparaison entre les critères de diagnostic de l'EULAR et ceux d'ACR

Dénomination	ACJ	ARJ
Age de début	Avant le 16 ^{ème} Anniversaire	Avant le 16 ^{ème} Anniversaire
Durée minimale de l'arthrite	Trois mois	Six mois
Formes cliniques	Systémiques Polyarticulaires Oligoarticulaires	Systémiques Polyarticulaires Oligoarticulaires
Avec présence de facteur rhumatoïde	Exclues des ACJ	Inclues dans les ARJ
Spondyloarthropathies	Inclues dans les ACJ	Exclues des ARJ

Actuellement, dans le but d'uniformiser la terminologie, de définir des groupes de patients homogènes, et afin de pouvoir plus facilement proposer des études multicentriques de tout ordre, physiopathogénique, immunogénétique et thérapeutique; une réunion internationale récente (Durban 1997) a proposé de manière précise les critères diagnostiques des différentes catégories de rhumatismes inflammatoires regroupés sous la dénomination d'arthrite juvénile idiopathique. (2,5)

II- CLASSIFICATION

Actuellement, on définit six groupes d'arthrites juvéniles idiopathiques, avec des critères d'inclusion et d'exclusion (Tableau X). (5,6)

Tableau X : Classification des AJI selon les critères de Durban

Formes Cliniques	Critères d'inclusion	Critères d'exclusion
Arthrite systémique	Arthrites précédées ou accompagnant une fièvre quotidienne d'une durée d'au moins 2 semaines avec au moins un des signes suivants: 1-Eruption fugace 2-Adénopathies 3-Hépatosplénomégalie 4-Atteinte séreuse	-CINCA -Autres maladies inflammatoires récurrentes (maladie périodique, syndrome avec hyper-IgD, FAPA..)
Polyarthrite à FR négatif	Arthrite touchant \geq 5 articulations pendant les 6 premiers mois	-Présence de facteur rhumatoïde -Arthrite systémique
Polyarthrite à FR positif	1-Arthrite touchant \geq 5 articulations pendant les 6 premiers mois. 2-Présence de FR	-Absence de facteur rhumatoïde -Arthrite systémique
Oligoarthrite	Arthrite touchant 1 à 4 articulations pendant les 6 premiers mois. Deux types évolutifs : -Atteinte articulaire restant \leq 4 -Atteinte articulaire se diffusant avec un total cumulatif $>$ 5 arthrites	-Psoriasis dans la famille -Spondylarthropathie dans la famille -Présence de facteur rhumatoïde -Garçon âgé de plus de 8 ans HLA B27 positif -Arthrite systémique
Enthésite en rapport avec une arthrite (ERA)	Arthrite et enthésite, ou enthésite ou arthrite avec au moins 2 des critères suivants : 1-Sensibilité des articulations sacro-iliaques et/ou douleur rachidienne de type inflammatoire. 2-HLA B 27 3-Histoire familiale d'une affection associée à l'HLA B27 4-Uveite antérieure aiguë 5-Garçon âgé de plus de 8 ans	-Psoriasis dans la famille -Arthrite systémique
Arthrite psoriasique	Arthrite et psoriasis, ou, en plus l'absence de psoriasis, arthrite avec au moins 2 critères suivants : 1- Dactylite chez le patient 2- Piqueté unguéal ou onycholyse chez le patient 3- Psoriasis dans la famille	-Présence de facteur rhumatoïde -Arthrite systémique

CINCA : Syndrome chronique inflammatoire, neurologique, cutané, articulaire.

FAPA : Fièvre récurrente avec adénopathies, pharyngite et aphtes.

III- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic des Arthrites Juvéniles Idiopathiques ne peut être affirmé qu'après avoir éliminé les affections pédiatriques à expression articulaire dont une liste non exhaustive est proposée. (5,6,7)

Tableau XI : Affections pédiatriques à expression articulaire.

<p style="text-align: center;">Arthrites d'origine infectieuse</p> <p>Arthrites bactériennes, tuberculeuses Arthrites virales, fongiques, mycoplasmiques Arthrites réactionnelles diverses (entérobactéries, méningocoque...)</p> <p style="text-align: center;">Arthrites articulaires au cours d'affections immunohématologiques</p> <p>Arthropathies au cours de troubles de l'hémostase Drépanocytoses, hémoglobinopathies Hémopathies malignes et métastases osseuses (neuroblastome) Déficits immunitaires congénitaux ou acquis.</p> <p style="text-align: center;">Affections non systémiques avec participation articulaire</p> <p>Maladie périodique, maladie de behçet Sarcoïdose Hépatite chronique active Neurolipidoses (maladie de Fabry, lipogranulomatose diffuse de Farber) Ostéoarthropathie hypertrophiante.</p> <p style="text-align: center;">Affection non rhumatismale des articulations et tissus périarticulaires</p> <p>Ostéochondroses Synovite transitoire de hanche Epiphysiolyse et coxite laminaire Dysplasie fémoropattellaire Anomalies constitutionnelles de l'appareil musculosquelettique Ténosynovite idiopathique Dystrophie synoviale (synovite villonodulaire, chondromatose) Tumeurs bénignes et malignes Traumatismes.</p> <p style="text-align: center;">Maladie auto-immune</p> <p>Lupus érythémateux disséminé Connectivites mixtes Vascularites (purpura rhumatoïde, périarterite noueuse, Kawasaki...) Syndrome de Sjögren Polydermatomyosite.</p> <p style="text-align: center;">Arthralgies psychogéniques</p>
--

VI- ETIOPATHOGENIE

Bien que l'AJI reste d'étiologie inconnue, certains facteurs immunogénétiques et infectieux sont incriminés dans la genèse de cette pathologie.

1- Physiopathogénie de l'atteinte articulaire et rôle des cytokines

La lésion initiale consiste en une prolifération de la couche superficielle des synoviocytes, et une néovascularisation avec infiltrats périvasculaires des cellules lympho-plasmocytaires et macrophagiques réalisant une inflammation chronique de la synoviale avec formation de pannus synoviaux qui recouvrent progressivement les surfaces cartilagineuses et les altèrent par la production locale d'enzymes protéolytiques et de collagénases. (8,9)

Les lésions de voisinage consistent en une ostéoporose avec parfois, une réaction périostée voire tardivement des érosions osseuses.

Le rôle des cytokines est de plus en plus étudié. l'IL 6 est considérée comme la cytokine clé dans la physiopathogénie des arthrites systémiques, dans la mesure où les taux circulants d'IL6 sont plus élevés dans ces formes d'AJI. (8,10,11)

En effet, les interleukines IL-1, IL-6, et le TNF α possèdent une activité pro-inflammatoire, ils entraînent un chimiotactisme des polynucléaires, des monocytes et des lymphocytes qui deviennent actifs.

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

A l'opposé, certaines cytokines anti-inflammatoires ont été mises en évidence comme l'IL-1ra, l'anti TNF α , l'IL4, et le TGF β (Transforming Growth Factor β). (5,7,11)

Ainsi, l'équilibre entre cytokines pro-inflammatoires et anti-inflammatoires peut gérer l'évolution de la maladie.

Enfin, le rôle important des cytokines pourrait faire envisager des propositions thérapeutiques spécifiques. (11,12)

2- Les facteurs immunogénétiques

2-1 Le complexe majeur d'histocompatibilité (10,13,14,15,16,17)

Les progrès de la génétique moléculaire ont permis d'étudier l'association du complexe majeur d'histocompatibilité à l'AJI.

Ainsi, l'expression de certains antigènes HLA est propre à chaque forme d'AJI, notamment, l'Ag HLA DR4 dans la forme systémique, l'Ag HLA A2, DR1, DR8, DR11, B27, dans la forme oligoarticulaire, l'Ag DR1, DR4 dans la forme polyarticulaire, HLA B 27 dans l'ERA, l'Ag DR5, DR8 dans le rhumatisme psoriasique.

2-2 Les auto-anticorps (8,18)

Le rôle pathogène direct de certains auto-anticorps a été démontré. Leur mécanisme est le dépôt ou la formation in situ de complexes immuns.

Plusieurs auto-anticorps sont incriminés :

- Auto-anticorps anticytoplasme des polynucléaire (ANCA)
- Anti-corps antipeptides citrullinés (Anti CCP)

2-3 Les facteurs infectieux (10,19,20,21,22)

Certaines études ont inculpé le rôle des agents infectieux dans la genèse de l'AJI. Ceci suggère que l'agent infectieux peut envahir l'espace articulaire directement à partir d'un foyer infectieux situé à proximité ou à distance, ou bien par réaction immune croisée.

Les agents incriminés sont l'hémophilus influenzae, le streptocoque hémolytique, certains virus tels le virus de la rougeole, la rubéole, les oreillons, l'Epstein Barr Virus, le

parvovirus B19 et enfin le Borrelia Burgdorferi qui pousse les cellules sanguines périphériques à sécréter l'IL-1 et TNF α .

V- EPIDEMIOLOGIE

1- FREQUENCE

La fréquence des AJI a été différemment évaluée selon les pays et les époques. Etant une maladie rare bien non exceptionnelle et les critères de diagnostic n'étant pas établis de façon indiscutable ; des divergences sont rencontrées suivant les études.

Selon Prieur l'incidence de l'AJI est de 3,5/100000 enfants. (9)

Pour QUARTIER, 5000 enfants sont touchés en France avec une moyenne d'un enfant sur 2000. (6)

Le tableau XII représente les incidences principales établies dans diverses séries.

L'étude norvégienne de OSTEIN a montré une incidence de 0,14‰. (23)

Pour SAURENMANN, l'incidence de l'AJI au niveau de l'Europe de l'Est et l'Amérique du nord est comprise entre 0,013 à 0,022. (24)

L'étude faite en Allemagne par VON KOSKULL, a montré une incidence de 0,14‰. (25)

L'étude de Casablanca, a intéressé les nouveaux cas pris en charge en milieu hospitalier, et a rapporté les résultats à l'ensemble des enfants de moins de 16 ans accueilli au service chaque an, avec une moyenne d'hospitalisation annuelle de 1606 enfants. (26)

Tableau XII : incidence de l'AJI selon les différentes séries

Série	Durée de l'étude	Population étudiée	Incidence ‰
SAURENMANN	1984–2002	Europe de l'est et l'Amérique du nord	0,013 à 0,022
VON KOSKULL	1995	Allemagne	0,066
ROLANSEN	2004–2005	Norvège	0,14
Série de Casablanca	1989–1996	Casablanca	5

La fréquence de l'AJI dans notre travail présente 2,8‰ , ceci n'illustre pas le chiffre précis d'enfant atteints vu la capacité hospitalière du service de la pédiatrie B, qui était limitée à 12 lits.

2-AGE

L'étude faite par ROLANSEN concernant 14 malades atteints d'AJI pendant une durée allant de Juin 2004 jusqu'à Mai 2005 a montré deux pics de fréquence entre 1 et 3 ans et entre 8 et 9 ans. (23)

Notre travail montre que 62% sont âgés de plus de 8 ans. Ce maximum de fréquence varie selon la forme clinique. (Tableau XIII).

Dans la forme polyarticulaire, l'âge de début est variable. Dans notre travail, il est de 8 ans à 11 ans. (9)

Selon PRIEUR la forme oligoarticulaire, la maladie débute habituellement entre 2 et 4 ans et parfois même le nourrisson avant l'âge de la marche (9). Dans notre série, 55% de nos malades étaient âgés de 6 mois à 5ans. Pour d'autres auteurs, il convient de distinguer au moins 2 sous groupes principaux le type 1, l'oligoarthrite à début précoce qui touche les filles de moins de 3 ans et le type 2, oligoarthrite à début tardif qui concerne les grands enfants, souvent des garçons et répondent aux critères des SPA. (16)

La forme systémique se manifeste le plus souvent entre l'âge 3 et 5 ans.

Selon les statistiques de SAURENMANN l'âge de début est de 7 ans. (24)

Dans notre série, l'âge était de 3 et de 8 ans.

Dans l'ERA, selon MARTINI l'âge de début vers 11 ans et pour PRIEUR vers 12 ans (5,10).

Dans notre travail l'âge était de 6ans.

Tableau XIII : l'âge des formes cliniques selon les séries

Série	Forme polyarticulaire	Forme oligoarticulaire	Forme systémique	ERA	Rhumatisme psoriasique
SAURENMANN	6 - 11 ans	4- 5 ans	7 ans	11ans	9
Casablanca	7 ans	9- 15 ans	2-6 ans	0	0
Notre série	8ans -11 ans	3- 6 ans	3-8 ans	6ans	6ans

3- SEXE

L'AJI touche préférentiellement les filles. (5)

En Norvège, l'étude qui a été faite entre Juin 2004 et Mai 2005 a noté une prédominance féminine avec un sexe -ratio de 1,71. (23)

L'étude prospective de VON KOSKULL faite en Allemagne, sur un an a trouvé que l'AJI touche les filles et les garçons de la même fréquence avec un sex-ratio de 1. (25)

Les 32 cas de notre travail se répartissent en 21 filles et 11 garçons avec un sex-ratio de 1,91.

Cependant, cette prédominance est en fonction des formes cliniques. (27)

Dans la forme polyarticulaire et oligoarticulaire PRIEUR, DESLANDRE et MARTINI rapportent une prédominance féminine. (5,10,28)

La forme systémique affecte autant les filles que les garçons.

L'ERA, concerne préférentiellement les garçons. (28)

Quant au rhumatisme psoriasique, il a une prédilection féminine. (10) (Tableau XIV)

Ces résultats sont comparables à ceux de notre étude sauf pour l'ERA, l'enfant atteint de cette forme était une fille.

Tableau XIV: Sex-ratio selon les formes cliniques F/G

Auteur	F.polyarticulaire	F.oligoarticulaire	F.systémique	ERA	Rhumatisme Psoriasique
SAURENMANN	3/1	4/1	1/1	1/3	1/1
MARTINI	3/1	4/1	1/1	2/1	2/1
Von koskull	1/0	11/12	0	0	1/1
Notre série	2/1	3/1	1/1	une fille	une fille

4- FACTEURS DECLENCHANTS

La présence constante de l'élément inflammatoire permet d'évoquer une origine infectieuse. (22)

Parmi celle-ci, deux occupent la première place, les rhinopharyngites et plus rarement les angines. Il s'agit surtout des infections streptococciques.(29,30)

Dans le travail de ROLANSEN, 20% des malades ont un taux élevé des ASLO. Notre série rapporte un taux élevé des ASLO chez 31% des enfants.

Ces données confirment l'opinion depuis longtemps exprimée par certains auteurs selon laquelle, l'infection streptococcique n'est que l'une des nombreuses infections susceptibles de provoquer une atteinte ou une rechute d'AJI. (23,29,31)

D'autres agents infectieux peuvent jouer un rôle semblable tels que : la rubéole, le parvovirus et le virus Epstein-Barr. Cependant, les responsabilités d'agents infectieux ou de

mécanisme auto-immuns ne sont qu'une hypothèse de travail, puisque à l'heure actuelle, aucune étiopathogénie n'est clairement élucidée.

5- FACTEURS HEREDITAIRES

Dans la série de GROSMAN, 86 de ses 584 malades, soit 14,7 % ont des antécédents de polyarthrite rhumatoïde. (10)

Dans la série de Casablanca 3% des cas avaient des antécédents familiaux de polyarthrite rhumatoïde (2mères). (26)

Dans notre série, nous n'avons pas trouvé ce facteur héréditaire.

6- NIVEAU SOCIO-ECONOMIQUE ET ORIGINE GEOGRAPHIQUE

Tous les enfants de notre série sont issus d'un milieu défavorisé, seuls 3 malades (10%) ont une prise en charge sociale.

La plupart de nos malades (80%) proviennent de la ville de Marrakech et une minorité (20%), provient du sud du Maroc.

Nous constatons que le facteur éloignement n'est pas le seul responsable des pertes de vue puisque même les patients habitant à Marrakech ne sont pas régulièrement revus à la consultation.

Ceci est dû à la méconnaissance de l'intérêt des consultations, l'ignorance des risques de l'affection et le niveau socio-économique et culturel précaire des parents.

7-DUREE D'EVOLUTION AVANT LA PREMIERE CONSULTATION

Dans notre travail, la durée d'évolution varie de 2 mois à 5 ans avec une moyenne de 7 mois. 14 cas (47%) ont une durée d'évolution avant la première consultation de 2 mois à 6 mois et 16 cas (53%) ont une durée allant de 1 an à 5 ans.

Cette longue durée d'évolution s'explique, en partie, par les difficultés diagnostiques d'AJI. Celle-ci ne peut être affirmée qu'après avoir éliminé un certain nombre d'affections.

Le diagnostic se discute souvent au début avec le rhumatisme articulaire aigu, d'autant qu'une élévation non spécifique des anticorps antistreptocoques peut se voir au cours des AJI (23,29). En effet, 4 malades de cette série ont été traités pour RAA, ce n'est que l'apparition d'autres signes, qui a permis de redresser le diagnostic.

VI- REPARTITION DES DIFFERENTES FORMES CLINIQUES

La forme oligoarticulaire est la plus fréquente des AJI puisqu'elle représente environ la moitié des cas. (5,6)

Tableau XV : Fréquence des formes cliniques selon les différentes séries

Séries	F.poly-articulaire (%)	F.oligo-articulaire (%)	F.systemique (%)	ERA (%)	Rhumatisme psoriasique (%)
VON KOSKULL	5	79	0	8	8
SAURENMANN	25,6	39,8	13,6	8,8	10,8
ROLANSEN	19	65	0	8	6
Série de Casablanca	61	29	13	0	0
Notre série	61	27	6	3	3

Le pourcentage élevé des formes polyarticulaires dans notre série pourrait être expliqué par le retard diagnostique des formes oligoarticulaires extensives.

VII-FORMES CLINIQUES ET DIFFICULTES DIAGNOSTIQUES

1- Forme polyarticulaire

1-1 Signes généraux (9,10)

La fièvre peut être présente, mais ne décrit pas de grandes oscillations et reste souvent modérée. Dans notre série les signes généraux étaient absents.

1-2 Signes extra-articulaires (5,6,8,9,10,27,28,32)

a- Signes cutanés

Les nodules sous cutanées peuvent survenir dans 10% des cas. Ils sont plus fréquents dans les formes séropositives et leur pronostic est péjoratif. Ils siègent aux points de pression : occiput, aux coudes ou sur les tendons d'extenseurs des doigts .Dans notre travail ces signes cutanés étaient représentés par des nodules sous cutanés au niveau du coude chez un cas.

b-L'atteinte ganglionnaire

L'atteinte de tissu lymphoïde est classiquement rare dans cette forme ce qui a été le cas chez nos patients.

c-l'atteinte des séreuses

A type d'épanchement pleural, péricardique et péritonéal n'a jamais été décrite.

d-L'atteinte ophtalmologique

D'après JOB-DESLANDRE moins de 5 % des cas présentent des atteintes oculaires à type d'uvéite analogue à celle des oligoarthrites à début précoce. Une uvéite est retrouvée chez un enfant dans notre série.

D'après CASSIDY, il pourrait s'agir ici d'oligoarthrites à début précoce devenues polyarticulaires.

e-L'atteinte cardiaque

Un rétrécissement aortique est décrit par MARTINI nécessitant un remplacement valvulaire. Il s'agit d'une atteinte très rare.

Notre travail a noté un cas de cardiomyopathie dilatée.

1-3 Signes articulaires

Les signes articulaires sont au premier plan, ils affectent les grosses articulations et de façon symétrique.

Dans notre série, le nombre moyen d'articulations atteintes par malades était de 7, la symétrie était retrouvée dans 87 %.

Classiquement, la plupart des auteurs différencient les polyarthrites de l'enfant, forme avec facteur rhumatoïde (séropositive) et sans facteur rhumatoïde (séronégative).

a-Formes polyarticulaires séropositives

Concernent environ 10 % de toutes les formes polyarticulaires. Les atteintes articulaires sont symétriques, touchant avec prédilection les articulations distales des membres. L'atteinte du rachis cervical se manifeste par un torticolis ou une raideur cervicale matinale qui peut aboutir rapidement à une instabilité C1 C2.

D'après PRIEUR les déformations sont plus fréquentes dans cette forme.

Dans notre travail la forme polyarticulaire séropositive était présente chez 5 cas dont 2 cas (10%) ont des déformations intéressants les mains, les pieds et le coude.

b-Formes polyarticulaires séronégatives

Se distinguent des polyarthrites séropositives par leur présentation clinique, la fréquence moindre des arthrites importantes volontiers asymétriques et la plus grande fréquence des enraidissements articulaires progressifs.

Les formes séronégatives avec présence d'ANN débutent précocement autour de l'âge de 3 ans et comportent également un risque d'atteinte oculaire.

c-Les formes sans aucun marqueur immunologique

Elles sont subdivisées en deux types principaux. Certains cas sont marqués par des atteintes articulaires d'emblée et par un gonflement synovial majeur.

Leur évolution est chronique et peu ankylosante. D'autres se manifestent par une raideur localisée (formes sèches). Ces dernières évoluent progressivement vers une ankylose et des flessum.

Dans notre série la forme sans signes auto-immuns représente 80% des cas.

L'atteinte articulaire était d'emblée polyarticulaire et touchait en moyenne 7 articulations par malades, les déformations étaient présentes chez un cas, il s'agissait d'un flessum du genou droit, des doigts, et des poignets.

Le diagnostic de ces formes polyarticulaires pose parfois de nombreux problèmes, en particulier en phase initiale lorsque les petites articulations sont encore épargnées. Ainsi, sont évoqués certaines connectives comme le lupus érythémateux disséminé, les vascularites à expression articulaire comme la maladie de Behçet et le rhumatisme articulaire aigu (RAA) qui reste prédominant dans notre pays et constitue le principal piège diagnostique.

Au Maroc, le niveau d'hygiène précaire, la promiscuité et la sous médicalisation sont responsables d'une fréquence élevée des infections des voies aériennes, et en particulier de l'angine. L'installation d'une atteinte articulaire dans ce contexte infectieux est souvent rattachée à tort à un RAA. Dans ce sens, un interrogatoire minutieux portant sur l'analyse de la sémiologie articulaire en recherchant la notion de dérouillage matinal, une atteinte des petites articulations et du rachis cervical qui passent souvent inaperçues et constituent autant d'arguments en faveur de cette forme d'AJI. Ce qui permettra de redresser le diagnostic et d'interrompre une antibioprophylaxie au long cours prescrite abusivement.

2- Forme oligoarticulaire

2-1 Signes généraux (5,27)

Au tout début, quelques jours de fièvre qui régresse rapidement et ne réapparaît plus.

2-2 Signes extra-articulaires (5,10,27,32,33,34,35,36,37,38)

a-Atteinte oculaire :

Classiquement cette forme ne s'accompagne jamais de signes systémiques.

Le risque évolutif majeur des formes à début oligoarticulaire est la survenue insidieuse d'une iridocyclite latente.

CASSIDY souligne la corrélation entre l'atteinte oculaire, le jeune âge et la présence de facteurs antinucléaires. Ces derniers sont présents dans 88% des cas d'AJI avec iridocyclite. Cliniquement il s'agit d'une uvéite « à œil blanc ». Ses signes habituels (douleur oculaire, rougeur et photophobie) manquent souvent. Son diagnostic repose sur l'examen à la lampe à fente systématique tous les 3 à 4 mois. Cet examen permet de mettre en évidence un effet tyndall témoignant du processus inflammatoire local.

Ces uvéites peuvent se compliquer à bas bruit de cataracte, de synéchies irido-cristalliniennes et de kératite en bandelettes.

Les conséquences de ces lésions oculaires sont la baisse de l'acuité visuelle pouvant entraîner une amblyopie voire une cécité. Les uvéites sont présentes dans 37% des cas après 5 ans d'évolution de cette forme d'AJI.

Leur apparition n'est pas obligatoirement en corrélation avec les poussées articulaires. L'atteinte est le plus souvent bilatérale dans 50 à 75% des cas.

Elle peut être unilatérale et le reste généralement si elle n'a pas atteint le deuxième œil après une année d'évolution.

Dans une étude rétrospective publiée par KODSI.SR portant sur 126 filles atteintes d'AJI sur une période de 5ans et demi, l'uvéite était présente chez 39 filles, 34 ayant la forme oligoarticulaire et 5 ayant la forme polyarticulaire.

Dans notre série, l'atteinte oculaire qui fait le pronostic de cette forme a été retrouvée chez 2 cas, une panuvéite bilatérale chez un cas, une uvéite chronique et une kératite ponctuée superficielle chez l'autre. Ceci pourrait s'expliquer d'une part par le fait que l'examen ophtalmologique n'a pas été réalisé chez tous les malades, et d'autre part, par l'absence d'AAN chez les malades qui ont bénéficié d'un examen ophtalmologique .

b-Atteinte viscérale

L'examen clinique ne trouve aucun signe viscéral associé.

2-3 Signes articulaires (5,8,10)

Par définition, cette forme comporte au maximum une atteinte initiale de 4 articulations, les arthrites prédominent aux membres inférieurs.

Dans notre travail le nombre d'articulations atteintes par malade était de 3, généralement symétriques (78%) associées dans un quart des cas à l'atteinte de l'enthèse. Par ailleurs on retrouve une certaine hétérogénéité.

a-Oligoarthrite à début précoce:

Respectant en général les articulations proximales, hanche et épaule, prédominant aux membres inférieurs de façon asymétrique et touche par ordre de fréquence décroissant les genoux, les chevilles et les poignets. Ceci concorde avec nos résultats : l'atteinte du genou représentait (100%), suivi de la cheville (25%). L'atteinte des IPP n'est pas rare, celle du rachis cervical passée inaperçue peut être décelée à l'examen clinique, de même qu'une localisation temporomandibulaire se traduisant par la limitation de l'ouverture de la bouche. Quant à notre série, ces atteintes étaient absentes.

b-Oligoarthrite à début tardif :

Elle concerne les grands enfants et répondent souvent aux critères des SPA.

Le problème le plus urgent est de déterminer la cause d'une atteinte monoarticulaire avant de retenir le diagnostic d'AJI. Chez un enfant dont l'atteinte articulaire récente, le premier diagnostic à envisager est une infection bactérienne en particulier l'arthrite septique et l'ostéomyélite aiguë. Typiquement, l'articulation est douloureuse, très inflammatoire et s'inscrit dans un contexte général infectieux avec fièvre. Des aspects moins typiques sont possibles, surtout si l'enfant a reçu une antibiothérapie à l'aveugle. Il faut également rechercher un traumatisme récent. Parfois l'atteinte articulaire est l'expression d'une malformation, d'une dystrophie ou d'une tumeur. Après avoir effectué un examen clinique rigoureux et rechercher les antécédents personnels et familiaux, des radiographies standards, une ponction articulaire permettra d'orienter les investigations.

Les douleurs articulaires sans inflammation objective doivent être prises en considération car de nombreuses pathologies organiques, parfois sévères et nécessitant un traitement d'urgence comme une affection maligne doivent être identifiées. Des problèmes psychogènes peuvent entraîner des douleurs ostéoarticulaires. Elles requièrent une prise en charge spécifique.

3- Forme systémique

3-1 Signes généraux (5,13,39)

La fièvre constitue l'élément majeur et constant du tableau clinique. Elle est caractérisée par la durée prolongée d'au moins 2 semaines, au cours desquelles, elle dessine de grandes oscillations entre 37° et 39° avec parfois des pics quotidiens, qui se situent à heure fixe. Dans certains cas, un amaigrissement et une amyotrophie s'associent.

Dans notre série, la fièvre était constante et associée à une altération de l'état général chez tous les malades.

3-2 Signes extra-articulaires (5,6,8,9,10,13,27,39)

a- Les signes cutanés

Ils sont pratiquement constants. Ils doivent être recherchés avec soin car ils sont fugaces et variables dans la journée. Ils prédominent à l'acmé thermique et réalisent typiquement des macules souvent discrètes localisées en n'importe quel point du corps. Ils se majorent à l'exposition à l'air ou dans un bain chaud. Ils sont d'une grande aide diagnostique. Parfois l'éruption est intense et revêt un aspect urticarien.

Dans notre série, l'atteinte cutanée était présente chez les deux enfants ayant cette forme. Il s'agissait d'une éruption maculeuse et fugace.

b- L'atteinte des organes lymphoïdes

Elle se voit surtout dans les formes à évolution prolongée et très inflammatoires.

L'hypertrophie ganglionnaire est considérée depuis la description de STILL comme l'un des signes cardinaux de la maladie. En fait, sa fréquence est diversement appréciée allant de 16 à 78% des cas selon les auteurs.

Les ganglions tuméfiés sont habituellement symétriques de volume modéré, de consistance ferme, ils sont mobiles et indolores. Ils sont disséminés dans les divers territoires sans relation avec les localisations articulaires.

La splénomégalie est fréquente, modérée et souvent tardive. Selon TATERSALL, elle est retrouvée dans 10 à 20% des cas. L'hépatomégalie modérée peut être retrouvée. Dans notre travail, 50% des cas avaient une hépatosplénomégalie associée à des adénopathies atteignant les territoires inguinaux et sous maxillaires, rejoignant ainsi les données de la littérature.

c- L'atteinte des séreuses

Elle intéresse surtout le péricarde, la plèvre et le péritoine. Ces atteintes séreuses font autant figure de complication que de signes de la maladie.

Le péricarde est particulièrement touché et la péricardite est rarement mal tolérée imposant alors des mesures d'urgence. C'est pourquoi une échographie cardiaque est souhaitable chez un patient se plaignant de douleurs thoraciques ou de polypnée. Dans des rares cas la péricardite peut être révélatrice orientant à tort vers un rhumatisme articulaire aigu, une tuberculose, une origine purulente ou une maladie de système; c'est dire l'intérêt d'un interrogatoire soigneux.

Sa fréquence varie selon les auteurs de 5 jusqu'à 30%. Cette péricardite peut survenir à tout moment de l'évolution mais accompagne habituellement les poussées systémiques. Elle persiste 1 à 8 semaines et n'évolue jamais vers la constriction. Quelques cas exceptionnels de tamponnade ont été signalés.

Pus rarement, il s'agit d'une atteinte péritonéale qui se traduit par des douleurs abdominales.

Cette atteinte était absente dans notre série.

d-Les manifestations viscérales

-**Cardiaque**, La myocardite est observée mais rare, exceptionnellement elle entraîne une insuffisance cardiaque.

-**Pulmonaire**, une atteinte du parenchyme pulmonaire peut parfois être observée, se traduisant par un infiltrat transitoire.

-**Abdominale**, l'épanchement péritonéal peut être responsable de douleur abdominale parfois trompeuse, surtout dans les formes sans atteinte articulaire.

-**Rénale**, l'amylose secondaire est grave, bien que rare atteignant de 1 à 2%. Elle se manifeste généralement par la survenue d'une protéinurie, d'un syndrome néphrotique. Une localisation digestive est possible se traduisant par une diarrhée. Le diagnostic est confirmé par la présence de dépôts amyloïdes dans les tissus, la biopsie rectale est simple à réaliser. La biopsie rénale est nécessaire pour faire le bilan des lésions anatomiques et suivre l'évolution de l'atteinte rénale sous traitement.

–**Neurologique**, sous forme de syndrome pyramidal ou de troubles sensitifs des extrémités en relation avec une compression médullaire secondaire à l'instabilité du rachis cervical ne sont pas rares.

–**Oculaire**, n'existe pratiquement pas.

Dans notre étude, parmi les signes extra-articulaires, on a noté chez 50% des cas une kératite ponctuée superficielle et des synéchies irido-cristalliniènes.

3-3 Signes articulaires (5,13,27,39)

Ils ne sont présents au début que dans 75% des cas. L'atteinte articulaire est symétrique, très souvent initialement, il ne s'agit que d'arthralgies. Les arthrites authentiques touchent par ordre de fréquence, les poignets, les genoux, puis les chevilles. L'atteinte du rachis cervical, tout autant articulaire que musculaire est assez fréquente réalisant parfois un torticolis invalidant. L'atteinte temporomandibulaire survient tardivement, elle peut être extrêmement douloureuse et mener à une dénutrition sévère. Elle se manifeste cliniquement, à un stade avancé, par un micro rétrognatisme. Ailleurs, c'est une limitation à l'ouverture de la bouche ou une douleur à la mastication qui peuvent révéler l'atteinte de cette articulation. Les hanches et les coudes sont plus rarement atteints au début de la maladie.

Dans les formes très diffuses, les petites articulations sont concernées, surtout les métacarpo-phalangiennes proximales. Les interphalangiennes distales étant le plus souvent respectées donnant un aspect des doigts en fuseau.

Dans notre série les arthrites et les arthralgies étaient présentes chez la totalité des malades ayant cette forme, elles avaient un caractère symétrique, associée dans la moitié des cas à un flessum unilatéral du genou.

Le diagnostic d'AJI systémique est un diagnostic d'exclusion, qui n'est retenu qu'après avoir éliminé de façon formelle les hémopathies malignes type leucose aigue et métastases d'un neuroblastome, les infections graves en particulier la tuberculose qui représentent les diagnostic d'urgence. L'existence de fièvre et de manifestations inflammatoires oblige bien entendu à

éliminer les autres maladies inflammatoires générales du jeune enfant, en particulier la maladie de Kawasaki, les fièvres à début précoce avec éruption et manifestations articulaires pour lesquelles un diagnostic génétique est disponible. Les connectivites et les vascularites affectent souvent l'enfant le plus grand. Les formes purement cutanées de périartérite noueuse (PAN) qui associent signes cutanés fugaces (à type de nouures), fièvre, douleurs, et syndrome inflammatoire biologique sont parfois difficiles à différencier d'une forme systémique d'AJI.

4- ERA

4-1 Signes généraux (5,8,10)

La fièvre est peu fréquente, ce qui a été le cas de notre malade.

4-2 Signes articulaires (5,32,35,40,41)

La maladie débute dans 80% des cas par une oligoarthrite asymétrique des membres inférieurs (préférentiellement genoux et pieds). L'atteinte des interphalangiennes des orteils et notamment du gros orteil est très caractéristique, elle évoque clairement un tableau de pseudo-goutte.

Pour SUZANNE l'atteinte axiale est souvent retardée de quelques années. Il s'agit de douleurs inflammatoires et de topographie lombaire ou fessière uni ou bilatérale, symptomatiques d'une arthrite des sacro-iliaques.

Selon PRIEUR les enthésiopathies, très caractéristique de l'ERA, touchent le plus souvent l'aponévrose plantaire responsable de talalgie et le tendon rotulien donnant un aspect de pseudo-syndrome d'Osgood-Shlatter avec douleur au niveau de la tubérosité tibiale antérieure.

Les signes révélateurs de cette forme sont représentés par une monoarthrite périphérique en particulier de la hanche ou du genou prêtant à confusion avec une arthrite septique spécifique ou non; une boiterie avec ou sans fièvre motivant une consultation en orthopédie, la boiterie pouvant s'expliquer par l'atteinte articulaire des sacro-iliaques, de la hanche, du genou mais aussi par les enthésiopathies. Face à un premier épisode, il est impératif

d'éliminer les urgences orthopédiques, à savoir l'arthrite infectieuse aussi bien purulente que tuberculeuse. Pour ceci, une ponction articulaire avec biopsie synoviale s'impose. Ailleurs, une douleur en regard de la hanche peut révéler la maladie et faire évoquer initialement une tumeur bénigne ou maligne, indiquant des explorations poussées.

Chez un grand garçon, une atteinte articulaire périphérique associée à une atteinte axiale et à une enthésite doit faire évoquer le diagnostic de spondyloarthropathie.

Dans notre travail, le début était oligoarticulaire. L'atteinte axiale était diffuse et l'arthrite des sacro-iliaques était bilatérale. L'enthésiopathie était présente, il s'agissait d'une atteinte bilatérale de l'aponévrose plantaire inférieure.

4-3 Signes extra-articulaires (5,6,32)

L'atteinte ophtalmologique a été décrite par CASSIDY qui signale l'existence d'un thyndall au niveau de la chambre antérieure témoignant d'un iritis qui se manifeste cliniquement par ses signes francs : œil rouge et douloureux.

Le diagnostic d'ERA chez notre enfant est retenu devant la présence d'enthésite avec des arthrites des sacro-iliaques ceci concorde avec les critères de la classification de l'ILAR. Toutefois cette forme survient essentiellement chez le garçon (80%) alors que l'enfant de notre série était une fille.

5- Rhumatisme psoriasique

5-1 Signes généraux (5,8)

Sont absents dans cette forme, ce qui a été le cas dans notre série.

5-2 Signes articulaires (10,42,43)

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 doigt «en saucisse» est particulièrement évocateur. A ce stade le diagnostic est clinique, basé sur les systèmes de critères.

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 11 ans, dans 40% des cas. La présence antérieure du psoriasis cutané facilite le diagnostic.

Dans notre travail cette forme était une forme évolutive de la forme oligoarticulaire. L'atteinte articulaire a précédé de 4 mois l'atteinte cutanée, il s'agissait d'arthrites des 3 IPD et des arthralgies du coude gauche.

5-3 Signes extra-articulaires (28,33)

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'extensions des membres (coudes, genoux) le cuir chevelu et les ongles (critères mineurs du diagnostic). L'atteinte ophtalmologique est décrite par JOB-DESLANDRE, présente dans 15 à 20% des cas, à type d'iridocyclite à œil blanc. Elle serait plus fréquente chez les filles et en cas de présence d'anticorps antinucléaires.

L'enfant de notre série a présenté un psoriasis 4 mois après l'atteinte articulaire et classé donc dans ce sous groupe d'AJI.

VIII-BIOLOGIE

Il convient de distinguer le syndrome inflammatoire non spécifique et le syndrome dysimmunitaire.

1 – Syndrome inflammatoire non spécifique

1-1 VS (5,6,10,13,40,42)

L'augmentation de la VS est le reflet le plus fidèle de l'atteinte inflammatoire de la maladie. Dans la forme polyarticulaire, la VS est accélérée. Dans la forme oligoarticulaire la VS dépasse rarement 50mm à la première heure. Alors que dans la forme systémique, le syndrome inflammatoire est majeur, la VS est très élevée supérieure à 100mm à la première heure. Les signes biologiques inflammatoires sont modérés dans l'ERA et inconstants dans le rhumatisme psoriasique.

1-2 NFS (6,9,13,39,40,42)

-Anémie

Dans la forme polyarticulaire, l'anémie est modérée, 17 % de nos malades avaient une valeur moyenne d'hémoglobine de 8,35g/100ml. Elle est inconstante dans la forme oligoarticulaire. Ceci est de même pour notre série. Dans la forme systémique, l'anémie est constante, la moitié de nos malades avaient une anémie avec un taux d'hémoglobine de 10,6g/100ml. La NFS est variable dans l'ERA et l'anémie est inconstante dans le rhumatisme psoriasique.

Nous n'avons noté aucune anomalie de la NFS concernant ces 2 formes.

-Hyperleucocytose

Dans la forme systémique, avec prédominance PNN ; elle est généralement autour de 20000/mm³, valeur similaire à celle de notre série qui était de 18000/mm³.

Dans la forme oligoarticulaire, l'hyperleucocytose est modérée, 11% de nos malades avaient un taux moyen d'hyperleucocytose de 12000/mm³. Dans l'ERA et le rhumatisme psoriasique elle est variable et inconstante.

-Hyperplaquettose

Dans la forme systémique, elle apparaît rapidement, une élévation importante des chiffres des plaquettes pouvant dépasser 600000/mm³. Dans la forme polyarticulaire, elle est variable.

Notre série a noté un taux de 504000/mm³ dans la forme systémique, de 732000/mm³ dans la forme polyarticulaire.

Dans la forme oligoarticulaire, l'hyperplaquettose devra faire craindre une diffusion secondaire des atteintes articulaires ce qui a été le cas chez un enfant qui avait un chiffre de 560000/mm³, qui a évolué vers la forme polyarticulaire.

2- Syndrome dysimmunitaire orientant vers L'AII

2-1 Facteur rhumatoïde (5,8,44)

Au cours des arthrites juvéniles idiopathiques, les facteurs rhumatoïdes agglutinants ne sont observés que rarement (< 10%). Ils s'associent volontier à des polyarthrites bilatérales et symétriques débutant dans la seconde enfance autour de la puberté et s'apparentant aux polyarthrites rhumatoïdes de l'adulte.

Un taux significatif de FR dès le début de la polyarthrite rhumatoïde est un élément de mauvais pronostic. Mais la présence de FR est loin d'être synonyme de la PR, le FR n'est ni indispensable ni suffisant pour confirmer le diagnostic car il peut être retrouvé au cours des connectivites mixtes ou du lupus érythémateux disséminé. Pour affirmer la séropositivité, il faut retrouver le FR au moins à trois reprises à un minimum d'un mois d'intervalle avec un taux de dilution suffisant (supérieur ou égal à 1/32 pour le WR et supérieur ou égal à 1/40 pour le latex).

Une étude faite en 2005 par ELIZABETH portant sur 230 cas d'AII a montré un taux de positivité de 14% de FR dans les formes polyarticulaires, 9 % dans les formes oligoarticulaires, et 2% dans la forme systémique.

Difficultés diagnostiques et thérapeutiques de l'arthrite juvénile idiopathique

La séropositivité semble être un terrain de gravité dans la mesure où l'on retrouve chez les enfants séropositifs une fréquence accrue de nodules cutanés, de coxites ou d'adénopathies, et une moins bonne capacité fonctionnelle selon les critères de Steinbrocker.

D'après PRIEUR la séropositivité ne s'observe que dans 10 % des AJI toutes formes confondues et s'apparente aux polyarthrites rhumatoïdes de l'adulte.

Dans notre travail, le FR a été réalisé chez 18 malades, 13 enfants avaient la forme polyarticulaire dont 5 enfants avaient une sérologie positive, dont un cas avait effectivement des nodules sous cutanés, 2 cas avaient la forme oligoarticulaire dont un enfant a une sérologie dissociée, un Latex négatif et un Waaler-rose positif et un enfant classé dans la forme ERA qui avait une sérologie négative.

2-2 AAN (5,24,38,45)

Les anticorps antinucléaires (AAN) retrouvés dans le sérum de certains malades constituent un marqueur très important de l'AJI.

Leur présence peut accompagner les formes polyarticulaires séropositives.

Ils sont rares ou absents au cours des autres formes d'AJI.

L'étude publiée en 2007 faite par SAURENMANN au Canada portant sur 758 cas colligés depuis 1984 jusqu'à 2002 a trouvé les résultats suivants.

Forme	Nombre de cas	AAN positif %
Oligoarticulaire	302	73,4
Polyarticulaire séropositive	167	56,9
Polyarticulaire séronégative	27	51,9
Systémique	103	32,5
ERA	77	19,3
Rhumatisme Psoriasique	82	50,7

Les anticorps antinucléaires s'observent chez 50 à 70% des arthrites juvéniles idiopathiques, lorsque le dépistage est fait sur cellules HEp-2, principalement dans les formes à début polyarticulaire ou pauci-articulaire. Il s'agit plus souvent d'IgM que d'IgG. Ces anticorps sont associés à l'allèle DQB1*0603. La cible principale de ces anticorps sont les histones H1 ou H5, voire H3, retrouvés chez environ 45 à 50 % des arthrites juvéniles idiopathiques. Il existe une association significative avec les uvéites chroniques.

D'autres anticorps antinucléaires ont été décrits, dirigés contre les protéines HMG1 et 2 (fréquence 40%) et HMG1 (47% des formes à début pauci-articulaires avec anticorps antinoyau). Plus récemment, on a décrit des anticorps contre l'oncoprotéine DEK (poids moléculaire 45 kDa), toujours dans la forme à début pauci-articulaire (70%), plus souvent s'il existe une uvéite antérieure associée. Cet anticorps anti-DEK s'associe à l'allèle HLA-A2.

La série de KODSI étudiant 39 d'AJI dont 34 enfants avaient la forme oligoarticulaire, a montré que 75% de ces derniers avaient des AAN positifs présentant une uvéite.

Dans notre série, la recherche d'AAN a été effectuée chez 18 malades, 14 cas ayant la forme polyarticulaire, 3 cas ayant la forme oligoarticulaire et un malade ayant la forme systémique, elle s'est révélée négative chez tous les cas.

2-3 Auto-anticorps anticytoplasme des polynucléaires (ANCA) (18,45,46)

Les ANCA sont des auto-anticorps capables de reconnaître les granules azurophiles des polynucléaires neutrophiles.

Au cours de l'AJI, il s'agit essentiellement de P-ANCA (périnucléaires ANCA) qui ont été détectés chez 26% des patients, ils sont spécifiques dans 50% pour la myéloperoxydase, parfois ils sont spécifiques pour la lactoférine, la cathopsine G, le lysozyme et l'élastase.

2-4 ANTI-CCP (10,45,47)

Les anticorps anti-peptides citrullinés ou anti-CCP sont des anticorps de développement récent. Ils sont très intéressants pour le diagnostic précoce de la Polyarthrite Rhumatoïde.

Lorsque ce dosage est positif, il permet de prédire avec spécificité supérieure à 95% le diagnostic de PR. De même, plusieurs études ont été faites pour évaluer leurs intérêts dans le diagnostic précoce des AJI, qui ont abouti à des résultats controversés. SANDRA MACHADO, dans une série de 45 cas; les anti-CCP sont détectés chez un seul cas soit 2% qui avait la forme polyarticulaire.

L'étude faite par ELIZABETH, a montré que la présence des anti-CCP est de 10% dans la forme polyarticulaire, de 3% dans la forme oligoarticulaire, et de 2% dans la forme systémique. Les anti-CCP peuvent être détectés chez un nombre minime d'enfants atteints d'AJI en particulier ceux qui sont atteints de la forme polyarticulaire avec facteur rhumatoïde positif.

Dans notre série ce dosage n'a pas été demandé par faute de moyens.

2-5 Anti RNP (10,45)

Isolés, les anticorps anti-ribonucléoprotéines U1-RNP sont spécifiques du syndrome de Sharp qui associe des signes de lupus érythémateux disséminé, de dermatopolymyosite, d'arthrite juvénile idiopathique, et de sclérodermie. Associés à différents anticorps, ils peuvent être observés dans d'autres affections inflammatoires notamment dans l'AJI.

3- Antigène d'histocompatibilité dans l'AJI

Chez l'enfant, l'arthrite juvénile idiopathique rassemble sous le même terme différentes affections pour lesquelles l'étude du complexe majeur d'histocompatibilité (CMH) permet de confirmer une hétérogénéité indiscutable. (8,10)

Diverses associations d'antigènes d'HLA ont été confirmées. (10)

Difficultés diagnostiques et thérapeutiques de l'arthrite juvénile idiopathique

Une série faite par HAKAN STROM portant sur 43 cas a mis en évidence l'implication de plusieurs antigènes. (48)

HLA	Garçons n=12 %	Filles n= 31 %
A2	75	81
A3	17	13
B27	33	10
Cw1	0	0
DR1	8	16
DR2	0	16
DR4	42	26
DR5	8	13
DRw6	0	7
DR7	8	3
DRw8	42	45

Les études génétiques (liaison avec les antigènes du groupe HLA) indiquent qu'il s'agit de maladies différentes et non de formes cliniques d'une même affection. Ceci a été confirmé par plusieurs auteurs.

L'étude de W.THOMSON qui a été publiée en 2002 portant sur 521 cas d'AJI (49), a rapporté les résultats suivants:

Difficultés diagnostiques et thérapeutiques de l'arthrite juvénile idiopathique

Forme	Systémique	Oligoarticulaire	Polyarticulaire séronégative	Polyarticulaire séropositive	ERA	Rhumatisme psoriasique
Nbr de cas	75	236	102	37	34	37
HLA DR B1 %	12	68	20	8	18	17
HLA DQ A1%	18	63	25	7	14	21
HLAB1 %	28	62	25	7	8	12
HLA DPB1 %	13	60	16	8	1	9

3-1 Forme systémique (5,13,50)

Les particularités cliniques et évolutives de cette forme ont incité de nombreux auteurs à chercher des associations spécifiques avec des marqueurs du (CMH).

Diverses associations ont été décrites : HLA-DR4, DR8, DR5.

Dans l'étude de PRIEUR étudiant les antigènes d'histocompatibilité classe I, II, III en fonction des paramètres cliniques et biologiques chez 108 patients atteints d'AJI dans sa forme systémique.

Les résultats de cette étude ont montré l'absence de corrélation entre la forme systémique d'AJI et les gènes CMH. Les résultats présentés dans cette étude, individualisant la forme systémique, des autres formes d'arthrite juvénile de l'enfant et de la polyarthrite rhumatoïde de l'adulte.

3-2 Forme oligoarticulaire à début précoce (9,15,16,51)

Les formes oligoarticulaires d'AJI à début précoce ont fait l'objet de nombreuses études du CMH.

Des associations avec l'antigène HLA-A2 et divers antigènes de classe II HLA-DR5, DR8, HLA DP/DR ont été retrouvées.

Le risque des formes à début précoce augmente proportionnellement au nombre de marqueurs associés existant chez un individu.

L'analyse de l'halotype (DR/DQ) classe II du système HLA a révélé qu'en plus des (DR5) et (DR8) bien connus, fortement associés aux formes oligoarticulaires à début précoce, il existe

un haplotype (DR7) qui semble avoir une fonction protectrice, d'autres haplotypes (DR2, DR4) qui semblent être modérément protecteurs et un haplotype (DR1) qui serait permissif. Donc, il existe une hiérarchie parmi plusieurs combinaisons de marqueurs, des allèles qui augmentent la susceptibilité de la maladie (DR8, DR5), permissifs (DR1), modérément protecteurs (DR2, DR4) et protecteur (DR7).

Par ailleurs, il a été retrouvé dans cette forme à début précoce une corrélation entre la prédominance féminine, l'association aux anticorps antinucléaires, l'iridocyclite et les antigènes HLA DR W8, DR5 et DR W6.

3-3 Forme oligoarticulaire tardive (10,15)

L'antigène HLA B27 constitue l'allèle HLA le plus fréquemment associé à la forme oligoarticulaire tardive.

Cet antigène est retrouvé chez des malades le plus souvent de sexe masculin qui développent une oligoarthritis après l'âge de 8ans. Dans ce groupe, l'évolution reste dominée par l'atteinte oculaire qui est souvent une iridocyclite aiguë. Elle est de bon pronostic visuel sauf si les poussées inflammatoires sont multiples.

Avec un recul suffisant de 5 à 10 ans, une grande proportion (>50%) de ces malades vont développer une spondyloarthrite ankylosante (SPA).

3-4 Forme polyarticulaire (5,10,14)

a- Forme séropositive

Elle est fréquemment associée à l'HLA-DR4 ou DR1, HLA DPW et aux allèles C4QO ou C4BQO du complément.

L'antigène HLA DR4 est présent avec une fréquence significativement élevée dans ces formes. Le pronostic est souvent sévère et, chez ces patients, l'indication des traitements de fond se discute précocement.

b-Forme séronégative

En ce qui concerne les formes séronégatives, leur association a été signalée à l'HLA DR8 et DPW3. Pour ELIZABETH, la présence de l'antigène HLA DR4 qui est le facteur principal de la susceptibilité pour la polyarthrite rhumatoïde de l'adulte et des formes séropositives de l'enfant.

3-5 ERA (15,28)

La recherche de l'antigène HLA B27 est très intéressante car sa présence oriente fortement le diagnostic mais ne l'exclut pas. Toutefois 20% des enfants classés dans cette forme n'ont pas cet antigène.

3-6 Rhumatisme psoriasique (17,42,43)

Le psoriasis cutané est lié aux antigènes HLA B13 et B17 et les manifestations articulaires sont associées à une augmentation de fréquence des antigènes HLA A2 B27, DR5 et DR8 et à une diminution de fréquence de DR1 et DR4.

La recherche d'antigène HLA B27 est négative chez 2 malades ayant fait cet examen.

En conclusion : Le système HLA se caractérise par son polymorphisme et son rôle fondamental dans la réponse immunitaire. Il permet d'estimer l'évolution et prédire la sévérité des affections rhumatismales.

4- Liquide articulaire et biopsie synoviale

4-1 Liquide articulaire (8,10,27,36,52)

L'examen cytologique du liquide articulaire est un geste simple qui peut, devant toute arthropathie avec épanchement, renseigner sur sa nature et de préciser, en particulier, si la lésion est d'origine infectieuse, inflammatoire, mécanique, ou métabolique, ce qui constitue déjà pour le médecin une étape intéressante. C'est dans le groupe des atteintes monoarticulaires représenté surtout par la monoarthrite septique que cet examen aura une valeur diagnostique déterminante et permettra d'affirmer ou écarter l'origine infectieuse de cette atteinte avant de retenir une monoarthrite d'origine inflammatoire.

En cas d'AJI, le liquide articulaire est de type inflammatoire pauvre en acide hyaluronique et riche en protéines (Rivalta +). Il contient 2000 cellules/mm³ de formule panachée contenant des polynucléaires non altérés. Le liquide articulaire a été réalisé dans notre travail chez deux malades ayant une monoarthrite, il était inflammatoire à prédominance polynucléaires, stérile à la culture chez un cas et normal chez le deuxième avec un aspect transparent et une cellularité ne dépassant pas 150/ mm³.

Des études récentes ont montré le rôle systémique et articulaire des différentes cytokines dans la chronicité inflammatoire. Ainsi, au niveau de l'articulation, les cytokines jouent un rôle dans la genèse et l'entretien des lésions articulaires. Elles agissent sur des récepteurs spécifiques et ont un effet activateur ou au contraire inhibiteur. Leur action s'effectue en cascade. L'espoir est de mieux connaître la dysrégulation des cytokines au cours des AJI pour une meilleure approche thérapeutique, qui pourrait utiliser soit les cytokines déficitaires, soit certains inhibiteurs des cytokines retrouvés en excès.

4-2 La biopsie synoviale (10,27,36,52)

Elle est le plus souvent pratiquée devant une monoarthrite, pour écarter le diagnostic de tuberculose.

Elle peut être nécessaire au diagnostic dans quelques rares cas où l'analyse clinique, radiologique et biologique ne permet pas de trancher avec certitude, elle se réalise sous arthroscopie.

Elle montre une hypertrophie des villosités, une prolifération des couches superficielles des synoviocytes, avec infiltrats périvasculaires lymphoplasmocytaires et des dépôts de substance fibrinoïde.

Dans notre série la biopsie synoviale a été réalisée chez un malade ayant la forme oligoarticulaire, plus particulièrement monoarticulaire, dont l'examen du liquide articulaire était normal, qui a montré une synovite chronique, sans signes de malignité ou de spécificité.

IX- EXPLORATION RADIOLOGIQUE

1- Radiologie conventionnelle

Elle demeure la technique de base. Elle précise la nature, le siège et la gravité des lésions ostéoarticulaires ainsi que les troubles de croissance et de maturation osseuse.

Le poignet et la main représentent la région de choix pour le bilan radiologique d'AJI en raison de la précocité de la fréquence de l'atteinte, et de l'évolution séquentielle la plus typique (5,9,19,53). C'est à ces niveaux que sont observés de façon caractéristique les quatre stades classiques de Steinbrocker. (5,19,53)

Au stade initial, l'inflammation se traduit uniquement par une tuméfaction des parties molles. Une ostéoporose apparaît secondairement avec des appositions périostées bien visibles au niveau des os, des mains et des pieds.

A un stade plus tardif, il se produit des signes radiologiques témoins de la destruction articulaire (le pincement articulaire, les érosions, la fusion des interlignes). (53,54)

Tableau XVI: Stades radiologiques de Steinbrocker

Stade	Signe radiologique
Stade 1	Ostéopénie, appositions périostées
Stade 2	En plus, pincement des interlignes
Stade 3	En plus, érosions sous-chondrales
Stade 4	En plus, fusion des interlignes

Le délai d'apparition de ces lésions est variable selon les formes cliniques et souvent long de plusieurs années. (5,8)

Dans la série de HAKAN STROM (48) portant sur 52 cas d'AJI a montré les résultats suivants:

Signes radiologiques selon Steinbrocker en fonction des formes cliniques

(série de HAKAN STROM)

Forme	Oligoarticulaire	Polyarticulaire	Systemique
	N=43	n=5	n=4
I	26	1	3
II	14	1	0
III	0	3	1
IV	2	0	0
RX normale	1	0	0

1-1 Forme polyarticulaire (6,8,10,26,54,55,56)

a-Forme séropositive

Les lésions destructrices souvent à type d'érosions osseuses sont précoces et siègent au niveau des mains et des pieds dès la première année d'évolution.

L'activité inflammatoire persistante entraîne des déformations et des fusions osseuses.

La série de Casablanca portant sur 67 cas d'AJI, dont 4 ayant cette forme, a montré que 25% ont le stade I, 50% ont le stade II et 25% ont le stade IV.

b-Forme séronégative

Elle n'a pas l'inéluctable progressivité des formes séropositives. Sa tendance aux destructions osseuses est moindre et est moins rapide, son pronostic fonctionnel est bien meilleur.

Dans la série de Casablanca, 52% des cas avaient un stade I, 16% avaient un stade II, 11% avaient un stade III et 3% avaient un stade IV.

Dans notre série 2 cas ont été classés stade I, 1 cas a été classé stade II de Steinbrocker et 1 cas a présenté des signes radiologiques tardifs témoins de la destruction articulaire stade III.

1-2 Forme oligoarticulaire (8,26,36,57,58,59,60)

Les lésions radiologiques montrent au début une infiltration des parties molles. Les altérations de l'interligne sont rares et tardives, en l'absence de traitement local. Des troubles de croissance localisés peuvent survenir, une hypertrophie épiphysaire prédominant sur le condyle interne du fémur peut entraîner un genu valgum. L'aspect de l'épiphyse tibiale se modifie, prenant un aspect «carré». Au niveau des genoux, la stimulation du cartilage de croissance entraîne une augmentation de la longueur du membre du côté atteint. Au niveau de l'arrière-pied, la chronicité de l'atteinte inflammatoire accélère la soudure des cartilages de conjugaison et peut entraîner un raccourcissement du pied unilatéral lorsque l'atteinte est asymétrique. Au niveau des mains, une accélération de l'apparition des points d'ossification peut être observée. La soudure prématurée d'un cartilage de conjugaison d'un métacarpe entraîne une bradymétacarpie.

Dans la série de Casablanca, 5,8% avaient un stade I, 41,7% avaient une déminéralisation en bande et 53% avaient des radios normales.

Notre travail a rapporté une déminéralisation en bandes au niveau de la radio de la main chez 44% d'enfants ayant cette forme.

1-3 Forme systémique (8,26,13,53,57,60)

Les radiographies initiales des articulations atteintes par le processus inflammatoire sont en règle normales. Au fil de l'évolution peuvent apparaître une ostéoporose localisée, un trouble de croissance localisé avec hypertrophie de l'épiphyse et aspect irrégulier du cartilage de conjugaison, voire une atteinte de l'interligne ostéo-articulaire, pincé avec des géodes sous-chondrales. Les radiographies ne doivent pas être répétées systématiquement, mais réalisées en cas de nécessité cliniquement justifiée.

Dans la série de Casablanca 33% avaient un stade I, 11% avaient un stade II 55% avaient des radio normales.

Dans notre travail les clichés radiologiques étaient normaux.

1-4 ERA (5,10,53,58,60)

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.

Les articulations, siège d'arthrites, sont systématiquement radiographiées de façon bilatérale et comparative. Au début on observe une déminéralisation non spécifique avec hypertrophie du tissu mou, secondairement peuvent apparaître des lésions érosives au niveau de certaines articulations (interphalangiennes des orteils, des hanches, zones d'insertion tendineuse).

Les radios faites pour notre malade étaient normales.

1-5 Rhumatisme psoriasique (42,43,53,60)

Les clichés initiaux sont normaux ou ne montrent qu'une hypertrophie des tissus mous. Ils peuvent après plusieurs années d'évolution, objectiver des lésions érosives des grosses ou petites articulations ainsi que des réactions périostées, aux sites d'insertion tendineuse. Assez

évocatrice est l'atteinte des interphalangiennes du gros orteil. L'apparition d'une sacro-élite atteste du lien entre rhumatisme psoriasique et spondyloarthropathie.

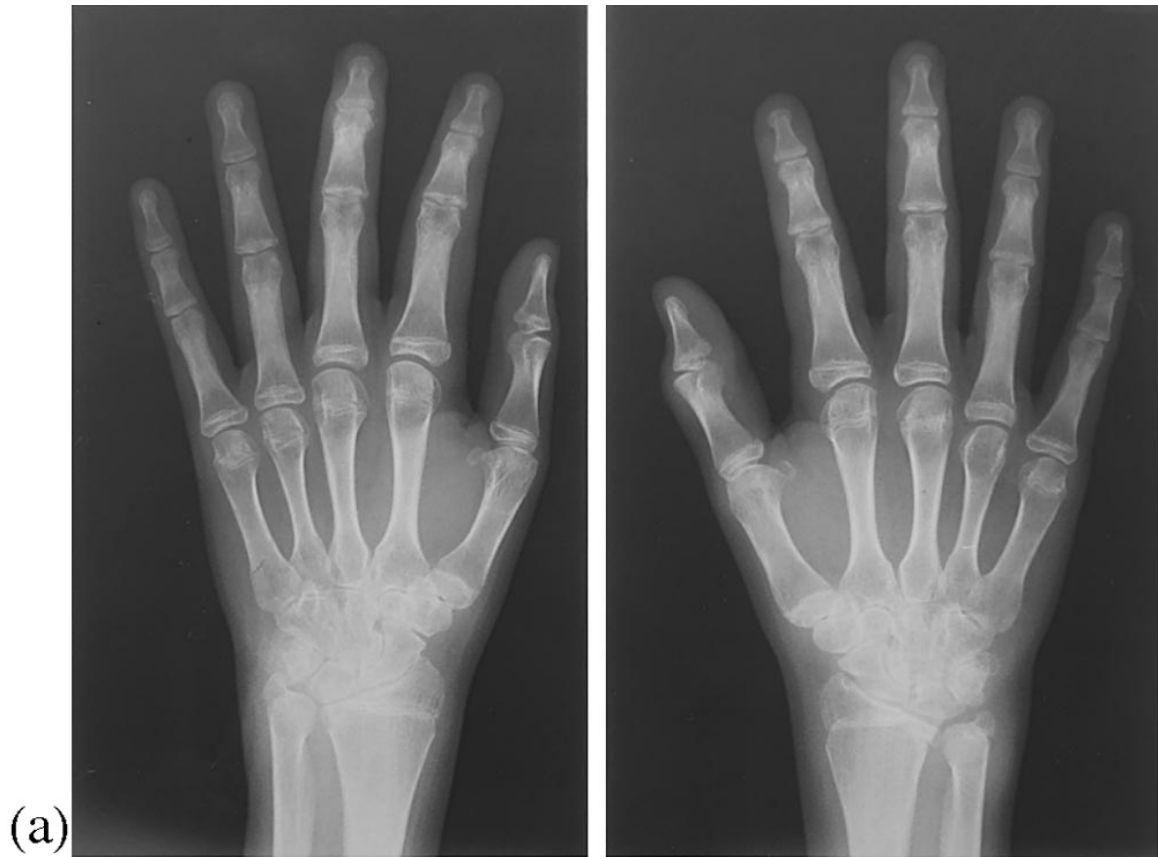


Figure (a) : Erosion du carpe et ostéopénie chez une fille de 13 ans atteinte de la forme polyarticulaire (53)



(b)

Figure (b) : Hallux valgus chez la même fille



Figure (c) : Radiographies des pieds. Atteinte érosive de l'IPP du gros Orteil droit d'un enfant porteur du rhumatisme psoriasique (42)



Figure (d) : Radiographie du bassin, entésiopathies ischiatiques et coxite engainante à droite et débutante à gauche (42)

2- Echographie articulaire

Elle a de l'intérêt lors d'une arthrite profonde (hanche), et visualise les adénopathies inguinales associées à une coxite tuberculeuse, elle juge l'importance de la synovite, du cloisonnement, d'un abcès, elle permet de guider la ponction. (6,10,60,61,62)

3- TDM

La tomodensitométrie recherche des érosions osseuses, notamment des articulations sacro-iliaques apparaissant normales sur le cliché standard.

Parfois une atteinte monoarticulaire est l'expression d'une malformation (ménisque discoïde), d'une dystrophie synoviale (chondromatose) qui nécessitent un arthrosacanner pour les diagnostiquer. (5,10,63,64)

4- IRM

L'analyse des articulations par résonance magnétique permet d'évaluer de façon plus objective les érosions cartilagineuses et de visualiser l'hypertrophie synoviale.

Elle trouve son indication dans l'atteinte de l'ATM au cours de l'AJI.

L'IRM paraît peut être la technique de choix pour le suivi des enfants sous traitement et la détection de certaines complications notamment l'ostéonécrose aseptique. (59,60,64)

Cependant, cet examen coûteux ne doit être indiqué que pour une analyse fine des modifications anatomiques, éliminer les pathologies tumorales monoarticulaires (synoviolosarcome, angiome), posant le diagnostic différentiel des formes oligoarticulaires d'AJI et prenant un aspect tomodynamométrique normal. (10,53,64,65,66)

5- Scintigraphie

Inutile pour étayer l'hypothèse d'une arthrite inflammatoire dont le diagnostic le plus souvent clinique. (5,8,53)

En conclusion : la radiologie conventionnelle reste l'examen radiologique de première intention, ce n'est qu'en présence d'une discordance radioclinique que les autres explorations trouvent leur indication.

L'intérêt des examens radiologiques est d'ailleurs de poser le diagnostic et d'apporter une contribution privilégiée à la surveillance de la maladie.

X-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 ...), le personnel paramédical (kinésithérapeute, infirmière), le psychologue, les éducateurs, les parents.

La prise en charge thérapeutique des AJI, est un domaine en pleine évolution. En particulier, le traitement des formes avec atteinte polyarticulaire a été profondément modifié depuis plusieurs années par l'utilisation d'immunosuppresseurs dont le méthotrexate et, plus récemment, par le développement d'essais thérapeutiques avec des antagonistes spécifiques du Tumor Necrosis Factor alfa (TNF α). Très prochainement, ces patients devraient bénéficier de l'essor d'autres traitements ayant pour cible l'une ou l'autre des molécules clés de l'inflammation et de la destruction articulaire, ou de traitements immunosuppresseurs novateurs. (10,67)

Les traitements classiques, aspirine, anti-inflammatoires non stéroïdien (AINS), infiltrations articulaires et, dans certains cas corticostéroïdes par voie générale restent largement utilisés. Pour mieux prévenir les complications liées à l'administration chez certains enfants d'une corticothérapie générale prolongée, des essais ont été développés avec des traitements comme les bisphosphonates ou l'hormone de croissance. Enfin, des progrès constants sont faits dans la prise en charge fonctionnelle et chirurgicale de ces patients. (6,8,67)

1- Traitement médical

Le traitement médical comporte 2 volets : Les traitements symptomatiques et les traitements de fond.

1-1 Traitements symptomatiques

a-Anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) (5,68,69,70)

La plupart des patients sont initialement traités par les AINS ou (Aspirine dans la forme systémique).

L'acide acétyl salicylique (AAS) est le traitement initial de choix de la forme systémique. Une dose de 100 voire 110,120mg/kg/j en 6 prises régulières y compris la nuit permet de contrôler, au minimum partiellement la fièvre et les douleurs dans 50% des cas. Il convient de ne pas dépasser une dose totale quotidienne d'aspirine de 3,5 à 4 grammes.

L'efficacité de la salicylothérapie est souvent incomplète sur les signes cliniques. Elle n'agit pas sur les signes biologiques. Les doses élevées utilisées nécessitent une surveillance étroite. Les parents doivent être informés des signes évoquant une acidose : polypnée, troubles de l'humeur, acouphènes. La surveillance biologique comporte toutes les semaines ou tous les 15 jours au début le dosage des transaminases et celui de la salicylémie qui ne doit pas dépasser 150 à 200 mg/ml.

Plusieurs AINS sont utilisés au cours de l'AJI comme le montre le tableau XVII suivant

Tableau XVII : Principaux AINS utilisés dans l'AJI

Médicament	Doses efficaces	Age
Naproxène	10-30 mg/kg 1,1g j	Théoriquement que pour enfant > 25 kg
Ibuprofène	20-40 mg/kg 1,2g j	Enfants > 6 mois
Diclofénac	3 mg/kg 150mg	Enfants > 17 kg et > 1 an
Acide niflumique	10-20 mg/kg 1,5 g	Enfants > 30 mois
Indométacine	50-200 mg/j	Enfants > 15 ans

Aucun de nos malades traités par les AINS n'a présenté un effet indésirable.

Tableau XVIII : les effets indésirables des AINS utilisés dans l'AJI

Traitement	Effets indésirables fréquents	Effets indésirables rares mais graves
AAS	Tendance hémorragique gastralgies, nausées, acouphènes, vertiges, hyperpnée.	Hémorragie sévère, allergie, nécrose tubulaire rénale, hépatite, syndrome de Reye, activation macrophagique.
Autres AINS	Tendance hémorragique, troubles digestifs dont gastralgies, nausées, dyspepsie, diarrhée.	Hémorragie sévère, allergie, hépatite, toxicité rénale, photosensibilité (naproxène), activation macrophagique.

b-Corticoïdes (68,69,70)

Ils sont indiqués chaque fois que les AINS sont inefficaces ou non tolérés, ainsi que les enfants présentant la forme systémique d'AJI développant une atteinte viscérale menaçant le pronostic vital, telle une atteinte cardiaque (péricardite ou myocardite).

Les doses élevées, jusqu'à 2mg/kg/j de Prednisone ou équivalent. Bien qu'il soit préférable d'administrer le traitement en une prise le matin, il est souvent nécessaire de diviser la dose par deux pour couvrir le nyctémère. La dose doit être progressivement diminuée pour arriver à 1 mg/kg/j en 4 à 6 mois, puis à 0,5 mg/kg/j sur les 4 à 6 mois suivants. Le passage à une corticothérapie en administration un jour sur deux ne doit se faire que très progressivement.

Des doses moindres peuvent être utilisées dans les formes polyarticulaires d'AJI à 0,5 mg/kg/j. là aussi, les posologies discontinues sont souvent difficiles à établir en raison du rebond des manifestations cliniques.

Une corticothérapie alternée à 0,5 ou 1 mg/kg un jour sur deux peut être nécessaire en cas d'atteinte oculaire sévère répondant incomplètement aux corticoïdes locaux.

Les infiltrations articulaires d'hexacétonide de triamcinolone (Hexatrione®), corticostéroïde de choix pour cette voie d'administration, sont un complément utile et peuvent parfois même être le seul traitement dans certaines formes très pauci-articulaires. Elles peuvent être efficaces en cas d'épanchement articulaire abondant. Elles doivent être réalisées de manière stérile.

Certaines équipes, ont d'emblée recours à des bolus intraveineux de méthylprednisolone, à la dose de 30 mg/kg (maximum 1 gramme) par jour pendant 3 jours de suite pouvant être renouvelés à une semaine d'intervalle.

Des essais thérapeutiques ont été développés avec un traitement à moyen terme visant à prévenir les effets délétères de la CTC générale (retard de croissance, ostéoporose) par l'hormone de croissance et les bisphosphonates.

Formes systémiques à part, il faut rapidement que l'enfant bénéficie d'un examen par un ophtalmologiste averti afin de détecter une uvéite qui peut se développer à bas bruit, sans rougeur de l'œil, et justifier un traitement local voire un traitement incluant les corticostéroïdes.

Le suivi d'une corticothérapie prolongée doit détecter précocement les effets indésirables de ce traitement dont le retard de croissance présente le principal souci. Ce dernier est fréquemment observé au cours de l'AJI. Il se constitue le plus souvent dans les premières années de la maladie et s'accroît lors des « phases d'aggravation ». Un rattrapage statural spontané peut être observé à l'occasion des phases de rémission de la maladie ou après sa guérison, mais ce rattrapage est le plus souvent partiel.

Les anomalies de la croissance observées chez ces enfants sont parfois mises au second plan devant la gravité de la maladie primitive et sa prise en charge thérapeutique. Néanmoins, le retard de croissance est une préoccupation réelle pour l'enfant atteint de maladie chronique et

sa famille. La petite taille a souvent un retentissement psychologique important, accentuant les difficultés d'insertion scolaire puis sociale du patient. Il importe donc de dépister précocement ces troubles de la croissance pour en assurer une meilleure prise en charge thérapeutique. Les mécanismes physiopathologiques impliqués dans la genèse de ce retard de croissance sont multiples et complexes, liés d'une part à la maladie primitive ; il paraît être du à une absence de réponse des récepteurs articulaires à l'hormone de croissance, normalement produite chez ces enfants et à l'inflammation majeure et persistante, d'autre part aux différentes thérapeutiques utilisées notamment les CTC. Leur meilleure compréhension a conduit à moduler

La prise en charge thérapeutique de la maladie primitive pour tenter de préserver au mieux la croissance staturale des enfants. De plus, l'utilisation récente de l'hormone de croissance semble ouvrir des perspectives prometteuses dans la correction du retard de croissance de l'enfant atteint d'AJI.

Dans notre travail, 10 enfants (8 enfants classés dans la forme polyarticulaire et 2 enfants classés dans la forme oligoarticulaire) ont présenté un retard staturopondéral.

c-Chlorambucil (67,68)

Il permet de réduire l'activité inflammatoire de façon significative dans les formes systémiques d'AJI sévères corticodépendantes. Cependant des effets secondaires doivent en limiter les indications. Les complications infectieuses sont fréquentes ainsi que la stérilité chez les garçons.

La seule indication est la survenue d'une amylose rénale, il est préconisé à la dose de 0,2 mg/kg/j.

d-Immunoglobulines intraveineuses (67,68)

Une amélioration des signes extra-articulaires au cours de la forme systémique permettant d'après des auteurs de réduire les besoins en CTC.

1-2 Traitements de fond

a-Méthotrexate (5,68,69,71,72,73,74,75,76)

La molécule la plus utilisée ces dix dernières années chez ces patients est le méthotrexate, qui peut être administré per os, par voie sous-cutanée, plus rarement par voie intra-musculaire ou intraveineuse, à la dose 0,2 à 0,5 mg/kg une fois par semaine. Cette dose peut être secondairement augmentée jusqu'à 1 mg/kg par semaine (sans dépasser 30 ou 40 mg) si la tolérance est bonne mais l'efficacité insuffisante. Certains enfants développent un dégoût aux comprimés au méthotrexate. Bien souvent, le remplacement des comprimés par l'administration per os d'une dose équivalente de médicament à partir des ampoules injectables résout le problème.

L'administration du méthotrexate par voie sous-cutanée doit également être considérée, certaines données pharmacologiques étant par ailleurs en faveur d'une efficacité de la voie sous-cutanée supérieure à la voie orale pour des doses supérieures à 0,5 mg/kg.

Plusieurs travaux ont permis de confirmer l'efficacité du MTX dans l'AJI.

En effet, Wallace, Gianni et Cassidy suggèrent que tous les enfants répondent au MTX du moins en partie, et 5 à 45% atteignent la rémission.

Ravelli et al ont analysé rétrospectivement les résultats du traitement par le MTX chez 80 patients qui le recevaient comme le seul traitement de fond, les 2/3 des patients ont été classés comme amélioré après 6 mois de traitement selon la définition préliminaire de l'amélioration. Ce taux de réponse est proche de celui rapporté par Gianni et al dans leur essai contrôlé.

La sensibilité au MTX diffère d'une forme à une autre, cependant la forme oligoarticulaire étendue serait la plus sensible au MTX.

Ainsi dans une étude de Ravelli et al, à propos de 80 patients dont 23 ont la forme oligoarticulaire, cette dernière était la meilleure forme prédictive d'une réponse favorable à court terme, suggérant que le MTX peut être plus fréquemment et rapidement efficace dans ce sous groupe.

Les corticoïdes ont été diminués avec succès chez 6 des 9 enfants corticodépendants. Dans notre travail la réponse au MTX était favorable chez l'enfant classé dans cette forme et ayant une panuvéite chronique corticodépendante ce qui concorde avec les résultats de Ravelli et al.

Dans les polyarthrites sévères, le traitement précoce par le MTX peut influencer favorablement les résultats chez les patients ayant une atteinte polyarticulaire très inflammatoire comme le démontre l'étude de Rose et al dans laquelle les patients qui n'ont pas bien répondu au MTX avaient une maladie avancée. Dans notre série, le MTX a été utilisé chez 3 enfants dont deux avaient la forme déformante non améliorée par la corticothérapie, et le 3^{ème} enfant avait des arthrites réfractaires aux traitements cortisoniques.

L'AJI à début systémique paraît moins sensible habituellement au MTX que les autres formes, néanmoins certaines études ont montré d'excellents résultats. Ainsi, dans une étude réalisée par Ravelli note 63% de bons répondeurs au MTX sur une série de 19 enfants présentant une AJI à début systémique.

Le sevrage de la corticothérapie orale a été obtenu dans 20% des cas, et une diminution de la posologie à moins de 50% de la dose initiale a pu être obtenue chez 47% des patients. Dans notre travail, l'instauration du MTX a été faite chez un seul enfant classé dans cette forme n'ayant pas répondu aux AINS et aux CTC.

Cependant des effets secondaires peuvent survenir:

Tableau XIX : Principaux effets indésirables du MTX

Traitement	Effets indésirables fréquents	Effets indésirables rares mais graves
Méthotrexate	Cytopénie, infections virales (herpès), aphtes, nausées, dégoût, augmentation des transaminases.	Infection sévère, aplasie médullaire, alopecie, néoplasie, activation macrophagique, hépatite sévère.

Dans notre série un enfant ayant la forme systémique est décédé suite au syndrome d'activation macrophagique induit par le méthotrexate.

b-D-pénicillamine (DPCA) (5,67,68)

Son intérêt dans le traitement de la PR fut d'observer une diminution du taux du facteur rhumatoïde et des complexes immuns circulants.

Les premières publications, plutôt optimistes sur les bienfaits de ce traitement au cours de l'AJI évalués en ouvert furent ultérieurement remises en question par deux études rétrospectives en double insu contre un placebo indiquant soit des résultats pratiquement similaires à ceux d'un placebo, soit un effet relativement modeste sur la douleur et la durée du dérouillage matinal.

La DPCA se prescrit dans les AJI à une dose initiale de 5mg/kg/j pendant un mois, puis à 15 mg/kg/j. Au-delà, les effets secondaires sont très fréquents.

c-Tiopronine (67,68)

Elle a une efficacité et des effets secondaires similaires à ceux de la DPCA. Son intérêt est d'être efficace dans les cas ayant résisté ou échappé à la DPCA. Les manifestations d'intolérance ne sont pas croisées, permettant ainsi de traiter par la tiopronine un patient ayant présenté un effet secondaire à la DPCA. Elle est rarement utilisée chez l'enfant, les doses maximales sont de 20 mg/kg/j.

d-Sulfasalazine (16,28,68)

Les indications à la sulfasalazine sont essentiellement les spondyloarthropathies juvéniles inflammatoires répondant mal aux AINS.

Une dose initiale de 12,5 mg/kg/jour est progressivement augmentée à 50 mg/kg/jour sur 4 semaines. La surveillance comporte une numération formule sanguine et un bilan hépatique tous les 15 jours au début, puis tous les mois. Lorsque la rémission est obtenue, les doses sont diminuées et arrêtées sur une année.

e-Les antipaludéens de synthèse (hydroxychloroquine) (67,68)

Ils sont prescrits à des dose de 5 à 7 mg/kg/j, essentiellement utilisés dans les pays scandinaves pour le traitement des AJI, le pourcentage d'amélioration dans les AJI varie de 16 à 75 %

Tableau XX : Principaux effets indésirables des traitements de fond utilisées dans l'AJI

Traitement	Effets indésirables fréquents	Effets indésirables rares mais graves
D-pénicillamine, Tiopronine	Prurit et érythème, ulcérations buccales, hyperéosinophilie, neutropénie, thrombopenie, augmentation des FAN, protéinurie modérée.	Lyell, aplasie médullaire, pneumopathie interstitielle, bronchiolite oblitérante, hépatite, auto-immunité grave, syndrome néphrotique, activation macrophagique.
Hydroxychloroquine	Rash, pigmentation des ongles et des muqueuses, prurit, nausées, céphalée, vertiges, acouphène.	Cytopénie, anémie hémolytique (déficit en G6PD), atteinte neuromusculaire, rétinopathie.

f-Nouveautés thérapeutiques

f-1 Agents biologiques Anti TNF α (77,78,79,80)

Considérés par certains comme un traitement de fond en raison de leur capacité à bloquer la destruction articulaire, les agents biologiques Anti TNF α possèdent une action suspensive (rechute habituelle de la maladie à l'arrêt du traitement) qui doit les faire classer dans les traitements symptomatiques. Deux molécules sont actuellement disponibles :

L'etanercept est une protéine recombinante reproduisant un dimère du récepteur p 75 du TNF α couplé à un fragment Fc d'immunoglobuline.

L'infliximab est un anticorps monoclonal chimérique homme-souris de spécificité Anti TNF α . De par sa fraction murine, son utilisation doit être associée à celle du méthotrexate pour limiter les risques de xéno-immunisation. Cependant, des complications sévères ont été rapportées chez quelques patients, incluant des infections sévères, des manifestations inflammatoires et auto-immunes, des neuropathies démyélinisantes et des cytopénies, en général réversibles à l'arrêt du traitement.

Selon l'expérience de P-QUARTIER portant sur 61 patients suivis pendant une durée de 12 à 30 mois, 21 % ont dû interrompre l'etanercept du fait d'événements indésirables graves, heureusement réversibles à l'arrêt du traitement. Par ailleurs, les patients ayant une forme systémique d'AJI ont été plus souvent en échec de l'etanercept que les autres patients.

f-2 Autogreffe de la moelle (5,10,67)

L'administration d'un traitement immunosuppresseur intensif suivi d'autogreffe de cellules souches hématopoïétiques est parfois discutée en dernier recours, chez des enfants ayant des formes sévères d'AJI réfractaires aux autres traitements. Cependant, le taux de décès relativement élevé lié à cette procédure thérapeutique lourde semble confirmer ce qui est observé pour l'ensemble des maladies inflammatoires et auto-immunes ainsi traitées.

f-3 Anti-cytokines (67,77,81)

Parmi les approches thérapeutiques envisageables dans un avenir proche, la plus prometteuse est celle consistant à utiliser d'autres molécules dirigées spécifiquement contre l'une ou l'autre des cytokines de l'inflammation : anti-IL 1, anti- IL6, anti- IL7. La possibilité de neutraliser l'interleukine 6 semble particulièrement attractive dans les formes systémiques d'AJI, où cette cytokine pourrait jouer un rôle de premier plan.

2- Traitement de l'atteinte oculaire

Le traitement de l'iridocyclite conduit par l'ophtalmologiste en collaboration avec le responsable de l'équipe de soins, comporte d'abord et avant tout un traitement local par les collyres mydriatiques et cortisoniques. Il suffit souvent de contrôler l'inflammation locale mais doit être poursuivi pendant de nombreuses semaines, voire des mois. (34,35,82)

Les corticostéroïdes topiques permettent la rémission de l'uvéite dans la majorité des cas. Malheureusement, l'utilisation chronique des corticoïdes locaux peut entraîner ou aggraver une cataracte ou un glaucome. (35,82)

Etant donné les complications menaçant la vision due à une uvéite persistante ou à une utilisation chronique de stéroïdes, un traitement alternatif de ces dernières serait souhaitable le plus précocement possible.(34,35,82)

Le MTX a été utilisé avec succès dans le traitement de l'AJI résistante aux AINS et plusieurs auteurs rapportent une réponse favorable de l'uvéite associée à l'AJI aux faibles doses de MTX.

Ainsi, les faibles doses de MTX (0,5à 1 mg/kg/sem) semblent être efficaces en association aux corticoïdes topiques dans la prise en charge de l'uvéite associé à l'AJI et l'utilisation précoce

du MTX peut mener à une rémission complète et réduire l'exposition cumulative aux corticoïdes dans les cas réfractaires. (82)

Dans les formes sévères la corticothérapie générale peut être discutée. Parmi les traitements de fond, le méthotrexate et l'etanercept pourraient avoir une certaine efficacité.

Les complications de l'iridocyclite, notamment les synéchies et la cataracte bénéficient de techniques de microchirurgie ophtalmologique. (34,82)

Dans notre étude, l'examen ophtalmologique a révélé chez un enfant atteint de la forme systémique une uvéite chronique et synéchies iridocristalliniennes, qui a bénéficié d'un traitement par les collyres mydriatiques, et chez un autre enfant classé dans la forme oligoarticulaire, une panuvéite chronique, qui a été traitée par les corticoïdes rechutant à toute tentative de dégression et qui a bénéficié d'un traitement immunosuppresseur à base de MTX. (82)

3- Indications thérapeutiques

3-1 Forme systémique (5,10,70)

Le traitement débute toujours par l'aspirine à fortes doses, 100mg/kg/j en six prises sous contrôle de la salicylémie. L'utilisation de l'AAS recherche un effet antipyrétique, antalgique et anti-inflammatoire.

Le recours à la corticothérapie est souvent nécessaire en cas d'échec du traitement par AAS après un délai d'un mois, l'intolérance médicamenteuse, ou de survenue de péricardite. La durée totale minimale est de 18 mois. Actuellement le passage rapide à une corticothérapie alternée n'est plus de mise car il se solde toujours par une rechute. Le recours aux bolus de méthyl-prédnisolone 3 jours de suite à la dose de 1g par 1,73 m² de surface corporelle peut parfois être d'un grand secours lors des poussées systémiques.

Quant à la prescription des immunosuppresseurs et des autres traitements, elle est recommandée lorsqu'il existe une atteinte articulaire sévère. Le MTX constitue le produit de référence dans les protocoles d'intensification. Les essais cliniques par anticytokines de type anti-TNF ont montré des résultats moins encourageants par rapport aux autres formes d'AJI. L'etanercept ne peut être utilisé en présence de signes systémiques.

Les premières tentatives d'auto-greffe de moelle osseuse semblent très prometteuses, mais le taux de mortalité est estimé à 10% du fait de la grande susceptibilité aux infections au moment de l'aplasie médullaire.

Les perspectives thérapeutiques actuelles reposent sur une nouvelle anticytokine, l'anti-IL6, en sachant que l'IL6 est une interleukine pro-inflammatoire prédominante dans la forme systémique.

3-2 Forme polyarticulaire (8,10,70,77)

Le traitement de cette forme vise le soulagement de la douleur et le maintien d'une bonne fonction articulaire. Ainsi seront prescrits en première intention les AINS. Les traitements de fond sont indiqués devant une réponse thérapeutique partielle ou une atteinte articulaire évolutive et ce, après un délai moyen de 6 mois à une année. Seules les formes séropositives sont soumises à un régime agressif d'emblée. Actuellement les sels d'or sont abandonnés et la sulfasalazine peu utilisée, laissant place au MTX dont l'efficacité n'est plus à prouver.

Dans les formes particulièrement douloureuses et inflammatoires, on peut associer de façon exceptionnelle une corticothérapie à faible dose (0,3 à 0,5 mg/kg/j), dite de confort car elle ne modifie en aucune façon le pronostic de la maladie mais assure un degré de soulagement en agissant sur la douleur et l'inflammation. En revanche, les injections intra-articulaires de CTC peuvent être d'une grande efficacité sur le gonflement et la fonction articulaire.

3-3 Forme oligoarticulaire (5,10,70,77)

Le traitement est basé initialement sur la physiothérapie en dehors de la période douloureuse et sur les AINS. Les injections intra-articulaires de CTC représentent le traitement de choix. Les meilleurs résultats sont obtenus sur les articulations larges. Cependant, en raison du caractère corrosif de ce produit et du risque de survenue d'un trouble de croissance localisé, il ne faudra infiltrer que les grosses articulations en respectant le délai de réinfiltration qui est d'au moins 6 mois.

Les traitements de fond ont peu d'indication : forme d'évolutivité persistante à rechute ou avec un syndrome inflammatoire biologique persistant et forme extensive, le MTX serait l'un des traitement les plus efficaces.

3-4 ERA et rhumatisme psoriasique (8,10,42,43,83)

Les AINS sont toujours utilisés en première intention. En cas de résultats insuffisants, après quelques semaines, des injections locales intra- péri-articulaire peuvent être proposées.

En cas de rhumatisme psoriasique, la corticothérapie n'est pas souhaitable en raison d'une part de corticodépendance des lésions cutanées et d'autre part le retentissement staturo-pondéral. En cas d'efficacité partielle avec persistance de quelques arthrites, les injections locales de corticoïdes retard doivent être proposées si elles sont techniquement réalisables (articulation de volume suffisant). Dans les formes à extension polyarticulaire ou récidivantes à court terme se pose la question d'un éventuel traitement de fond par le méthotrétate.

Sur les figures 24 et 25, nous proposons des schémas thérapeutiques de la forme polyarticulaire et oligoarticulaire (70).

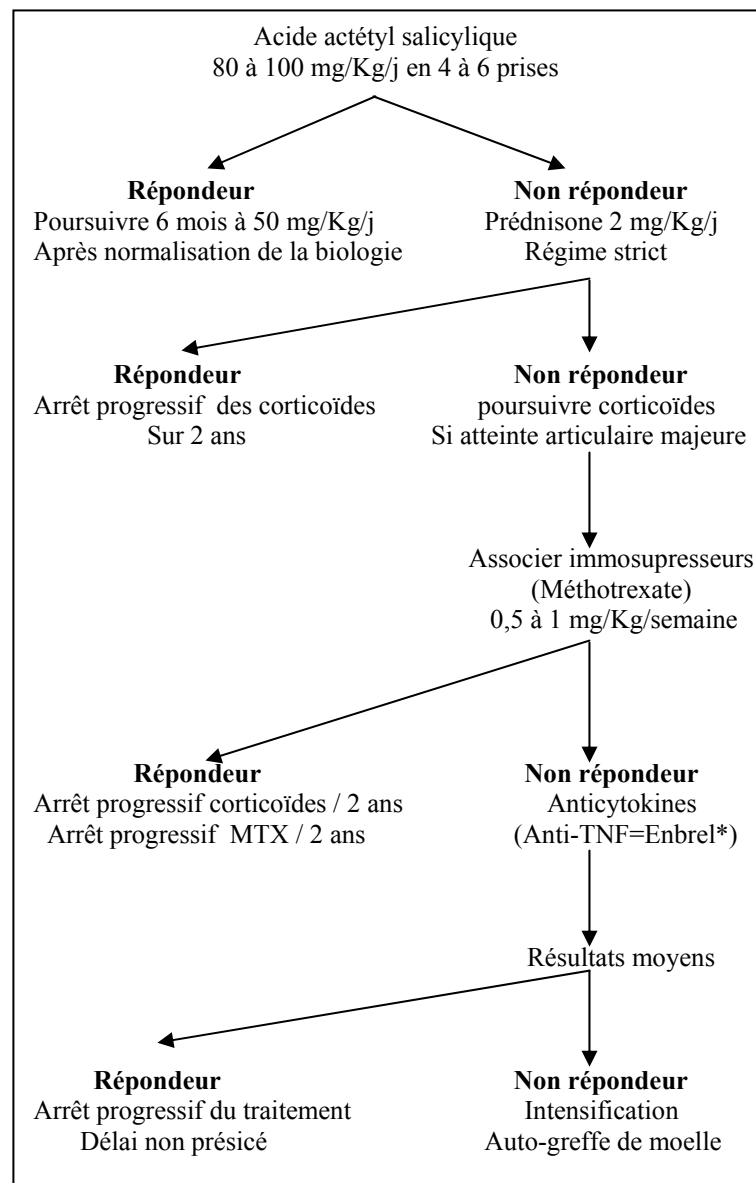


Figure 27 :Schéma thérapeutique de la forme systémique d'All

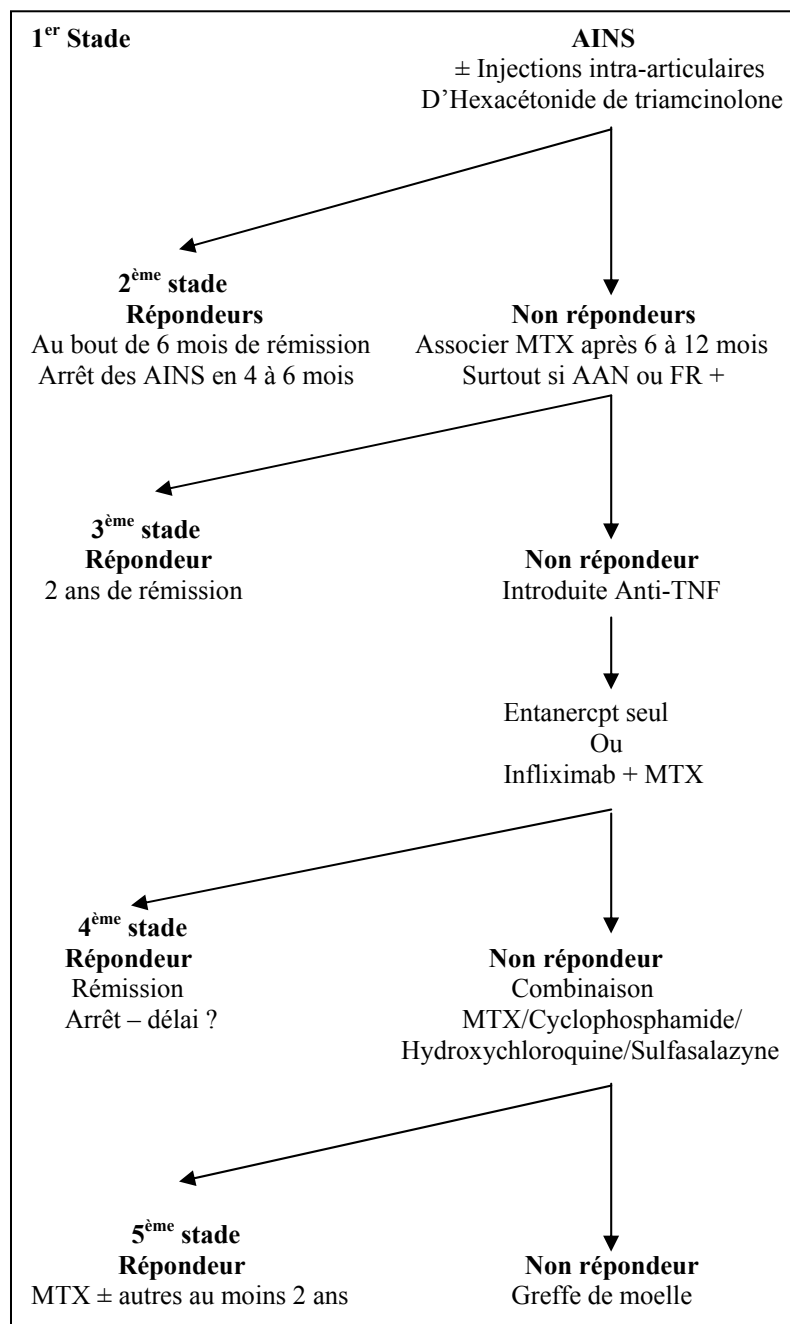


Figure 28 : Schéma thérapeutique de la forme polyarticulaire d'AIJ

4- Rééducation

La prise en charge fonctionnelle est indispensable et ne peut être dissociée des thérapeutiques générales.

Pour choisir parmi les techniques, celles qui sont les mieux adaptées aux nécessités du moment, un bilan complet analytique et fonctionnel est nécessaire.

La kinésithérapie seule est insuffisante, l'association à d'autres techniques est indispensable. Les orthèses complètent son action en prévenant les déformations (orthèses de repos, orthèses de fonction) ou en les corrigeant (orthèses de correction statique ou dynamique). (77)

L'ergothérapie a des indications étendues favorisant le mouvement par les activités ludiques, adaptant les objets et l'environnement (domicile, école, loisirs). Le programme d'éducation gestuelle comporte la suppression des gestes nocifs de la vie quotidienne et l'apprentissage des positions de repos favorables. (84,85)

La physiothérapie (balnéothérapie en piscine suffisamment chauffée, froid, électrothérapie) et les injections locales de corticoïdes facilitent la rééducation en réduisant les phénomènes inflammatoires.

La phase de la maladie guide principalement les indications de différentes techniques:

4-1 En phase inflammatoire :

Une mise au repos des articulations (orthèses de repos, traction collée) associée à des contractions musculaires par travail isométrique. (84,85)

4-2 En phase subaiguë :

Une protection des articulations (orthèses de fonction) et maintien des amplitudes articulaires (reprogrammation neuromusculaire et ergothérapie). (84,85)

4-3 En phase de séquelles :

Une correction des déformations (orthèses de correction) et gain d'amplitude (kinésithérapie, ergothérapie)

Le plus souvent, l'enfant peut être traité à domicile moyennant une éducation de la famille et certaines réadaptations. Dans certains cas, soit en raison d'une prise en charge difficile à réaliser à domicile, soit en raison d'une forme particulièrement sévère, un séjour en centre spécialisé d'une durée aussi courte que possible permettra de réunir les conditions optimales d'une bonne rééducation. Ces centres n'existent pas au Maroc.

Dans notre série, seulement 5 enfants ayant la forme polyarticulaire ont bénéficié d'une kinésithérapie dont un enfant ayant la forme déformante a bénéficié d'orthèses de correction avant qu'il soit opéré. (84,85)

5- Traitement chirurgical

Plusieurs types d'interventions chirurgicales peuvent être proposées aux enfants atteints d'AJI, quelque soit la forme de début.

Ces interventions nécessitent une excellente préparation psychique, médicale, nutritionnelle et orthopédique parfois prolongée et doivent être suivies d'une rééducation de qualité afin de donner le maximum de chance de réussite à toute intervention. (78,86,87)

5-1 Les techniques prophylactiques

Elles suppriment le processus inflammatoire articulaire lorsque les moyens médicaux ont échoué : synovectomie et ténosynovectomie. Elles sont d'autant plus efficaces que l'articulation est moins lésée. (78,86)

5-2 Les techniques conservatrices

Elles sont celles qui libèrent les articulations fixées en attitude vicieuse, ou très enraidies, malgré une bonne kinésithérapie (ténocapsulotomie) et celles qui modifient un axe osseux en

déplaçant le secteur de mobilité d'une articulation dans une position fonctionnelle satisfaisante (ostéotomies). (78,86,87)

5-3 Les techniques reconstructrices

Elles proposent les remplacements prothétiques des articulations détruites par le processus rhumatismal. Leur échéance doit être repoussée au plus tard, lorsque la croissance est accomplie. (78,86)

Dans notre étude un enfant présentant une forme polyarticulaire a bénéficié d'une réduction chirurgicale du flectum des doigts, des poignets et de son genou droit.

6- Prise en charge psycho-affective

La prise en charge psychologique et éducative fait partie intégrante des mesures thérapeutiques envisagées chez un enfant atteint d'AJI. La révélation d'un tel diagnostic entraîne une réaction de choc et le médecin devra savoir écouter et répondre. Le suivi d'une telle affection impose des entretiens répétés et une information aussi objective que possible, en évitant de semer le doute et sans entretenir d'illusions toujours néfastes. Il est parfois nécessaire de recourir au psychologue ou au pédopsychiatre qui peuvent aider à cette prise en charge. (10,67,88)

La scolarité est d'importance capitale car, dans la mesure où l'avenir reste incertain et où une invalidité peut apparaître, il faut que cet enfant puisse choisir une activité professionnelle adaptée à son état fonctionnel. Ces enfants sont d'ailleurs souvent de bons élèves, trouvant dans leur travail scolaire une sorte de compensation intellectuelle qu'il conviendra de stimuler et de respecter.(10,88)

XI-EVOLUTION

L'évolution à long terme d'un enfant atteint d'AJI reste une préoccupation essentielle du thérapeute. La mise au point récente d'une classification précise reposant sur des bases génétiques et cliniques, permet de constituer des groupes homogènes de patients dont le suivi peut être évalué.

1-Forme systémique (70,77,88,89)

Elle est variable schématiquement, 10 ans après le diagnostic, la moitié des enfants évoluent de façon favorable. Après une ou plusieurs poussées, une extinction de la maladie est observée avec ou sans destruction articulaire importante. Un quart des enfants évolue vers une polyarthrite destructrice sévère accompagnée d'un syndrome inflammatoire majeur qui se complique d'un retard staturo-pondéral. Le dernier quart des enfants conserve une évolution marquée par des poussées fébriles, des éruptions cutanées, associées à des manifestations articulaires plus ou moins sévères et destructrices. Une amylose secondaire à expression rénale peut éventuellement survenir dans 1 à 2 % des cas.

Dans notre série le seul enfant qui a été revu et suivi est décédé suite au syndrome d'activation macrophagique.

2-Forme polyarticulaire (69,70,77,88)

L'évolution de cette forme est aggravée par le risque d'un handicap fonctionnel lié aux destructions articulaires. Il faut souligner que les coxites destructrices peuvent faire l'objet d'une arthroplastie totale de la hanche, si possible après la fin de la croissance. Le retard staturo-pondéral est fonction de l'importance du syndrome inflammatoire et de la nécessité d'utiliser ou non les corticoïdes.

Dans cette forme, sur les 10 cas revus, la rémission a été obtenue dans 7 cas, une évolution par poussée a été observée dans 2 cas et une évolution défavorable a intéressé un cas.

3-Forme oligoarticulaire (10,69,77,88)

Dans 2/3 des cas environ, l'évolution est assez favorable, la maladie restant limitée à 4 articulations maximum avec un risque de destruction ostéo-articulaire assez faible. Le risque oculaire est cependant, important au moins pendant les 4 à 5 premières années de la maladie, justifiant une surveillance ophtalmologique régulière codifiée par l'Académie Américaine de la Pédiatrie. (Tableau XXI)

Tableau XXI : Les recommandations de la surveillance de l'iridocyclite des enfants atteints d'AJI (Académie Américaine de la Pédiatrie)

Définition	Fréquence de l'examen
Risque élevé : Oligoarticulaire ou début polyarticulaire <7 ans du début des arthrites AAN positifs	Chaque 3-4 mois
Risque moyen : - Oligoarticulaire ou début polyarticulaire <7 ans du début des arthrites AAN négatifs - Oligoarticulaire ou début polyarticulaire >7 ans du début des arthrites AAN positifs ou négatifs.	Chaque 6 mois
Risque minime : Forme systémique de la maladie	Chaque 12 mois

Dans environ 1/3 des cas la maladie devient polyarticulaire après 6 mois avec un risque de destruction articulaire plus important.

Notre travail a noté une évolution favorable chez 3 cas, une évolution vers la forme polyarticulaire (oligoarticulaire extensive) chez un cas et vers le rhumatisme psoriasique chez une fille après avoir eu un psoriasis généralisé 4 mois après l'atteinte articulaire.

4-ERA (41,69,70,77)

La progression de la maladie se fait le plus souvent par poussées itératives, seuls 20% des enfants évoluent de façon progressive. Après un intervalle de temps de 4 ans, environ 40% d'entre-eux restent évolutifs. Les séquelles concernent essentiellement les atteintes des pieds et des hanches, néanmoins, le pronostic fonctionnel à long terme est dans l'ensemble satisfaisant.

La rémission complète a été obtenue chez le seul enfant ayant cette forme.

5-Rhumatisme psoriasique (42,70,88,89)

L'évolution se fait le plus souvent par poussées, toujours de type oligoarticulaire dans un tiers des cas, avec extension polyarticulaire dans 54% des cas. Quelle que soit l'importance de l'atteinte articulaire, elle reste le plus souvent asymétrique. Les manifestations axiales semblent rares.



CONCLUSION

L'AJI regroupe des entités très diverses par leur expression clinique, biologique, immunologique et évolutive.

Même si nous appréhendons mieux ces maladies à l'heure actuelle, des progrès restent à faire tant dans leur connaissance physiopathogène que dans leur thérapeutique.

La prise en charge d'un enfant atteint d'AJI est difficile, il s'agit d'une affection de longue durée, pour laquelle il n'existe aucun traitement curatif véritable et dont le pronostic à long terme reste imprévisible.

Notre étude rétrospective de 32 cas d'arthrite juvénile idiopathique, nous a permis de relever les difficultés suivantes :

Le diagnostic souvent tardif à un stade évolué de la maladie

L'absence de prise en charge sociale chez la majorité de nos malades.

L'inexistence de centres de réhabilitation pour une bonne rééducation et une surveillance permanente.

Une méconnaissance de l'intérêt de la consultation et le nombre élevé des perdus de vue (40%).

L'absence de recommandations concernant la conduite thérapeutique favorise une utilisation abusive des corticoïdes, alors que le recours aux AINS doit être en premier.

Au terme de ce travail nous insistons sur les points suivants :

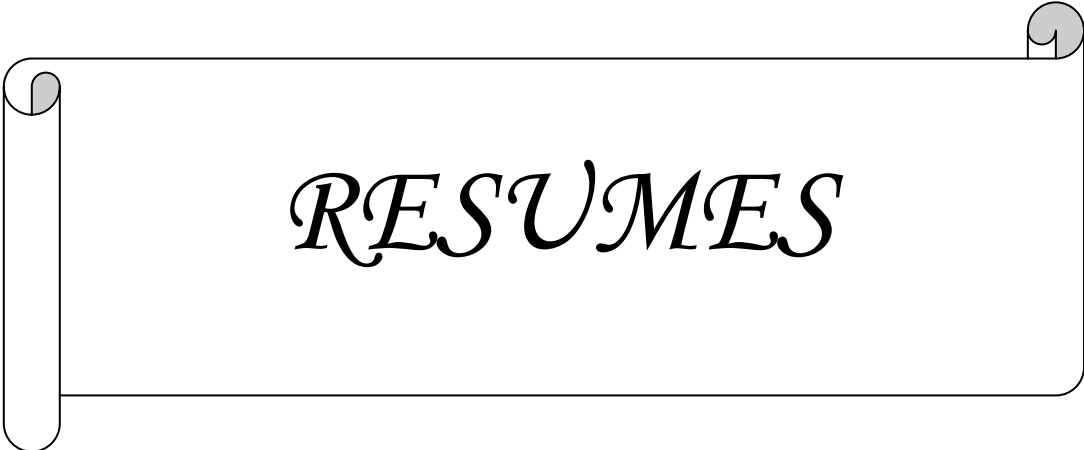
-La prise en charge doit être précoce et globale effectuée par une équipe pluridisciplinaire comprenant non seulement le pédiatre ou le rhumatologue, mais aussi le chirurgien orthopédiste, l'ophtalmologiste, le kinésithérapeute et le psychologue.

-Il est important de réaliser des séances d'éducation et de sensibilisation au cours d'un séjour en milieu hospitalier pour l'enfant et sa famille pour une meilleure contribution au traitement.

-Il faut garder à l'esprit que l'objectif final est d'amener l'enfant en fin de croissance avec le minimum de séquelles fonctionnelles et psychologiques.

-Fort heureusement dans bien des cas, le pronostic chez l'enfant n'est pas aussi grave que chez l'adulte.

-Il faut se préoccuper du devenir social et professionnel des patients atteints d'AJI et les orienter dès leur jeune âge vers une intégration sociale et professionnelle adaptée à leur handicap éventuel.



RESUMES

RESUME

Cette étude rétrospective a concerné 32 cas d'arthrite juvénile idiopathique colligés sur une période de 6 ans et 3mois aux services de Pédiatrie B et A de CHU Med VI de Marrakech.

Il s'agissait de 21 filles et 11garçons âgés de 6 mois à 15 ans. La fréquence hospitalière de cette maladie était de 2,8‰.

Quatre formes cliniques de début ont été individualisées : forme polyarticulaire 20 cas (63%), oligoarticulaire 9 cas (28%), systémique 2 cas (6%) et un cas d'enthésite en rapport avec l'arthrite (3%).

Le diagnostic positif repose sur les éléments cliniques, biologiques, radiologiques et évolutifs.

Sur le plan biologique, la vitesse de sédimentation était en moyenne de 59/74 mm dans la forme polyarticulaire, de 60/85 mm dans la forme oligoarticulaire, de 67/80 mm dans la forme systémique et de 42/57 mm dans la forme enthésite en rapport avec l'arthrite. Le facteur rhumatoïde était positif dans 5 cas ayant la forme polyarticulaire. Les AAN étaient négatifs dans les 18 cas où ils ont été recherchés.

Sur le plan radiologique la déminéralisation en bande est le signe radiologique le plus fréquent.

Le traitement était à base d'AINS (81%), de corticoïdes (41%), de et de salicylés (3%).

Un traitement de fond par le méthotrèxate a été institué chez (16%) des cas.

L'évolution à moyen terme n'a pu être précisée que dans 19 cas avec un recul moyen de 2 ans : la rémission complète a été observée dans 11 cas, 2 cas classés dans la forme polyarticulaire ont présenté une évolution par poussées.

La forme oligoarticulaire s'est caractérisée par le passage à la forme polyarticulaire chez un cas, au rhumatisme psoriasique chez un deuxième cas et de la chronicité de l'uvéïte chez un troisième cas.

Difficultés diagnostiques et thérapeutiques de l'arthrite juvénile idiopathique

Un enfant ayant la forme systémique est décédé suite au syndrome d'activation macrophagique induit par le méthotrèxate.

La variabilité de l'évolution reflète l'extrême hétérogénéité des formes cliniques de l'AJI.

Ces résultats démontrent la nécessité d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge adéquate par une équipe pluridisciplinaire.

SUMMARY

Juvenile idiopathic arthritis means all attacks without cause inflammatory articular recognized, starting before the age under 16, and longer than six weeks.

Our retrospective study is about 32 cases of juvenile idiopathic arthritis collected during 6 years at the department of Pediatrics A and B in Med VI university hospital in Marrakesh. It is about 21 girls and 11 boys aged from 6 months to 16 years old. The frequency in the hospital of this disease is 2,8%.

Four beginner clinical forms have been individualized: polyarticular form in 20 cases (63%), oligoarticular form in 9 cases (28%), systemic form in 2 cases (6%) and entheses-related arthritis in one case (3%).

The definitive diagnostic is based on clinical, biologic, radiologic and evolutive elements.

About the biological aspect, the sedimentation rate was the average of 59/74 mm in the polyarticular form, of 60/85 mm in the oligoarticular, of 67/80 mm in the systemic form and in the 42/57mm in the entheses-related arthritis. The rheumatoid factor was positive in 5 case in polyarticular form. The AAN were negative in 18 cases subject of searches.

About the radiological aspect, the demineralization band was the most frequent radiological sign.

The treatment was based on NSAID (81%), the corticoids (41%) and the salicyles (3%).

A main treatment has been used in 16% of cases.

The mean term evolution could be specified only in 19 cases with mean recession of 2 years: the complete remission has been noticed in 11cases, 2 children presented progressive evolution that was polyarticular.

The oligoarticular form is characterized by the transition to the polyarticular form in one case, the psoriatic arthritis in a second case and by the persistence of ocular signs in a third case.

Difficultés diagnostiques et thérapeutiques de l'arthrite juvénile idiopathique

Children with the systemic form died due to the macrophage activation syndrome induced by methotrexate.

This variability of the evolution reflects the extreme heterogeneity of the clinical forms of juvenile idiopathic arthritis.

These results show the necessity of a precocious diagnosis and adequate supervision by pluridisciplinary medical group.

ملخص

يقصد بالتهاب المفصل الشبابي الغامض مجموع الإصابات الالتهابية المفصالية بدون سبب معين، يبتدئ في سن دون 16 سنة، ويدوم أكثر من 6 أسابيع. تتعلق هذه الدراسة الاسترجاعية بـ 32 حالة التهاب المفصل الشبابي الغامض حصرت خلال 6 سنوات بمصطلحي طب الأطفال " أ " و " ب " بالمستشفى الجامعي بمحمد السادس بمراكش. يتعلق الأمر بـ 21 طفلة و 11 طفل تتراوح أعمارهم بين 6 أشهر و 15 سنة. تمثل وثيرة هذا المرض 2,8%. تم تشخيص 4 أشكال سريرية في بدايتها: 20 حالة متعددة المفصل (63%)، 9 حالات قليلة المفصل (28%)، حالتين التهاب المفصل المجموعي (6%) وحالة التهاب الانغراس الذي له علاقة بالتهاب المفصل (3%). يرتكز التشخيص الايجابي على عناصر سريرية، بيولوجية، شعاعية وتطورية. على المستوى البيولوجي، كان معدل سرعة التثفل 74/59 ملم في الشكل المتعدد المفصل، 85/60 ملم في الشكل القليل المفصل، 80/67 ملم في الشكل المجموعي و 57/42 ملم في شكل الانغراس الذي له علاقة بالتهاب المفصل. وقد كان العنصر الرثياني ايجابيا لدى 5 حالة متعددة المفصل، أما الصادات المضادة النووية فقد أكنت سالبة في 18 حالات التي خضعت للتحليل. من ناحية الفحص بالأشعة، تعتبر التنقية عصابة، العلامة الشعاعية الأكثر ترددا. وقد اعتمد العلاج على مضادات الالتهاب غير استرويدية (81%)، القشريات (41%) والساليسيل (3%). وضع العلاج الأساسي لـ (16%) من الحالات. لم يتمكن تحديد التطور على المدى المتوسط إلا في 19 حالة مع سنتين كمعدل التراجع: قد كانت الهدأة تامة في 11 حالة، حالتان مصابتان بالتهاب المفصل المجموعي عرفا تطورا بدفعات. تميز الشكل القليل المفصل بالمرور إلى الشكل المتعدد المفصل لدى حالة، إلى التهاب المفاصل الصدفي في حالة ثانية واستمرار علامات العين في حالة ثالثة. لقي الطفل الذي يعاني من شكل التهاب المفصل المجموعي حقه بسبب متلازمة تنشيط خلية ضخمة مسؤولة عن

التنظيف بفعل الميتوتركسات يعكس تنوع التطور هذا، التغيرات الكبيرة للأشكال السريرية لالتهاب المفصل الشبابي الغامض. تبين هذه النتائج ضرورة التشخيص المبكر والتكفل بواسطة فريق طبي متعدد الاختصاصات.



BIBLIOGRAPHIE

1) TAUNTAN R., SOUTHWOOD T.R, WOO P:

Juvenile chronic arthritis.

Baillière's Clin Rheumatol 1995;9(2).

2) PETTY R., SOUTHWOOD T.R,BAUM J ET AL:

Revision of the proposed classification criteria for Juvenile idiopathic arthritis.

Durban 1997 J. Rheumatol, 1998;25: 1991-1994.

3) EUROPEAN LIGUE AGAINST RHEUMATISM (EULAR)

Bulletin 3; the care of rheumatic children. Nomenclature and classification of arthritis in children.

Ed.Munth Basle National Zeitung AG, 1997;31: 47-50.

4) BREUWER EJR, BASS JC, CASSIDY J ET AL :

Current proposed revision criteria for JRA criteria.

Arthritis Rheum Juvenile idiopathic, 1977; 20 : 195-202.

5) Prieur AM.

Arthrite juvénile idiopathique

Rhumatologie pédiatrique.Medecine-science Flammarion

1999 :130 ;119-138.

6) PRIEUR AM, DESLANDRE C J :

Les arthrites juvéniles idiopathiques Maladies : Aspects nosologiques actuels.

Presse med 2000; 29(9): 499-501.

7) MICHAEL H.

A child with a systemic febrile illness—differential diagnosis and management

Best Pract Res Clin Rheumatolo 2006; 20(4): 627–640.

8) ELLEN A. GOLDMUNTZ AND PATIENCE H. W.

arthritis: A review for the praticien

Pediatr. Rev 2006 ;27:24–32.

9) PRIEUR AM.

Arthrite juvénile idiopathique : classification et nosologie

Rev rhum 2003; 70: 482–487.

10) RAVELLI A, MARTINI A

Juvenile idiopathique arthritis

Lancet 2007 ;369 : 767–78.

11) DE BENEDETTI F, MARTINI A :

Cytokines et retard statural au cours des maladies inflammatoires chroniques de l'enfant.

Arch Pediatr 2006 ; 6(5) : 499–502 .

12) ROONEY M, DAVID J, SIMONS. J ET AL:

Inflammatory cytokine responses in juvenile idiopathic arthritis.

Br J. Rheumatol 2006; 34: 454–60.

13) PRIEUR A M.

Forme systémique d'arthrite juvénile idiopathique

(Maladie de Still)

Rev.fr.Allergol 2000 ; 35 (6): 603–600.

14) SAMPATH P, GLASS N D.

A comprehensive review of the genetics of juvenile idiopathic arthritis

Pediatrics Rheumatology 2008; 6:11-27.

15) SONKAR G, USHA, SINGH S

Is HLA-B27 a useful test in the diagnosis of juvenile spondyloarthropathies?

Singapore Med J 2008; 49 (10):795-11.

16) JOB- DESLANDRE C

Spondyloarthropathies juvéniles.

Rhumatologie pédiatrique. Médecine-science. Flammarion

1999;119 :138-158.

17) HAMILTON ML, GLANDMAN DD, SHORE A ET AL:

Juvenile psoriatic arthritis and HLA antigens.

Ann Rheum Dis 2005, 49:694-697.

18) NOEL LH

Les auto-anticorps " anticytoplastes des polynucléaires" (ANCA) : Description et rôle immunologique.

Annales de médecine interne 2000 ; 151: 178-183

19) SOSTALA U, DERBUND M, VON ESSEN R ET AL.

Persistence of parvovirus B19 DNA in synovial membranes of young patients without chronic arthropathy.

Lancet 2003; 349 (4): 1063-65.

20) KINGSTEY G :

Microbial DNA in the synovium: a role in a etiology or mere by stander?

Lancet 2003; 349 (4): 1038-1039.

21) PACHECO-TENA C, ALVARADO DE LA BARRERA C, LOPEZ-VIDAL Y

Bacterial DNA in synovial fluid cells with patient with juvenile onset spondyloarthropathies

Pediartics Rheumatology 2002; 40:920-927.

22) MASATO T, HIDEHIRO T, HIROSHI T, KYOKO F ET MASASHI U

Bartonella infection associated with systemic juvenile rheumatoid

CID 2001; 32: 22-3.

23) OSTEIN R.R

Incidence and characteristics of arthritis in Norwegian children: a population-based study

Pediatrics 2008; 121:299-306.

24) SAURENMANN R.K, ROSE JB

Epidemiology of juvenile idiopathic arthritis in a multiethnic cohort: ethnicity as a risk factor.

Arthritis Rheum 2007;56(6): 1974-84.

25) VON KOSKUL S, TRUCKENBRODT H, HOLLE R, HORMANN A

Incidence and prevalence of juvenile arthritis in a urban population in southern Germany: a prospective study

Ann Rhum 2001; 60:940-945.

26) BAALI L

Arhrites juvéniles idiopathiques : aspects cliniques, thérapeutiques et évolutifs

Thèse méd. Casablanca, 1998, n°140

27) TATERSALL R, RANGARAJ S

Diagnosing of juvenil idiopathic arthritis

Pediatrics 2002 ; 18 :2-8.

28) JOB-DESLANDRE C :

Spondyloarthropathie juvénile

Presse med 2003; 29(9) : 510-516.

29) BARASH J, GOLDZWEIG O

Possible role of streptococcal infection in flares of juvenile idiopathic arthritis

Arthritis Rhum 2007; 57(5):877-880.

30) WEISBRICH ET AL

Seroprevalence of parvovirus B19 IgG in children affected by juvenile Idiopathic arthritis

Arthritis Rhum 2007; 9(4):456-460.

31) PUCH MT, SOUTH WOOD TR, HILL GASTON.J.S

The role of infection in juvenile idiopathic arthritis.

Br J. Rheumatol 2004; 32:838-44.

32) CASSIDY J, KIVLIN J

Ophthalmologic examinations in children with juvenile rheumatoid arthritis

Pediatrics 2006;117:1843-1845.

33) BALLINGER S H

Uveitis and JRA

AAP Grand Rounds 2003;9:69-70.

34) CHANG J H MCCLUSKEY PJ AND GRIGG J R

Recurrent hypopyon in chronic anterior uveitis of pauciarticular juvenile idiopathic arthritis

Br.J.Ophthalmol 2006;90:1327-1328.

35) ROSENBERG AM

Uveitis associated with childhood rheumatic diseases

Curr Opin Rheumatol 2005;14:542-547.

36) GUILLAUME S

L'oligoarthrite juvénile. Un diagnostic à ne pas méconnaître

Presse Med 2004 ;29:517-520.

37) GUILLAUME S, PRIEUR AM, COSTE J, JOB-DESLANDRE C

Long-term outcome and prognosis in oligoarticular-onset juvenile idiopathic

Arthritis Rheum 2002;43: 1858-65.

38) KODSI SR, RUBIN SE, MILOJEVIV D, AND AL

Time of onset of uveitis in children with juvenile rheumatoid arthritis

Clin Exp Rheumatol 2002;6:373-376.

39) QUARTIER P

Still's disease (Systemic-onset juvenile idiopathic arthritis)

Arch Pediatr 2008;15:865-866.

40) SAXENA N, MISRA R AND AGGARWAL A

Is the enthesitis-related arthritis subtype of juvenile idiopathic arthritis a form of chronic reactive arthritis?

Rheumatology 2006;45:1129-1132.

41) SUZANNE C. LI

Enthesis-related juvenile inflammatory arthritis: Long-term outcome

Arthritis Rheum 2006;54:3573-3582.

42) JOB-DESLANDRE

Rhumatisme psoriasique de l'enfant

Rev Rhum [Ed] 2002 ;69: 657-660.

43) LEUNG YY, TAM LS, LI EK

Psoriatic arthritis as a distinct disease entity

J Postgrad Med 2007;53:63-71.

44) ELIZABETH D F, DARCY S

Antibodies against cyclic citrullinated peptide are associated with HLA-DR4 in simplex and multisimplex polyarticular-onset juvenile rheumatoid arthritis

Arthritis Rheum 2005;52:239-246.

45) GOULVERSE C

Anticorps antinucléaires

Presse Med 2006;35:287-295.

46) SIEGEL DM

Antinuclear antibody (ANA) testing

Pediatr.Rev 2003;24:320-326.

47) SANDRA MACHADO H, CARLOS VON MUHLEN A AND AL

The prevalence of anti-cyclic citrullinated peptide antibodies in juvenile idiopathic arthritis

J Pediatr (Rio J)2005;81(6):491-494.

48) HAKAN STROM ET AL

Clinical, HLA, and roentgenological follow up study of patient with juvenile arthritis:
Comparaison between the term outcome of transient and persistent arthritis in children

Ann Rheum Dis 1999;48:918-923.

49) THOMSON W, BARRET J H, DONN R

Juvenile idiopathic arthritis classified by the ILAR criteria: HLA Associations in UK patients

Rheumatology 2002;41:1183-1189.

50) DESAYMARD G, KAPLAN C, FOURNIER C, MANIGNE P,

HAYEM F, RAHN M F, PRIEUR AM

Etude des marqueurs d'histocompatibilité de l'hétérogénéité de la forme Systémique d'arthrite
chronique juvénile. A propos de 108 patients.

Rev.Rhum. Ostéoarthric, 1996, 63 :11-18.

51) ZEGGINI E AND AL

Association of HLA-DRB 13 with susceptibility to uveitis in juvenile Idiopathique arthritis in two
independent data sets

Rheumatology 2008;57:467-472.

52) GROSSIN M, HAYEM G

Anatomopathologie synoviale et liquide articulaire dans le
rhumatisme psoriasique

Rev Rhum 2002 [Ed Fr];69:624-629.

53) COHEN PA, JOB-DESLANDRE C

Overview of the radiology of juvenile idiopathic arthritis(JIA)

Eur J Radiol 2000;33:94-10.1

54) DELIA SUREDA MD AND AL

Juvenile rheumatoid arthritis of the knee: Evaluation with US

Radiology 1995;30:402-406.

55) WILLIAMS R A, ANSELL BM

Radiological finding in seropositive chronic arthritis (juvenile Rheumatoid arthritis) with particular reference to progression

Ann Rheum 1985;44:685-693.

56) MASON T, REED AM, NELSON AM, THOMAS K B

Radiographic progression in children with polyarticular Juvenile rheumatoid arthritis

Ann Rheum Dis 2005;64:491-493.

57) ROBERT A, KAUFMAN MD, DANIEL J, LOVELL MD

Infantile-onset multisystem inflammatory disease: Radiologic findings

Radiology 1996; 160: 741-746.

58) ANSELL MB

Uncommon radiological features of chronic arthritis in childhood: A review

Radiology 1991; 74:904-909.

59) RAVELLI A:

The time has come to include assessment of radiographic progression in Juvenile idiopathic arthritis clinical trials

Eur J Radiol 2008; 35: 553-557.

60) COTTEN A, DEMONDION X, CHASTANET P, DELFAUT E

Imageries des affections synoviales, tumorales ou non

J Radiol 2000 ; 81 :381-389

61) GAUCHER H, GACONNET E, LEMELLE I

Echographie articulaire pédiatrique, aspect de la pathologie synoviale

J Radiol 2001 ; 78 :1123-1138.

62) BIENVENU-PERRARD et AL

Apport de l'échographie de hanche dans les boiteries de l'enfant

J Radiol 2007 ; 88 :377-383.

63) BARR T, CARMICHAEL NM, SANDOZ G K

Juvenile idiopathic arthritis : A chronic pediatric musculoskeletal Condition with significant orofacial manifestations

Pediatr Radiol 2008; 74: 813-821.

64) CAROLYN M, SOFKA MD, ERIC B

Imaging of juvenile rheumatoid arthritis.

Radiology 2008; 4:71-73.

65) MARIA I AND AL

Temporomandibular joint involvement in juvenile idiopathic Arthritis: clinical predictors of magnetic resonance imaging signs.

Eur Radiol 2008;18: 490-495.

66) LAIHO K, SOINI I, KAUTIAINIEN H, KAUPPI M

Can we rely on magnetic resonance imaging when evaluating unstable atlantoaxial subluxation?

Ann Rheum Dis 2005; 62:254-256.

67) PRIEUR AM

Arthrites chroniques juvéniles

Encyclo Med Chir, App locomoteur 14-25A-10 pédiatre. 4-

078-K-10,1999; 14 pages.

68) PRIEUR AM

Traitements médicamenteux

Rhumatologie pédiatrique. Médecine-science Flammarion 1999;130: 485-510.

69) NORMAN T, ILOWITE MD

Current treatment of juvenile rheumatoid arthritis

Pediatrics 2002;109;109-115.

70) BOUAYED K, MIKOU N

Arthrites juvéniles idiopathiques: conception actuelle et attitudes pratiques

Rev Mar Mal Enf 2004 ; 2 :10-20.

71) RAVELLI A and MARTINI A

Methotrexate in juvenile idiopathic arthritis : Answers and questions.

J Rheum 2000;27:8-1830-1833.

72) RAVELLI A, GERLONI V, CORONA F ET AL

Oral versus intramuscular methotrexate in juvenile chronic arthritis

Clin Exp Rheumatol 1998;16:181-3.

73) GIANNI EH, RUPERTO N ET AL

Preliminary definition of improvement in juvenile arthritis.

Arthritis Rheum 1997;40:1202-1209.

74) RAVELLI ET AL

The extended oligoarticular subtype is the best predictor of methotrexate Efficacy in juvenile idiopathic arthritis.

J Pediatr 2003;3 : 62-5.

75) GIANNI EH, BREWER EJ, KUZMINA N ET AL:

Methotrexate resistant juvenile rheumatoid arthritis.

N. Engl J. Med 1992; 326:1043-1049.

76) RAVELLI A, REMENGI B, FUCCO G D ET AL

Factors associated with response to methotrexate in systemic onset Juvenile chronic arthritis.

Clinica Ped 1994;83:428-32.

77) QUARTIER P

Modalités actuelles de la prise en charge thérapeutique des arthrites juvéniles idiopathiques.

Rev Rhum 2003 ;70 : 500-506.

78) QUARTIER P

Quand prescrire un anti-TNF dans les rhumatismes de l'enfant ?

Rev Rhum 2007 ;74 :1-3.

79) BONNELLI M, GUILLAUME S ET AL

Efficacité et tolérance de l'etanercept au cours de l'AJI.

Rev Rhum 2007 ;74 :1039-1208.

80) ILOWITE N ET AL

Anakira in the treatment of polyarticular-course juvenile rheumatoid Rheumatoid arthritis

Clin Rheumatol 2009;28:129-137.

81) GATTORNO M, PICCINI A, LASIGLIE D ET AL

Characteristics of patients with systemic-onset JIA who respond To Anti-Interleukin-1 Treatment

Arthritis Rheum 2008;58(5):1505-1515.

82) MARILLET I ET AL

Ocular threat in juvenile idiopathic arthritis (JIA)

Ped Rheum 2008;6: 83-87.

83) PIPITONE N, KINGSLEZ GH, SCOTT DL, PITZALIS C

Current concept and new developpements in the treatment of psoriatic Arthritis

Rheumatology (Oxford) 2003;42:1138-48.

84) TOUZET P, MARCHOT O

Place de la kinésithérapie des arthrites juvéniles chroniques.

Pediatrie.1991 ; 47 :497-502.

85) BELTRAMO F

Rééducation dans les arthrites juvéniles idiopathiques techniques Et indications.

Rhumatologie pédiatrique.Medecine-science Flammarion 1999 ;130 :551-564.

86) TOUZET P

Traitement chirurgical des lésions articulaires d'origine rhumatismale chez l'enfant.

Rhumatologie pédiatrique.Medecine-science Flammarion1999 ;130 : 530-535.

87) TOUZET P, PRIEUR AM, MERCKX J

La chirurgie de l'arthrite chronique juvénile

Pediatrie.1991 ; 46 :137-83.

88) BRUNS A ET AL

Qualité de vie et poids de la maladie chez les proches qui soignent des enfants souffrant d'arthrite juvénile idiopathique

Rev Rheum 2008 ;75 : 225-231.

89) JOB-DESLANDRE C

Pronostic à long terme des arthrites juvéniles idiopathiques

Rev Rhum 2003 ; 70 : 488-492.