

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية
وزارة التعليم العالي و البحث العلمي

Université Abou Bekr Belkaid
Tlemcen Algérie



جامعة أبي بكر بلقايد

FACULTE DE MEDECINE Dr BENZERDJEB BENAOUA

CENTRE HOSPITALE –UNIVERSITAIRE TEDJINI DAMERDJI

SERVICE DE PEDIATRIE CHU TELEMEN



Mémoire En Vue

De l'obtention du diplôme de docteur en Médecine

Thème

***Etude épidémiologique rétrospectif sur les maladies
rhumatismales infantile***

Service de pédiatrie CHU Tlemcen

Elabore par

- AZOUZI Zouleykha
- BAKOU Naziha
- BARBOUCHI Ibtissem
- BENAISSA Meriem

Sous l'encadrement de

- Professeur BENDEDDOUCHE
- Docteur BOURICHE Khadidja

ANNEE UNIVERSITAIRE : 2018-2019

Remerciements :

Nous tenons tous d'abord à remercier ALLAH le tout puissant et miséricordieux, qui nous aide et nous donne la patience et le courage durant ces longs années d'étude, ALHAMDOULILLAH.

*A notre juge et directeur de mémoire **Professeur bendeddouche professeur en pédiatrie chef service CHU TLEMCEM***

Nous vous remercions de l'immense honneur que vous nous faites d'avoir accepté la direction de ce mémoire.

*A notre présidente de la mémoire **Docteur bouriche khadidja assistante en pédiatrie CHU TLEMCEM***

Vous nous faites le grand honneur de prendre part au jugement de ce travail nous avons eu l'occasion d'apprécier vos qualités humaines et professionnelles.

Veillez accepter, dans ce travail nos sincères remerciements et toute la reconnaissance que nous vous témoignons.

Enfin, nous tenons également à remercier toutes les personnes qui ont participé de près ou de loin à la réalisation de ce travail.

LISTE DES ABREVIATIONS

AJI : Arthrite Juvénile Idiopathique
AINS : Anti-Inflammatoires Non Stéroïdiens
ACCP : Anticorps Anti-peptide Cyclique
ASLO : Antistreptolysine O
ADP : Adénopathie
ALAT : Alanine Aminotransférase
ASAT: Aspartate Aminotransférase
Anti -RN: Anti corps anti ribonucleoprotein
Anti TPO: Anticorps anti Thyroperoxydase
ARA II : Antagoniste de Recepteur d'Angiotensine II
AAS : Acide Acétyle salicylique
C2, C3 et C4 : Compliment 2,3et 4
CRP : C Reactif Protein
CMV : Cytomégalovirus
CTC: Corticoïde
CHU : Centre hospitalier universitaire
DNA : Acide désoxyribonucléique
DS : Dérivation standard
EBV : Epstein-Barr virus
EFR : Epreuve fonctionnelle respiratoire
EMG : Electromyogramme
FC : Fréquence cardiaque
FR : Fréquence respiratoire
FNS : Numération de la formule sanguine
FAN : Facteur Antinucleaire
FSH: Follicle Stimulating Hormone
GB: Globule Blanc
Hb: Hémoglobine
HIV : Human immunodeficiency virus

HPM: Hépatomégalie
IgG : Immunoglobuline de type G
IgM : Immunoglobuline de type M
IRM : Imagerie par Résonance Magnétique
IGF 1: Insulin Like Growth 1
IPP : Inter phalangiennne proximale
LED : Lupus Erythémateux Disséminé
LDH : Lactate Déshydrogénase
LH : Luteinizing Hormone
LCR : Liquide Céphalorachidien
PC : Périmètre crânien
PMO : Phosphorodiamidate Morpholino Oligo
RAA : Rhumatisme articulaire aigue
ScS : Sclérodernie systémique
SPM : Splénomégalie
SAM: Syndrome d'activité macrophagique
TA : Tension artérielle
T : Température
TSH : Thyroïde Stimulation Hormone
T3 : Triiodothyronine
T4 : Thyroxine
UIV : Urographie Intraveineuse
VHC : Virus de l'hépatite C
VS : Vitesse de sédimentation
VGM : Volume globulaire moyen

LISTE DES FIGURES

<u>Figure 1</u> : Atteinte des interphalangiennes au cours de la forme polyarticulaire.....	07
<u>Figure 2</u> : Atteinte du genou chez une fille de 18 mois au cours de la forme oligoarticulaire.....	10
<u>Figure 3</u> : Cataracte –synéchies au cours de la forme oligoarticulaire.....	11
<u>Figure 4</u> :Orteils en saucisse au cours d’arthrite psoriasique.....	13
<u>Figure 5</u> : Psoriasis en plaque.....	14
<u>Figure 6</u> : Erythème marginé de BESNIER.....	33
<u>Figure 7</u> : Nodosités de MEYNET.....	34
<u>Figure 8</u> : purpura rhumatoïde, lésion cutanée.....	41
<u>Figure 9</u> : aspect de purpura rhumatoïde.	42
<u>Figure 10</u> : érythème en aile de papillon.....	53.
<u>Figure 11</u> : ulcération de la muqueuse buccale.....	53
<u>Figure 12</u> : syndrome de Raynaud.....	53
<u>Figure 13</u> : sclérodermie systémique cutanée limitée.....	58
<u>Figure 14</u> : la répartition des maladies rhumatismales selon le sexe.....	63
<u>Figure 15</u> : la répartition des maladies rhumatismales selon les tranches d’âge.....	68
<u>Figure 16</u> : répartition des maladies rhumatismales selon la fréquence.....	68
<u>Figure 17</u> : répartition d’AJI selon le sexe.....	69
<u>Figure 18</u> : la topographie des arthralgies dans la maladie de STILL.....	70
<u>Figure 19</u> :la repartition de la forme polyarticulaire sans facteur rhumatoïde selon le sexe.....	72

Figure 20: la topographie des arthralgies dans la forme polyarticulaire sans FR.....76

Figure 21: la répartition de la forme oligoarticulaire selon le sexe.....77

Figure 22:la topographie des arthralgies dans la forme oligoarticulaire.....81

Figure 23 : répartition du RAA selon le sexe.....82

Figure 24 : répartition de RAA selon l'âge.....86

Figure 25 : Répartition du RAA en fonction des antécédents.....87

Figure 26 : Répartition du RAA selon les conditions socioéconomiques.....87

Figure 27: répartition du RAA selon les saisons.....88

Figure 28 : RAA selon le motif de consultation.....89

Figure 29 : RAA selon les complications.....89

Figure 30: répartition des cas de RAA selon le TRT.....90

Figure 31 : répartition des cas du PR selon le sexe.....91

Figure 32 : la répartition des patients par tranche d'âge.....92

Figure 33 : répartition des cas de PR selon la région.....93

Figure 34 : Répartition des cas de PR selon la saison.....93

Figure 35: Répartition des principaux motifs d'admission.....94

Figure 36 : Répartition des manifestations rénales.....95

Figure 37: Répartition des stratégies dans le PR96

Figure 38 : répartition des cas selon le sexe.....98

Figure 39 : la répartition des patients par tranche d'âge.....99

Figure 40 : Répartition des principaux antécédents personnels.....100

Figure 41 : Répartition des principaux motifs d'admission.....101

Figure 42 : Répartition des manifestations générales selon le sexe.....103

<u>Figure 43</u> : Pourcentage des manifestations rhumatologiques.....	104
<u>Figure 44</u> : Pourcentage des manifestations cutané-muqueuses.....	105
<u>Figure 45</u> : Répartition des manifestations rénales.....	105
<u>Figure 46</u> : Pourcentage des manifestations hématologiques.....	106
<u>Figure 47</u> : Résultats du bilan immunologique en pourcentage.	108
<u>Figure 48</u> : Répartitions des traitements tout au long de l'évolution de la maladie.....	111
<u>Figure 49</u> : Radio du poignet droit et gauche dans la sclerodermie.....	113
<u>Figure 50</u> : Radio du coude gauche : pincement articulaire.....	116

LISTE DES TABLEAUX

<u>Tableau 01</u> : les AINS et AMM dans l'AJI.....	24
<u>Tableau 02</u> : la biothérapie selon les différentes formes de l'AJI.....	25
<u>Tableau 03</u> : Prévention secondaire et prophylaxie des rechutes	39
<u>Tableau 04</u> : la répartition des différentes formes de l'AJI selon le sexe.....	71.
<u>Tableau 05</u> : Répartition du RAA en fonction des antécédents.....	87.
<u>Tableau 06</u> : RAA selon les conditions socioéconomiques.....	88.
<u>Tableau 07</u> : Répartition des cas de RAA selon le traitement.....	90
<u>Tableau 08</u> : la répartition des patients par tranche d'âge.....	95
<u>Tableau 09</u> : Fréquence des différentes manifestations cliniques.....	102
<u>Tableau 10</u> : Répartition des manifestations générales selon le sexe.....	103
<u>Tableau 11</u> : Répartition des manifestations cutanéomuqueuse.....	104
<u>Tableau 12</u> : Profil immunologique de nos patients.....	107

INTRODUCTION :

Les maladies rhumatismales sont des affections de l'appareil locomoteur dont le maître-symptôme est la douleur. Cette douleur est d'allure chronique dans plusieurs affections, entraînant ainsi une altération de la qualité de la vie du patient. Elle est parfois associée à diverses comorbidités. C'est ainsi que les rhumatismes sont à juste titre considérés comme un problème de santé publique compte tenu de leur impact socio-économique.

Environ 5 000 enfants sont atteints en Algérie. Les maladies rhumatismales peuvent apparaître à un âge très précoce et touche surtout les filles.

L'arthrite juvénile idiopathique est la maladie rhumatismale de l'enfant la plus fréquente. C'est une maladie dont l'évolution est chronique, émaillée de poussées et de rémissions.

D'autres maladies peuvent également entraîner une atteinte articulaire associée à d'autres symptômes : le lupus érythémateux disséminé, le rhumatisme articulaire aigu, le purpura rhumatoïde, la sclérodermie, syndrome de Gougerort Sjogren.

Ces maladies ne sont pas contagieuses, L'hérédité joue un rôle dans le développement de certaines formes d'arthrite, mais il est exceptionnel de compter plusieurs enfants atteints dans une même famille.

Il n'existe aucun traitement curatif ; supprimant radicalement la maladie. Les médicaments sont nombreux, mais leurs effets sont souvent insuffisants. Certains traitements plus lourds sont disponibles. La rééducation articulaire est parfois indispensable sous forme d'exercices (kinésithérapie) pour aider les enfants à garder la pleine mobilité de leurs articulations et à maintenir leur force musculaire. Il est parfois nécessaire d'aider l'enfant par le port d'attelles ou d'appareillages.

La chirurgie comporte des infiltrations locales de corticoïdes dont le but est de diminuer l'inflammation. Des interventions chirurgicales sont parfois nécessaires.

La conséquence majeure de ces maladies rhumatismales dans la vie quotidienne de l'enfant, outre la douleur, est la limitation des mouvements et le handicap que cela entraîne pour mener une vie indépendante et semblable à celle de ses camarades.

Il n'y a aucune conséquence sur le plan intellectuel de ces maladies en dehors de la fatigue physique potentielle et des effets secondaires des traitements.

Le but de ce travail est d'établir le profil épidémiologique, clinique, biologique et thérapeutique de ces patients.

I- ARTHRITE JUVENILE IDIOPATHIQUE (AJI)

1-Généralités :

L'arthrite chronique juvénile a changé de nom. Actuellement, depuis la réunion de consensus international de Durban en 1997 (révisé à Edmonton en 2001) il est convenu de parler d'arthrite juvénile idiopathique (AJI).

-Arthrite en raison de l'atteinte inflammatoire d'au moins une articulation pendant un minimum de 6 semaines.

-juvénile en raison de la survenue du premier symptôme avant l'âge de 16 ans.

-idiopathique car aucune cause n'est actuellement connue.

Les AJI constituent en fait un groupe de pathologies non homogène, réunies par des critères cliniques communs (articulaires) et s'individualisant ensuite selon des particularités cliniques ou biologiques observées au cours des six premiers mois d'évolution. Actuellement, il existe un consensus qui reconnaît 7 formes d'AJI :

- Maladie de Still
- Oligoarthrite
- Polyarthrite (FR+)
- Polyarthrite (FR-)
- Arthrite associée à une enthésite
- Arthrite psoriasique
- Arthrite indifférenciée

2-Epidémiologie :

Selon la classification de l'International League of Associations for Rheumatology (ILAR) les Arthrites Juvéniles Idiopathiques (AJI) comportent sept entités cliniques.

Celles-ci comprennent la forme systémique d'AJI (FS-AJI), dite maladie de Still (4-17 % des cas), la forme oligoarticulaire (27-56 % des cas), la forme polyarticulaire sans facteur rhumatoïde dite séronégative (11-28 %), l'AJI associée aux enthésopathies (3-11 %), l'AJI

associée au psoriasis (2-11 %), la rare AJI polyarticulaire avec FR (polyarthrite rhumatoïde juvénile) (2-7 %), et les arthrites inclassables. Une discussion en cours au sein de la PRES (Pediatric Rheumatology European Society) vise à proposer une nouvelle classification des AJI avec 5 formes : forme systémique d'AJI, les AJI oligo ou polyarticulaire avec anticorps antinucléaires débutant avant 6 ans, les polyarthrites rhumatoïdes juvéniles, spondylarthropathies et les AJI non classables. La prévalence des AJI en Europe et en Amérique du Nord varie de 16 à 150/100 000. En France, on estime que le nombre d'enfants âgés de moins de 16 ans atteints d'AJI se situe aux alentours de 4 000 patients.

3-Les formes cliniques :

A-maladie de Still :

1-épidémiologie :

L'arthrite juvénile idiopathique (AJI) systémique ou maladie de Still est une forme d'arthrite juvénile idiopathique (AJI). Cette maladie inflammatoire chronique rare est caractérisée par une arthrite et des manifestations extra-articulaires (fièvre, éruption). L'AJI systémique, survient essentiellement entre 0 et 5 ans, avec un pic de fréquence à 2 ans. À la différence de la plupart des autres AJI, il n'existe pas de prédominance féminine

(sexe *ratio* de 1).

2- Clinique :

La maladie débute habituellement entre 3 et 5 ans et a une évolution chronique (poussées alternant avec des rémissions). Les signes cliniques associent :

- Des signes extra articulaires (90% des cas) :
 - La fièvre : Il s'agit d'une fièvre élevée, habituellement vespérale, à 39-40°C avec des pics thermiques, parfois précédés de frissons. Cette fièvre est typiquement intermittente, avec une apyrexie matinale. Bien qu'il soit non spécifique, l'aspect que prend la courbe thermique est assez évocateur du diagnostic. Cependant, la fièvre est parfois seulement rémittente, sans retour complet à l'apyrexie entre les pics fébriles, ou même totalement désarticulée. Cette fièvre s'accompagne fréquemment d'une altération de l'état général avec amaigrissement parfois très important. L'enquête infectieuse est négative, et les antibiotiques divers très souvent prescrits sont inefficaces.

-Des éruptions fugaces et diffuses érythémateuses (macules roses) ou pseudo-urticarienne non migratrices (rarement prurigineuses) .L'éruption siège avec prédilection à la racine des membres, au tronc et dans les zones d'appui. Les signes cutanés sont volontiers majorés par une exposition à la chaleur, et un dermographisme peut être noté. L'une des caractéristiques principales de cette éruption est d'être évanescence. Elle est maximum au moment des pics fébriles, et disparaît souvent totalement pendant les périodes d'apyrexie.

-Adénopathies : sont présentes chez un peu plus de 60% des patients, généralement de volume modéré et mobiles, intéressent souvent plus d'un territoire, et sont parfois discrètement sensibles. Il s'agit d'adénopathies superficielles, le plus souvent cervicales, mais parfois axillaires ou inguinales. Très rarement profondes, intra-abdominales ou médiastinales et une hépatosplénomégalie (30 à 40%).

-L'atteinte hépatique : Il s'agit de l'une des manifestations potentiellement les plus graves de la maladie, qu'elle soit ou non associée à un SAM. Une hépatomégalie est trouvée chez un peu plus d'un tiers des patients. Elle est généralement modérée et indolore.

- L'atteinte cardiaque et vasculaire : Il s'agit le plus souvent d'une péricardite, parfois révélatrice de la maladie. Elle se manifeste le plus souvent par une simple douleur thoracique et un frottement péricardique, ou n'est découverte que par une échographie cardiaque systématique ou demandée devant anomalies électrocardiographiques. L'évolution vers une tamponnade est possible et parfois révélatrice de cette forme. Le liquide péricardique est typiquement un exsudat, parfois séro-hématique. L'examen histologique du péricarde ne montre que des lésions inflammatoires non spécifiques. La péricardite est associée à un épanchement pleural dans 60 à 80% des cas.

➤ Des signes articulaires (88% des cas) :

Les manifestations articulaires sont constantes mais peuvent apparaître de façon retardée. Les douleurs articulaires sont souvent plus marquées au moment des pics fébriles. Dans la majorité des cas il existe de véritables arthrites avec synovite ou épanchement articulaire. Les arthrites sont parfois initialement mobiles mais se fixent rapidement, généralement sous la forme d'une polyarthrite bilatérale et symétrique. Toutes les articulations peuvent être touchées. L'atteinte des deux poignets, sans atteinte des petites articulations des doigts est fréquente avec possibilité d'une carpite érosive bilatérale isolée évocatrice du diagnostic de la maladie de Still. L'atteinte de MCP, IPP et IPD est

néanmoins possible. Le liquide articulaire est inflammatoire. La biopsie synoviale si elle est pratiquée ne révèle qu'une synovite aiguë et non spécifique.

3-Signes biologiques :

Nous ne connaissons aucun marqueur biologique spécifique de la maladie. Le syndrome inflammatoire biologique est souvent marqué, en particulier à la phase initiale, avec une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, parfois une thrombocytose, une anémie le plus souvent normochrome normocytaire de mécanisme inflammatoire, avec cependant un rôle aggravant probable d'un défaut d'absorption du fer, une élévation de la vitesse de sédimentation, une hypergammaglobulinémie polyclonale sans autoanticorps associé. Certains auteurs ont rapporté l'association fréquente d'une hyperferritinémie globale avec une ferritinémie glycosylée relativement basse dans la forme systémique d'AJI mais la valeur diagnostique de cette association reste à démontrer.

4-Diagnostic différentiel :

Dans les formes incomplètes ou atypiques, les diagnostics différentiels à éliminer sont nombreux et dépendent de l'âge, de l'anamnèse personnelle et familiale et des signes cliniques et biologiques. Les principaux diagnostics différentiels sont :

- Une infection bactérienne, virale ou parasitaire ; une arthrite réactionnelle, un rhumatisme articulaire aigu ; une affection maligne : leucémie aiguë, lymphome, neuroblastome.
- Une maladie systémique : maladie de Kawasaki dans une forme incomplète (surtout avant l'âge de 2 ans), maladie inflammatoire chronique intestinale (MICI) en particulier une maladie de Crohn, plus rarement lupus érythémateux disséminé (surtout chez une fille âgée de plus de 8 ans), dermatomyosite, périarthrite noueuse, maladie de Takayasu, maladie de Castleman ; un syndrome auto-inflammatoire d'origine génétique ; un SAM non lié à une FS-AJI, notamment déficits immunitaires héréditaires. Devant une fièvre prolongée, on évoque surtout une infection, une maladie systémique ou une néoplasie et devant une fièvre récurrente, un syndrome auto inflammatoire.

5-Evolution :

Est extrêmement variable. Il peut n'y avoir qu'une seule poussée (30 % des cas) ou plusieurs entrecoupées de rémissions (20 %), avec résolution habituellement sans séquelles significatives. Mais l'évolution peut également se faire vers la persistance des manifestations systémiques et/ ou articulaires, avec développement d'une polyarthrite chronique destructrice qui persistera à l'âge adulte. Celle-ci affecte les hanches, genoux, mains, le rachis cervical avec ankylose, les articulations temporo-mandibulaire dont l'atteinte, souvent latente, peut entraîner des troubles de l'articulé dentaire et une micrognathie. Dans les éléments pronostiques péjoratifs, on citera les signes systémiques persistant plus de 6 mois, une thrombocytose, une lymphadénopathie généralisée et l'atteinte des hanches, du rachis cervical et des articulations des doigts.

B- La forme polyarticulaire avec facteur rhumatoïde :

1-Epidémiologie :

Cette forme représente < 5 % des cas. Elle est similaire à la polyarthrite rhumatoïde de l'adulte et est également appelée polyarthrite rhumatoïde juvénile.

Elle affecte essentiellement les filles et débute entre 4 et 16 ans avec un pic de fréquence vers 10–12 ans.

2-Diagnostic clinique :

Elle est définie par une arthrite de plus de cinq articulations évoluant plus de 6 mois avec présence de FR positifs à au moins 2 occasions à 3 mois d'intervalle.

L'atteinte articulaire est en général bilatérale et symétrique, touchant les poignets et les petites articulations des doigts, les chevilles, les métatarsophalangiennes, mais également les genoux, les hanches, les articulations temporo-mandibulaires et le rachis cervical. Les arthrites sont le plus souvent fluxionnaires, avec synovite et épanchement, mais parfois l'atteinte articulaire est peu ou pas hydarthrodiale, avec enraidissement et rétraction musculotendineuse.



Figure1: Atteinte des interphalangiennes au cours de la forme polyarticulaire.

On peut voir comme dans l'arthrite rhumatoïde des symptômes extra-articulaires tels que des nodules rhumatoïdes sur les tendons des doigts, talons, et olécrane.

3-Bilan biologique :

La présence de facteurs rhumatoïdes et d'anticorps anti-CCP. Elle est associée, comme la PR de l'adulte, aux antigènes HLA-DR1 et -DR4. Il existe en général un syndrome inflammatoire d'importance variable, avec une élévation de la vitesse de sédimentation, de la protéine C réactive, mais pas d'hyperleucocytose comme dans la forme systémique.

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

4-Evolution :

Cette forme constitue la forme à début pédiatrique de la polyarthrite rhumatoïde de l'adulte, Elle est donc d'évolution plus agressive, Elle peut évoluer rapidement vers la destruction articulaire.

C -La forme polyarticulaire sans facteur rhumatoïde :

1-Epidémiologie :

Cette forme débute précocement autour de l'âge de 3 ans, avec une prédominance féminine. Elle représente 15% de l'ensemble des AJI.

2-Diagnostic clinique :

C'est une arthrite touchant plus de 5 articulations .Dans les 6 premiers mois de la maladie. Le FR doit être négatif. La présentation clinique est fonction de l'âge au diagnostic. Chez les enfants de 2 à 4 ans, la maladie a les mêmes caractéristiques que la forme oligoarticulaire avec souvent un FAN+ et un risque élevé d'uvéite antérieure chronique. Chez les enfants de 6 à 9 ans, l'atteinte articulaire est symétrique.

L'atteinte articulaire est symétrique et à prédominance distale ; la fièvre est absente ou modérée. Dans certains cas, l'atteinte articulaire débute de façon insidieuse et se manifeste par un épaissement synovial important. Il existe également des formes « sèches » avec peu ou pas de synovite mais une raideur d'installation progressive.

3- Biologie :

Les FAN et FR sont négatifs. Les signes biologiques sont ceux d'une inflammation d'intensité variable, parfois absente. La présence d'anticorps antinucléaires, sans spécificité anti-ADN ni spécificité anti-antigène soluble est fréquente et associée à un risque élevé de survenue d'uvéite.

D- La forme oligoarticulaire :

1-Epidémiologie :

50–60 % des cas, elle affecte surtout la fille entre 2 et 4 ans.

2- Clinique :

Est définie par des arthrites touchant un maximum de 4 articulations dans les 6 premiers mois d'évolution. Au-delà, elle est dite « persistante» si ce nombre reste strictement inférieur à cinq articulations ; dans le cas contraire, elle est appelée « forme oligoarticulaire extensive ».

- les signes articulaires : Une arthrite est définie par le gonflement d'une articulation, associé à une augmentation de chaleur locale et une douleur. Cependant, dans les OA, l'élément douloureux est souvent fruste, ou inexistant. S'y associent une limitation de mobilité, voire un flessum spontané, parfois difficilement réductible.

Cette atteinte est volontiers asymétrique et prédomine aux membres inférieurs Elle touche surtout les grosses articulations, en particulier le genou, puis, par ordre de

fréquence décroissant, l'arrière-pied (articulations tibiotarsienne et sous-astragaliennne) et le membre supérieur (coudes, poignets).



Figure 2 : Atteinte du genou chez une fille de 18 mois au cours de la forme oligoarticulaire.

Une atteinte des petites articulations des doigts ou des orteils, en particulier des interphalangiennes proximales (IPP), est très fréquente. Elle touche une ou quelques IPP et n'est jamais diffuse.

L'atteinte du rachis (cervicalgies, raideur rachidienne) et des articulations temporomandibulaire (ouverture buccale asymétrique) est à chercher systématiquement car elle peut passer inaperçue, surtout chez les plus jeunes enfants ou s'il n'existe pas de retentissement fonctionnel.

Les ténosynovites sont presque toujours associées à certaines atteintes articulaires, comme celles de l'arrière-pied. Elles se manifestent par un comblement des gouttières rétro-malléolaires, un gonflement des gaines des fléchisseurs du pied. Au niveau des mains, une atteinte des gaines des extenseurs ou des fléchisseurs est parfois observée.

-Les signes extra-articulaires :

Sont inconstants à la phase initiale : une fièvre modérée et transitoire est parfois observée. Il n'y a pas de signe cutané, ni d'atteinte viscérale. L'atteinte extra-articulaire associée aux formes OA et qui détermine un élément de gravité.

L'atteinte oculaire : elle se manifeste par une uvéite antérieure chronique (iridocyclite), « à œil blanc », c'est-à-dire sans signe clinique d'appel. Elle doit être systématiquement recherchée dès le diagnostic car elle évolue insidieusement, cette atteinte peut engager le pronostic fonctionnel visuel, elle est parfois présente dès l'apparition des arthrites et peut même les précéder. Plus tardivement des opacités cornéennes (kératite) et des synéchies irido-cristalliniennes peuvent apparaître.



Figure 3: Cataracte –synéchies au cours de la forme oligoarticulaire.

3-Signes biologiques :

- Un syndrome inflammatoire non spécifique est fréquemment observé.
- L'hyperleucocytose est inconstante mais peut être significative (supérieure à 15 000/mm³).
- L'élévation de la protéine C-réactive accompagne les poussées, mais n'est prédictive ni de la sévérité des poussées, ni de la fréquence de celles-ci.
- Une élévation de la vitesse de sédimentation est parfois observée ; elle prend un caractère prédictif péjoratif lorsqu'elle est supérieure à 100 mm
- La présence d'anticorps antinucléaires (AAN), même à taux modéré, est à rechercher dès le diagnostic. Ces AAN, le plus souvent d'aspect moucheté, n'ont pas de spécificité.
- Anti-ADN ou anti-antigène soluble, leur présence est fortement associée au risque d'atteinte oculaire.

-Le facteur rhumatoïde (FR) est exceptionnellement positif dans les oligoarthritis. Sa présence renvoie aux limites actuelles de la classification : ces formes oligoarticulaires FR+ semblent proches des formes à début polyarticulaire également positives pour le facteur rhumatoïde.

Il n'y a pas d'indication à doser d'autres auto-anticorps routine : il n'y pas d'association significative avec le HLA B27 dans cette pathologie et l'association avec certains haplotypes (DR8, DR11) ne relève actuellement que de travaux de recherche.

4-Imagerie :

- les radiographies standard sont utiles pour étayer un diagnostic différentiel, notamment une infection. Souvent est présent un gonflement des parties molles, mais aucune lésion structurelle n'est visible à la phase initiale.

-L'échographie n'a d'intérêt que pour explorer une articulation profonde (hanche). Il en est de même de la scintigraphie osseuse, qui manque le plus souvent d'intérêt. Quant aux techniques plus sophistiquées : imagerie par résonance magnétique, tomographie, elles peuvent être intéressantes en cas de doute diagnostique, essentiellement dans le cas d'une atteinte mono articulaire.

E- Arthrite psoriasique :

1-Epidémiologie :

L'arthrite psoriasique représente 4% de l'ensemble des AJI .L'âge moyen de début est de l'ordre de 6 ans avec une prédominance féminine. On observe en fait 2 pics de fréquence ; le premier de 3 à 4 ans avec prédominance féminine et le deuxième de 11 à 12 ans avec prédominance masculine.

2-Diagnostic clinique : selon les critères d'Edmonton, l'arthrite psoriasique se définit soit par :

- Une arthrite associée à un psoriasis.
- Ou une arthrite et 2 des critères suivants :
 - dactylite.
 - piqueté unguéal.
 - onicholyse.
 - Antécédent familial de psoriasis chez un parent de 1^{er} degré.

Les critères d'exclusion de ce groupe sont :

- Arthrite chez un garçon HLA B27 débutant après l'âge de 6 ans.
- Spondylarthrite ankylosante, arthrite et enthésite, sacro-iléite avec entéropathie inflammatoire, ou uvéite antérieure aiguë ou antécédent de l'une de ces affections chez un parent de 1^{er} degré.
- Présence de facteur rhumatoïde IgM à deux reprises à 3 mois d'intervalle.
- Présence d'une arthrite systémique chez le patient.

L'atteinte articulaire :

L'atteinte articulaire est en général une oligoarthrite asymétrique prédominant aux membres inférieurs avec une nette prédilection pour le genou (86%). . L'atteinte d'un seul orteil ou un seul doigt réalisant l'aspect d'orteil ou doigt « en saucisse », due à des ténosynovites avec gonflement des articulations IPP ou IPD et parfois métatarsophalangiennes ou métacarpo-phalangiennes.



Figure 4 : Orteils en saucisse au cours d'arthrite psoriasique.

Le psoriasis cutané :

Ce n'est que dans 10% des cas que les manifestations cutanées et articulaires surviennent simultanément. Les arthrites peuvent précéder la dermatose dans près de la

moitié des cas, le délai pouvant aller de quelques mois à onze ans ; dans 40% des cas la présence antérieure de psoriasis cutané facilite le diagnostic.

Les aspects cutanés les plus fréquents sont

- ✓ Psoriasis en plaques : Il s'agit de la forme la plus fréquente, représentant environ 70% des cas. La lésion élémentaire est une plaque érythémateuse et squameuse bien limitée, de répartition symétrique, avec une atteinte préférentielle pour les coudes, les genoux et la région lombaire.



Figure 5 : Psoriasis en plaque.

- ✓ Le psoriasis en goutte : Il s'agit d'une forme éruptive, survenant souvent au décours d'une infection rhinopharyngée et constituant une forme inaugurale fréquente. Il est constitué de lésions de petite taille, diffuses, prédominant sur le tronc et la racine des membres épargnant en général le visage, les coudes et les genoux.
- ✓ Les formes pustuleuses et érythrodermiques sont rares. Comme chez l'adulte, les localisations habituelles sont les faces d'extension des membres (coudes, genoux) le cuir chevelu et les ongles.

Autres signes :

Une atteinte oculaire à type d'uvéïte survient dans 15 à 20% des cas. Une fièvre similaire à celle observée au cours de l'arthrite systémique a été notée dans quelques cas d'arthrite psoriasique, mais sans rash cutané.

Une amylose secondaire ainsi que des colites inflammatoires ont été rapportées après des années d'évolution, mais restent assez rares.

3- Les signes biologiques

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

Les AAN sont trouvés dans 20 à 50% des cas, sans spécificité définie. En général, les patients avec des AAN positifs présentent l'arthrite à un âge précoce avec une atteinte oligoarticulaire ou mono articulaire touchant une grande articulation, puis l'atteinte tend à devenir polyarticulaire au cours des deux premières années de la maladie, souvent asymétrique et touchant les petites et grandes articulations.

4- Signes radiologiques :

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

F- Arthrite avec enthésite :

1-Epidémiologie :

Représentant 10 à 20 % des AJI, elles concernent surtout les garçons (rapport garçons/filles = 7/1), et débutent vers l'âge de 10 ans.

Dans environ 70 % des cas, on retrouve l'antigène HLA-B27.

2-Le diagnostic clinique :

Elle est définie par l'association d'une arthrite et d'une enthésite ou par une arthrite ou une enthésite associée à deux des critères suivants :

- présence ou histoire de douleur des sacro-iliaques et/ou douleur lombaire inflammatoire,
- présence du HLA B27,
- début chez un garçon de plus de 6 ans,

- uvéite antérieure aigue,
- histoire de spondylite ankylosante, enthésite avec arthrite, sacro-iléite avec maladie inflammatoire digestive, syndrome de Reiter ou uvéite antérieure aigue chez un parent du 1er degré.

Cette forme est l'équivalent des spondylarthropathies de l'adulte. L'atteinte articulaire est périphérique touchant les membres inférieurs dans 85-95 % des cas. Une atteinte axiale est rapportée chez 60-70 % surtout sous forme d'atteinte des sacro-iliaques car l'atteinte du rachis reste rare chez l'enfant. L'atteinte du squelette axial doit être recherchée par l'interrogatoire : les rachialgies dorsales ou lombaires particulières par leur horaire inflammatoire, parfois associées à une raideur matinale ; douleur fessière uni- ou bilatérale symptomatique d'une atteinte sacro-iliaque.

Certaines localisations sont particulièrement évocatrices : l'arthrite de la métatarso-phalangienne ou de l'inter phalangienne du gros orteil, mimant une crise de goutte ; la présence de doigts ou orteils "en saucisse".

Dans 50-60 % des cas, des enthésites sont présentes surtout sur le calcanéum et la tubérosité tibiale antérieure.

Des manifestations extra articulaires telles qu'uvéite antérieure aigue et maladie de Crohn sont associées.

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

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

3-Signes paracliniques :

Le syndrome inflammatoire est variable et inconstant. Les articulations sièges d'arthrite sont systématiquement radiographiées de façon bilatérale et comparative. Au début, on note une déminéralisation non spécifique, une hypertrophie des tissus mous.

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

La radiographie du bassin est pratiquée systématiquement, à la recherche d'une atteinte sacro-iliaque qui, le plus souvent, n'apparaît que plusieurs années après le début de la maladie.

L'étude en IRM permet de détecter plus précocement l'existence d'une sacro-iléite inflammatoire mais n'est demandée qu'en cas de doute diagnostique.

G -L'arthrite inclassée :

Il s'agit d'arthrites ne répondant pas aux critères des formes précédentes ou de formes combinées (exemple : oligoarthrite et antécédent familial de psoriasis).

4- Diagnostique différentiel :

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.

Affections pédiatriques à expression articulaire :

Arthrites d'origine infectieuse

Arthrites bactériennes, tuberculeuses

Arthrites virales, fongiques, mycoplasmiques

Arthrites réactionnelles diverses (entérobactéries, méningocoque...)

Arthrites articulaires au cours d'affections immunohématologiques

-Arthropathies au cours de troubles de l'hémostase :

Drépanocytoses, hémoglobinopathies

Hémopathies malignes et métastases osseuses (neuroblastome)

Déficits immunitaires congénitaux ou acquis.

-Affections non systémiques avec participation articulaire :

Maladie périodique, maladie de Behçet

Sarcoïdose

Hépatite chronique active

Neurolipidose (maladie de Fabry, lipogranulomatose diffuse de Farber)

Ostéoarthropathie hypertrophiante.

-Affection non rhumatismale des articulations et tissus périarticulaires :

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.

Maladie auto-immune :

Lupus érythémateux disséminé

Connectivites mixtes

Vascularites (purpura rhumatoïde, périartérite noueuse, Kawasaki...)

Syndrome de Sjögren

Polydermatomyosite.

Arthralgies psychogéniques.

5/Evolution :

Les études évaluant le pronostic de l'AJI a montré des résultats discordants. La plupart des études ont montré que seules 40 à 60% des patients avaient une maladie inactive dans le suivi. malgré cela, les études récentes ont montré que le pronostic s'est globalement amélioré ces dix dernières années avec seulement entre 2 et 10% des patients ayant une impotence fonctionnelle sévère dans le suivi (stades III et IV de Steinbrocker).

Des marqueurs de mauvais pronostic ont été identifiés :

-La sévérité et l'extension de l'atteinte.

- atteinte symétrique,
- atteinte précoce du poignet ou de la hanche.
- présence de FR, activité persistante de la maladie et atteinte érosive précoce sur les radiographies.

-L'atteinte systémique a une évolution variable. Dans la moitié des cas, la maladie évolue par poussées suivies de périodes de rémission. Dans l'autre moitié, la maladie évolue sur un mode chronique. Souvent, les signes systémiques finissent par disparaître et le patient a une arthrite chronique destructrice comme principale plainte. Cette forme est certainement la forme la plus sévère des AJI.

Le syndrome d'activation macrophagique peut mettre en jeu le pronostic vital et doit être reconnu tôt et traité de façon active.

-Les patients avec oligoarthritis ont généralement le meilleur pronostic. Néanmoins, certains auteurs ont rapporté un taux de rémission après 6 à 10 ans d'évolution de seulement 23 à 47% des cas. 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.

-L'atteinte érosive est plus fréquente dans les formes polyarticulaires. L'iridocyclite, si elle n'est pas traitée tôt peut laisser des séquelles (synéchies, glaucome, cataracte).

-La forme polyarticulaire avec FR évolue comme la PR de l'adulte vers une atteinte déformante et destructrice.

-Pour la forme psoriasique 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. Le pronostic fonctionnel global est relativement bon. A dix ans, les deux tiers des patients sont en classe fonctionnelle I ou II de Steinbrocker, mais près de 40% restent évolutifs et nécessitent la poursuite d'un traitement anti-inflammatoire.

La présence de facteurs antinucléaires et le terrain (filles de moins de 5 ans) semblent définir un sous-groupe de pronostic péjoratif, comportant un risque accru d'uvéite et un pronostic fonctionnel plus altéré. Le risque d'amylose secondaire paraît en revanche très faible

-La forme arthrite enthésite a également un pronostic variable avec certains patients

développant progressivement des signes axiaux.

La particularité de l'évolution des formes chroniques d'AJI est représentée par les dégâts considérables de la maladie sur un squelette en croissance responsable de déformations caractéristiques (micrognathisme, inégalité de longueur des membres inférieurs, troubles de la croissance de la hanche). Dans les formes les plus sévères, essentiellement les formes systémiques, la maladie et ses traitements (corticothérapie au long cours) peuvent causer un retard de croissance et une ostéoporose.

6/Complications des AJI

➤ **Syndrome d'activation macrophagique**

C'est une complication de l'AJI systémique. Elle résulte de l'activation incontrôlée des macrophages qui sécrètent des quantités très importantes de cytokines. Il s'agit d'une véritable urgence vitale se traduisant par des troubles de la vigilance, une fièvre, une hépato splénomégalie, une insuffisance hépatique, une coagulopathie avec troubles hémorragiques et diverses anomalies biologiques (chute des leucocytes, des plaquettes et du fibrinogène, élévation des transaminases, des triglycérides et de la ferritinémie). Ce syndrome est secondaire à la maladie, à son traitement ou à des infections virales intercurrentes. Son incidence serait de 6,7–13 % et la mortalité de 8–22 %

Ce syndrome serait cependant présent à un stade infraclinique chez la moitié des patients souffrant d'AJI systémique. Son traitement, basé notamment sur la ciclosporine et les corticoïdes, s'effectue en milieu de réanimation.

➤ **Amylose AA**

Elle est secondaire à l'inflammation chronique et complique essentiellement l'AJI systémique. La protéine majoritairement présente dans les différents dépôts tissulaires (reins, foie, tube digestif, cœur, etc.) est un fragment de la protéine SAA, l'une des protéines dont la concentration sanguine est augmentée lors de la réaction inflammatoire. Cette complication a été rapportée avec des fréquences variables selon les pays, mais elle semble bien moins fréquente ces 20 dernières années.

➤ **Uvéite**

Le risque de survenue d'une uvéite est lié à certains facteurs de risque : l'âge de survenue de l'AJI (avant 7 ans), le sexe (filles), une durée d'évolution de moins de 5 ans, la

présence d'anticorps antinucléaires et le sous-type de l'AJI (risque élevé en cas d'oligoarthrite, de polyarthrite à facteur rhumatoïde négatif et d'arthrite psoriasique) .

➤ **Retard de croissance staturo-pondérale**

Il est lié à l'état inflammatoire chronique et au traitement (surtout la corticothérapie systémique). Il s'observe essentiellement dans l'AJI systémique et polyarticulaire.

➤ **Ostéoporose**

Les patients ayant une AJI ont une densité minérale osseuse plus faible et présentent plus de fractures, même en l'absence de corticothérapie .Les facteurs favorisants sont l'inflammation chronique (altération de la différenciation ostéoblastique par le TNF et l'IL-1b), les troubles nutritionnels et hormonaux, la corticothérapie et l'inactivité physique.

➤ **Autres complications :**

On citera :

- ✓ La dépression, l'anxiété et l'isolement social.
- ✓ Une athérosclérose secondaire à l'inflammation chronique et systémique, même à un âge pré pubertaire.

Une augmentation de la fréquence des pathologies malignes, non liée à l'administration d'anti-TNF- α . mais ceci reste discuté.

7/La prise en charge :

La prise en charge de l'AJI est basée sur des mesures pharmacologiques et non pharmacologiques La prise en charge d'un enfant atteint d'AJI ne peut se concevoir en dehors d'une équipe pédiatrique pluridisciplinaire associant les différents spécialistes (pédiatre, rhumatologue, orthopédiste, ophtalmologiste, etc.), le personnel paramédical (kinésithérapeute, infirmier), le psychologue, les éducateurs et les parents. On ne dispose toujours pas de médicaments capables de guérir cette pathologie mais les progrès récents ont très largement amélioré le pronostic de cette affection.

Le but du traitement sera de contrôler totalement la maladie, de préserver l'intégrité physique et psychologique de l'enfant et de prévenir les conséquences à long

terme de la maladie et de ses traitements. Ceci passe par un suivi régulier où l'activité de la maladie et les dégâts structuraux sont évalués périodiquement.

Comme l'AJI n'est pas une maladie unique, la prise en charge va varier en fonction de la forme clinique

a/Les traitements symptomatiques :

Les traitements symptomatiques comportent, les antalgiques, les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) et les corticoïdes.

- **Les antalgiques:**

Le Paracétamol est l'antalgique habituellement prescrit, avec une posologie de 30 mg/ kg. En cas d'inefficacités, l'association paracétamol-codeine est à privilégier. Les antalgiques seront surtout utiles au moment du diagnostic et avant l'instauration d'un traitement de fond, ainsi qu'en cas de persistance des douleurs.

- **Les anti-inflammatoires non-stéroïdiens:**

En association avec les antalgiques, ils seront aussi prescrits initialement, mais ils pourront, en cas d'efficacité, constituer le traitement de l'AJI, notamment dans les formes oligoarticulaires ou dans l'arthrite en rapport avec une enthésite

Le choix de la molécule dépend de l'âge de l'enfant, avec une prédilection pour l'Ibuprofène, en raison de sa galénique (sirop), dont la prise est de loin la plus facile. Chez l'enfant scolarisé, il est préférable d'utiliser des AINS sans prise le midi. Pour les enfants ayant des difficultés à avaler les comprimés, le Naproxène en sachet peut être proposé.

La tolérance est généralement bonne et les effets indésirables sont identiques à ceux survenant chez l'adulte (gastralgie, dyspepsie, atteinte rénale, céphalée sous ibuprofène, pseudo-porphyrisme sous naproxène), avec comme particularité, lorsqu'ils sont prescrits dans l'AJI systémique, la survenue d'une complication grave : le syndrome d'activation macrophagique. Il n'est pas nécessaire d'associer un traitement préventif de l'ulcère gastroduodénal chez l'enfant.

- **Les corticoïdes :**

Par voie générale, ils sont beaucoup moins prescrits depuis l'utilisation des traitements de fond.

Ils gardent surtout une place dans l'AJI systémique, dans l'AJI polyarticulaire dans l'attente de l'efficacité d'un traitement de fond et dans les uvéites. Leurs effets indésirables

chez l'enfant sont nombreux, surtout lorsqu'ils sont utilisés à haute dose comme dans l'AJI systémique. Ils sont similaires à ceux de l'adulte : prise de poids, vergetures, ostéoporose, diabète, hypertension artérielle, cataracte, glaucome, avec une particularité : le retard de croissance.

Par voie locale, ils sont utilisés de la même façon que chez l'adulte, en privilégiant l'hexacétonide de triamcinolone. L'acte peut être réalisé par un rhumatologue, un pédiatre spécialisé en rhumatologie ou un orthopédiste. Le geste sera effectué dans un centre hospitalier, sous protoxyde d'azote et, quand cela est possible, sous hypnose. L'anesthésie générale n'est utilisée qu'en cas d'échec du protoxyde d'azote chez le jeune enfant. En dehors du genou, les articulations sont infiltrées sous scopie ou échographie. Les complications de ce geste est la nécrose tissulaire qui nécessite de bien comprimer le point d'injection.

b/Les traitements de fond :

- **Les traitements de fond conventionnels :**

Le méthotrexate est le traitement de fond conventionnel le plus prescrit dans les AJI ; il est d'ailleurs le seul à avoir l'AMM dans cette indication. La dose initiale est de 10 mg/m² et peut être augmentée jusqu'à 20 mg/m².

Ce traitement n'est pas toujours bien toléré chez l'enfant, probablement en raison des doses élevées ; l'arrêt pour nausées ou cytolyse est fréquent. Ces effets indésirables sont dose-dépendants, et il est conseillé de commencer le traitement à 10 mg/ m²/ semaine pour apprécier la tolérance.

La prescription peut être faite sous forme de comprimés, en privilégiant si possible la forme dosée à 10 mg/ comprimé, qui n'a pas l'AMM mais permet une administration plus facile. Les ampoules de Méthotrexate peuvent être utiles per os mais ont un goût amer. Pour les plus jeunes, il sera conseillé de cacher les comprimés dans l'alimentation sucrée.

La forme injectable sera prescrite en cas d'intolérance digestive. Le Léflunomide, dont l'efficacité est démontrée ; n'a pas l'AMM dans l'AJI avant 18 ans. La Sulfasalazine non plus, mais elle peut être prescrite dans la forme avec enthésite.

- **Les biomédicaments :**

Les anti-TNF : Sur les 5 anti-TNF actuellement sur le marché pour les rhumatismes inflammatoires, seuls 2 ont l'AMM dans l'AJI : l'Etanercept et l'Adalimumab.

L'Etanercept est prescrit à partir de 2 ans, avec une forme pédiatrique qu'il faut privilégier, même lorsque la seringue à 25 mg peut être utilisée, car les injections sont moins douloureuses. La posologie est de 0,8 mg/kg/semaine.

L'Adalimumab à l'AMM à partir de 4 ans, et sa posologie est à adapter au poids et à la taille, selon un tableau disponible dans le résumé des caractéristiques du produit.

Le bilan pré thérapeutique est systématique, avec une vaccination préalable pour la grippe et le pneumocoque. La vaccination pour la varicelle peut être proposée dès 9 mois.

	Posologie	Galénique	AMM
Ibuprofène	30 à 40 mg/kg/j en 3 ou 4 prises Dose maximale : 2 400 mg/j	Sirop ou comprimés	Hors AMM aux doses anti-inflammatoires
Diclofénac	3 mg/kg/j en 2 prises Dose maximale : 225 mg/j	Comprimés	
Naproxène	20 à 30 mg/kg en 2 prises Dose maximale : 2 400 mg/j	Sachet	Hors AMM pour les doses préconisées
Indométacine	2 à 3 mg/kg en 2 ou 3 prises Dose maximale : 150 mg/j	Gélule	Hors AMM avant 15 ans

Tableau 01 : les AINS et AMM dans l'AJI.

	Posologie	AJI polyarticulaire	AJI oligoarticulaire	AJI systémique	AJI ERA
Antalgiques	–	Oui	Oui	Oui	Oui
AINS	Cf. <i>tableau I</i>	Oui	Oui	Oui	Oui
Corticoïdes	Variable	Possible	Locaux	Oui	Locaux
Méthotrexate	10 à 20 mg/m ² /sem.	Oui	Oui si étendue	Possible	Non
Sulfasalazine	30 à 50 mg/kg/j	Oui sans AMM	Non	CI	Oui sans AMM
Étanercept	0,8 mg/kg/sem.	Oui	Oui si étendue	Non	Oui
Adalimumab	Cf. tableau RCP	Oui	Oui si étendue	Non	Oui
Abatacept	10 mg/kg/mois	Oui	Non	Non	Non
Tocilizumab	8 mg/kg si < 30 kg 12 mg/kg si > 30 kg	Non	Non	Oui	Non
Anakinra	2 mg/kg/j	Non	Non	Oui sans AMM	Non
Canakinumab	4 mg/kg/mois	Non	Non	Oui sans AMM	Non

Tableau 02: la biothérapie selon les différentes formes de l’AJI

c /Surveillance des effets secondaires

Les effets secondaires causés par Méthotrexate sont les suivants :

❖ Réactions fréquentes :

- Troubles digestifs : nausées, manque d’appétit, dégoût du médicament (souvent après quelques mois), douleurs abdominales, survenant surtout le jour de la prise.
- Maux de tête ; aphtes buccaux.
- Manifestations hépatiques : hépatite, le plus souvent, réversible après arrêt ou réduction de la dose. La prescription d’acide folique ou folinique pourrait permettre de limiter la toxicité hépatique.

❖ Réactions rares :

- Manifestations allergiques : éruption, œdème cutané.
- Alopécie, réversible à l’arrêt du traitement.
- Infections (en cas de leucopénie).
- Manifestations hématologiques : leucopénie, thrombopénie, anémie.
- Manifestations rénales (très rares) : insuffisance rénale.

- Manifestations pulmonaires : exceptionnelle atteinte pulmonaire interstitielle.

Les effets secondaires causés par Adalimumab sont les suivants :

- Infections : augmentation possible de la fréquence d'infections banales. Réactions rares ou très rares dont la plupart régressent à l'arrêt du traitement :

- Infections sévères : risque de survenue d'infection, possiblement grave. Chez l'adulte, il existe un risque accru de survenue de tuberculose.

- Fièvre, réactions allergiques.

- Manifestations auto-immunes : apparition fréquente de facteurs antinucléaires mais l'apparition d'une véritable maladie auto-immune est exceptionnelle.

- Manifestations neurologiques : pathologie démyélinisante révélée par la survenue de fourmillements, de troubles visuels, de trouble de la marche ou de l'équilibre, de paralysie, de troubles du comportement notamment.

- Manifestations cutanées : psoriasis ou vascularite.

- Manifestations hématologiques : neutropénie, thrombopénie, anémie.

- Manifestations hépatiques : hépatite.

- Manifestations rénales : insuffisance rénale

d/Stratégie thérapeutique

La stratégie de prise en charge de l'AJI est basée actuellement sur les formes cliniques de présentation, l'activité de la maladie et la présence de facteurs de mauvais pronostic spécifiques à chaque forme. On peut la schématiser en distinguant quatre grands groupes :

✓ Dans le groupe d'enfants avec une atteinte oligoarticulaire persistante, il est recommandé de traiter en premier par les AINS, avec des injections intra-articulaires d'Hexacétonide de Triamcinolone. Si ce traitement n'est pas suffisant, le méthotrexate est le traitement de choix. Les anti-TNF peuvent être proposés en 3^{ème} ligne, notamment dans les formes avec enthésite.

✓ Les enfants ayant une forme polyarticulaire d'emblée nécessitent le méthotrexate dès que le diagnostic est posé en se rappelant qu'un traitement agressif a des

bénéfiques à long terme sur le pronostic. En cas d'échec, les anti-TNF doivent être discutés s'il existe des facteurs de mauvais pronostic. En cas d'échec d'un anti-TNF, un autre anti-TNF peut être essayé ou une autre biothérapie : Tocilizumab ou Abatacept.

✓ Le troisième groupe concerne les enfants avec sacro-iléite active. Ils seront traités par des AINS, puis en cas d'échec le méthotrexate ou la *Sulfasalazine* et enfin les anti-TNFs.

✓ Enfin en cas de forme systémique, les AINS et la corticothérapie sont utilisés en premier en prenant les précautions nécessaires usuelles chez l'enfant. Les formes avec des signes systémiques au premier plan seront traitées en cas d'échec par les inhibiteurs de l'IL1 ou le tocilizumab. A noter que certaines équipes utilisent d'emblée les anti-IL1 sans corticothérapie. Les formes avec une atteinte articulaire évoluant vers la chronicité malgré les AINS et la corticothérapie seront traitées par méthotrexate et en cas d'échec seront discutés les anti-TNFs, les inhibiteurs de l'IL1 ou le tocilizumab.

e/Évaluation de l'efficacité du traitement

- Elle se fait en utilisant les paramètres proposés pour l'évaluation de médicaments lors des essais thérapeutiques au cours de l'AJI, élaborés au cours de réunions internationales de consensus.

1. Évaluation par le médecin du niveau d'activité de la maladie sur l'échelle visuelle analogue (EVA) entre inactive et très sévère.
2. Évaluation par les parents et/ou le patient de l'état global sur l'EVA (si l'enfant a au moins 12 ans) entre excellent et très mauvais, par le test des figurines (si l'enfant a moins de 12 ans) entre très joyeux et très triste.
3. Questionnaire d'évaluation des aptitudes fonctionnelles de l'enfant (Child Hood Health Assessment Questionnaire) validé en français. (Voir annexe 1)
4. Nombre d'arthrites inflammatoires.
5. Nombre d'articulations présentant une limitation fonctionnelle.
6. Vitesse de sédimentation et/ou CRP.

- Une amélioration de l'activité de la maladie est définie par une amélioration de la valeur d'au moins trois des paramètres d'au moins 30 %, à condition qu'il n'y ait pas

d'aggravation de plus de 30 % de plus d'un des paramètres restants. Pour la forme systémique, il faut y ajouter la disparition des manifestations systémiques comprenant la fièvre, l'éruption.

f/Traitements chirurgicaux :

Leur place est très limitée. Toutefois, on peut recourir à des ténotomies en cas de rétractions tendineuses majeures surtout des membres inférieurs. Une synovectomie peut être proposée en cas de mono arthrite récidivante ne répondant pas aux traitements systémiques. Les radios synoviorthèses sont contre-indiquées chez l'enfant à cause de la présence des plaques de croissance. Pour les patients qui ont une articulation très endommagée, une arthrodèse peut aider à diminuer la douleur locale et permettre une fusion de l'articulation dans une position confortable. Egalement, certains enfants devront subir des remplacements articulaires comme les hanches.

Une autre nouvelle technique est recommandée, le lavage articulaire qui a permis une amélioration maintenue pour certains à 1 an, chez des enfants dont l'arthrite du genou résistait à des infiltrations seules, un travail rétrospectif montre que le lavage articulaire du genou à double voie d'abord, non arthroscopique, est un geste bien toléré chez l'enfant, simple de réalisation, et effectué en hospitalisation de jour. Avec une technique simple sous anesthésie locale (xylocaïne 1 %), une ponction articulaire est effectuée avec prélèvement pour analyse bactériologique, comptage cellulaire, identification cellulaire et recherche de cristaux. Le lavage articulaire est immédiatement réalisé par 2 voies d'abord en fin de geste, la procédure est complétée par une injection d'une ampoule de 50 mg d'hexacétonide de triamcinolone. Des adhésifs sont mis en place et des recommandations de repos articulaire pendant 24 h en extension avec béquillage sont données aux patients et aux parents.

i/la rééducation

Son rôle est :

-Prévention des attitudes vicieuses par l'immobilisation en position fonctionnelle de l'articulation atteinte, relayée par attelles de repos.

-Exercices musculaires progressifs et contrôlés.

-Correction des déformations par des attelles de correction.

II-RHUMATISME ARTICULAIRE AIGUE (RAA)

1-DEFINITION :

C'est une maladie inflammatoire secondaire à une infection rhinopharyngée «ANGINE» due au streptocoque β hémolytique du groupe A faisant intervenir des mécanismes immunologiques.

Les complications cardiaques en font sa gravité qui se manifeste plus tard par des cardiopathies valvulaires rhumatismales (Rétrécissement mitral, insuffisance mitral insuffisance aortique, cardite rhumatismale...)

2-EPIDEMIOLOGIE :

Le rhumatisme articulaire aigu (RAA) est une affection moins fréquente, non liée au sexe, plus de la moitié des enfants (58%) de la tranche d'âge la plus touchée est entre 8 ans et 15 ans.

Dans $\frac{3}{4}$ des cas : la crise est précédée dans les 3 semaines par une angine rouge ou pultacée, dysphagique due au streptocoque du groupe A sécrétant des Streptolysines S, et streptokinase.

Il existe une soixantaine de souches et il n'y a pas d'immunité croisée entre les différents types.

Le risque de RAA après infection streptococcique est de 3% et celui de cardite est de 40% avec séquelles valvulaires définitives dans 75% de cas.

Le RAA touche enfant, de l'adolescent et de l'adulte jeune (âge scolaire et du service militaire), Il est exceptionnel avant l'âge de 3 ans et après 25 ans ; Il n'y a pas de différence entre les deux sexes.

3-Facteurs de risques :

- La vie en collectivité
- Les facteurs socio-économiques défavorables : favorisant l'infection
- Facteurs saisonniers: hiver et printemps
- Des angines streptococciques récidivantes
- Un séjour dans les pays endémique
- Facteurs familiaux
- Malnutrition

La promiscuité induite par des logements surpeuplés qui non seulement augment le nombre de personnes atteintes mais aussi la virulence du streptocoque beta hémolytique de groupe A et sa capacité rhumatogène.

« Le RAA lèche les articulations et mord le cœur ».

4-PATHOGENIE :

C'est à l'évidence la réponse immunitaire antistreptococcique (Anti corps anti streptococcique) qui provoque la maladie.

Les complexes immuns qui ont été retrouvés expliquent l'atteinte articulaire ; alors que des atteintes croisées entre streptocoque et tissu cardiaque interviennent dans la genèse des lésions cardiaques (en raison de la similitude des déterminants antigéniques du streptocoque β hémolytique A et du sarcolemme cardiaque)

5-DIAGNOSTIC :

a –Interrogatoire : Il reste fondamental : doit rechercher :

-D'emblée les signes d'un retentissement cardiaque : dyspnée récente, palpitations, syncopes, œdèmes des membres inférieurs, en faisant préciser la durée, le rythme, la relation à l'effort....

-Les antécédents familiaux et personnels de RAA.

-Les affections rhinopharyngées fréquentes et/ou récentes et leur traitement ainsi que les signes

d'atteintes de l'arbre respiratoire (trachéite, bronchite de surinfection) :

Si la notion de douleur ou gêne pharyngée passe souvent inaperçue de l'entourage, on trouve souvent une toux nocturne.

-Le type des arthralgies, ou des arthrites en précisant leur siège, leur caractère migrateur éventuel, leur rythme (fugace) et la présence des signes inflammatoires locaux.

-L'association de fièvre ou d'altération de l'état général.

-L'existence d'éventuels troubles digestifs (douleurs abdominales pseudo-appendiculaires, non

exceptionnelles).

-L'existence de troubles neurologiques à type de mouvements choréïques, non exceptionnels (mouvements non coordonnés des membres) découverts en général à distance de tout épisode

articulaire ou d'altération biologique inflammatoire.

b-L 'examen clinique :

Il est orienté vers trois points essentiels:

- La recherche d'une infection rhinopharyngée de survenue récente à l'interrogatoire : angine, amygdales cryptiques, pharyngite. Ces signes ont presque toujours déjà disparu au moment des arthralgies.
- Les signes physiques articulaires d'arthrite, mobilisation douloureuse ou réduite, boiterie, ou impotence fonctionnelle, œdème local.
- Les signes cardio-vasculaires : souffle cardiaque d'insuffisance mitrale ou aortique. Le roulement diastolique du rétrécissement mitral est exceptionnel lors de la première poussée et doit faire évoquer, dans un contexte aigu, une cardiopathie rhumatismale chronique déjà ancienne. Il s'agit alors d'une rechute.

La recherche des signes d'insuffisance cardiaque.

L'auscultation pulmonaire.

La palpation hépatique.

L'examen des jugulaires externes et des membres inférieurs

L'examen général se poursuit notamment par :

La recherche d'une lésion cutanée par principe (nodosités de Maynet, à la face d'extension des articulations, érythème marginé de Besnier) mais exceptionnels de nos jours.

Un examen neurologique (chorée).

Critères de JONES :

a-Critères majeurs :

1) La cardite : précoce et survient dès le 1^{er} jour ; elle atteint généralement les 3 tuniques (endocarde, myocarde, péricarde) et s'accompagne toujours d'un souffle systolique.

2) La polyarthrite : douloureuse entraînant une impotence fonctionnelle, elle atteint le plus fréquemment les grosses articulations (genoux ; coudes ; chevilles ; poignets rarement hanche, mains, pieds)

L'atteinte dure quelques jours (< 5 jours) puis disparaît, et les articulations sont atteintes l'une après l'autre, on dit que la polyarthrite est fugace, mobile et migratrice.

3) La chorée de Sydenham : c'est une manifestation tardive du RAA qui apparaît 2 à 6 mois après l'angine ; elle se manifeste par des mouvements choréiques involontaires sans but, rapides, s'accompagnant d'une hypotonie musculaire.

4) Manifestation cutanées :

a-Erythème marginé de BESNIER : rose nodulaire atteint essentiellement le tronc et la racine des membres. Il est aussi transitoire et migrateur.



Figure 6: Erythème marginé de BESNIER

b-Nodosités sous cutanées de MEYNET : ce sont des nodules fermes et indolores, siégeant au niveau des tendons extenseurs des grosses articulations (coudes et genoux). ; disparaissant en 3 à 6 jours sans laisser de traces.



Figure 7: Nodosités de MEYNET

b-Critères mineurs

1. Signes cliniques :

- Antécédent de RAA ou de cardite rhumatismale
- Arthralgies
- Fièvre > 38.2

2. Signes para cliniques :

- Accélération de la VS (> 50mm la 1^{ère} heure)
- Positivité de la CRP
- Hyperleucocytose > 10.000/mm³
- Allongement de PR à l'ECG parfois BAV 1^{er} degrés

3. Preuve d'une infection streptococcique antérieure :

- Positivité des cultures pharyngées au streptocoque du groupe A
- Augmentation du taux des ASLO (antistreptolysines O) > 250 UI
- Scarlatine récente
- Anti streptodornase

Aspects Cliniques

- Poly arthralgies fébriles migratrices relativement fugaces
- Troubles aspécifiques de la conduction auriculo-ventriculaire : BAV 1^{er} ou 2^{ème} degrés
- Angine streptococcique traînante qui s'accompagne d'une fébricule, d'une tachycardie sans fièvre et devant un syndrome inflammatoire au-delà de 3 semaines suivant le début de l'angine.

Le diagnostic positif :

est posé s'il existe, au minimum, 2 critères majeurs, ou 1 majeur et 2 mineurs associés à une preuve d'une infection streptococcique récente et à un syndrome inflammatoire. La présence de 3 signes mineurs sans signes majeurs est appelée syndrome post streptococcique mineur. Le consensus actuel devant ce syndrome est de le considérer et de le traiter comme un RAA à part entière.

6-Diagnostique différentiel :

➤ Tableau de polyarthrite et fièvre:

- Arthrite septique
- Lyme
- EBV
- Hépatites
- Endocardite infectieuse.
- Hémopathies malignes
- Goutte

➤ Tableau de cardite :

- Endocardite infectieuse
- Cardiomyopathie
- Myocardites virales
- Maladie cardiaque congénitale
- Prolapsus de la valve mitrale

➤ Tableau de chorée :

- Tumeur
- Encéphalite.

- Hémopathies.
- Lupus érythémateux disséminé
- Maladie de Wilson
- Troubles neuropsychiques auto-immuns infantiles

7-TRAITEMENT :

A/ Mesures générales :

- Hospitalisation du malade pendant la phase aigüe.
- Repos au lit imposé par les manifestations articulaires.
- Eviction scolaire pendant toute la phase aigüe.
- les mesures hygiéno-diététiques et apports de sels-minéraux associés au traitement par corticoïdes.
- rechercher et traiter les foyers infectieux chroniques (état dentaire, sinus).
- L'éducation du patient et de sa famille : explication de la maladie, de son traitement et surtout de l'intérêt d'un suivi parfait de la prévention des rechutes.

B/ Traitement curatif :

1. Traitement antistreptococcique : l'ATB de choix est la benzathine pénicilline

- ❖ Une injection unique IM d'EXTENCILLINE (benzathine pénicilline) à raison de 600.000 UI si le poids est <30kg, et 1.2 million UI si le poids est >30kg.
- ❖ S'il existe une contre-indication à l'injection, on donne par voie orale la Pénicilline V à raison de 50.000 à 100.000 UI/kg/j réparties en 3 prises.
- ❖ Si allergie, on donne de l'érythromycine à raison de 30mg/kg/j pendant 10j.

2. Traitement anti-inflammatoire : c'est la corticothérapie : Prédnisone (cortansyl® dosée à 5mg). Donner à raison de **2mg/kg/j** sans dépasser 80mg/j en 2 prises.

a-Durée du traitement:

- ❖ RAA sans cardite : traitement d'attaque de 2 semaines et traitement d'entretien de 6 semaines avec dégression par paliers de 5 mg/semaine.
- ❖ RAA avec cardite : traitement d'attaque de 3 semaines et traitement d'entretien de 9 à 11 semaines.

b-Traitement adjuvant : pansements gastriques, K+, Na+, régimes sans sels et hypocaloriques.

c-Surveillance :

1. Clinique :

- **De la maladie** : T°, auscultation cardiaque répétée,
- **Du traitement** : recherche s'un hypercorticisme (TA, pilosité obésité).

2. Biologique :

- **De la maladie** : VS hebdomadaire puis tous les 15j.
- **Du traitement** : recherche d'une glycosurie et acétonurie.

d-Résultats du traitement :

1-Guérison : complète sans séquelles

Si RAA avec cardite : le souffle diastolique persiste ; le souffle systolique disparaît dans 20% des cas.

2-Rebond : VS accélérée, CRP (+). (CAT : pas de traitement)

3-Reprise : réapparition complète du Syndrome inflammatoire (CAT : reprendre le traitement)

4-Rechute : à distance de la crise antérieure et suppose une réinfection streptococcique (CAT : traiter comme telle).

C Traitement prophylactique :

1-Prévention primaire : Injection d'extencilline après toute angine (en fonction du poids)

N.B : « Chez l'enfant et l'adolescent toute angine doit être considérée comme étant une angine streptococcique et traiter par extencilline »

2-Prévention secondaire et prophylaxie des rechutes :

Extencilline toutes les 3 semaines	<30Kg : 600.000 UI ≥ 30Kg : 1.200.000 UI
Ou	
PENI V : per os en 2 prises	<30Kg : 500.000 UI ≥ 30Kg : 1.000.000 UI
Ou si allergie	
Erythromycine	250 en 2prises

Tableau 03 : Prévention secondaire et prophylaxie des rechutes

3-La prophylaxie du RAA en l'absence de cardite doit durer au moins **5 ans** après la dernière poussée et au moins jusqu'à l'**âge de 25 ans**.

4- La prophylaxie du RAA avec cardite doit durer au moins **10 ans** jusqu'à l'âge adulte (25ans) ; mais **en cas de valvulopathies associées** jusqu'à l'âge de **40ans**, parfois à vie.

5-Antibioprophylaxie de l'endocardite :

- L'endocardite infectieuse est une menace majeure chez tous les malades atteints de cardiopathies rhumatismales séquellaires.
- Une **antibiothérapie brève lors de certaines interventions** (soins et extractions dentaires, acte chirurgical) est indiquée chez tous les malades ayant une **cardiopathie rhumatismale** (elle n'est pas indiquée si RAA sans atteinte cardiaque).

1-Amoxicilline : 3g/per os (1 seule prise 1 heure avant les soins).

2-Ou Erythromycine : 40mg/kg/ per os (1-2h avant les soins et 6h plus tard).

III-PURPURA RHUMATOÏDE DE L'ENFANT

1. Définition

Le purpura rhumatoïde (PR), C'est une Vascularite systémique dysimmunitaire atteignant les vaisseaux de petit calibre. Il se caractérise cliniquement par un purpura vasculaire prédominant dans les régions déclives, accompagné d'arthralgie ou d'arthrite des grosses articulations, de douleur abdominales et d'anomalie de sédiment urinaire. Le PR est une affection bénigne il peut être redoutable du fait de la survenu de complications digestives et rénales. L'objectif dz ce travail est d'analyser le profil épidémiologique, clinique et évolutif de cette affection.

3. Physiopathologie

C'est une vascularite immunoallergique avec atteinte prédominante des petits vaisseaux, caractérisée par un infiltrat inflammatoire et une nécrose fibrinoïde de la paroi.

L'atteinte cutanée est préférentielle mais tous les tissus ou organes peuvent être touchés. La pathogénie précise reste inconnue. Il existe des complexes immuns circulants et une élévation habituelle des IgA. Des facteurs étiologiques très variés ont été évoqués : infectieux viral ou bactérien, allergique, médicamenteux.

3. Epidémiologie

Le PR est la plus fréquente de la vascularité généralisée chez l'enfant. Le PR atteint plus volontiers les garçons et les enfants entre 03 et 15 ans. Le rythme saisonnier avec recrudescence automne-hivernale est admis. Certains facteurs déclenchant ont été identifiés comme les infections à streptocoque.

B-hémolytique du groupe A, mycoplasme, virus d'Epstein-Barr (EBV), adénovirus et parvovirus B19. Parmi les autres facteurs incriminés, on distingue les piqûres d'insectes, les vaccins et certains médicaments (anti-inflammatoires non stéroïdiens – AINS)1). La distribution géographique du PHS est similaire à la néphropathie IgA qui est fréquente en Europe et en Asie et rare en Amérique du Nord et en Afrique.

4. Signes cliniques

a- les signes généraux

Ils sont discrets, la fièvre inconstante souvent modérée, asthénie, anorexie, insomnie.

b- Manifestations cutanées

L'atteinte cutanée est quasiment constante et inaugure le tableau clinique dans plus de 2/3 des cas. Il s'agit le plus souvent d'un purpura vasculaire.

- **Le purpura**

Est le seul signe constant. Il est indispensable au diagnostic ; inaugural dans la plupart des cas ; il se constitue en 3 à 4 jours. Les éléments sont d'âge différent chez le même malade .Il se caractérise par son aspect ; sa topographie et son évolution.



FIGURE 1
Purpura rhumatoïde, lésions cutanées
 Purpura vasculaire des membres inférieurs, symétrique, déclive, prédominant aux chevilles. Lésions nécroticobulleuses et éléments purpuriques de plus petite taille.

Figure 8: purpura rhumatoïde, lésion cutanée.

1- Aspect :

C'est un purpura pétéchial fait de petites taches arrondies rouges ou brunes ; de taille variable ; confluentes donnant au palper une sensation d'une infiltration nette et superficielle ce qui affirme l'atteinte cutanée; mais l'infiltration varie d'une lésion à l'autre et doit être recherchée attentivement. Il peut exister d'autre lésions cutanées qui peuvent s'associer au purpura donnant aussi à l'éruption un caractère polymorphe ; ce qui constitue

un autre élément évocateur du purpura vasculaire. Ces lésions cutanées sont de types d'urticaire ; de bulles ; d'ecchymose et œdèmes circonscrits siégeant au niveau des mains ; des pieds ; du cuir chevelu et du scrotum.



Figure 9: aspect de purpura rhumatoïde

2- Topographie

Le purpura est déclive ; symétrique et bilatéral ; il se localise au niveau des fesses et de la face postérieure des coudes. Il est beaucoup plus discret dans les autres régions notamment le tronc. L'absence de lésion au niveau de la face est classiquement décrite.

3- Evolution

Le purpura régresse plus lentement en une à deux semaines ; mais il est susceptible de donner des poussées plus ou moins nombreuses et durables. Ces poussées peuvent se succéder pendant 10 à 15 jours parfois 4 à 6 semaines ; exceptionnellement pendant quelques mois. Certaines poussées peuvent être expliquées par un lever précoce. Qui est un facteur aggravant et favorisant l'apparition du purpura ; d'où l'importance du repos dans le traitement.

c- Manifestations articulaires :

1- siège :

L'atteinte articulaire peut être unilatérale ou bilatérale et touche essentiellement les

grosses articulations des membres inférieurs: les genoux et les chevilles dans 86%. D'autres articulations peuvent être touchées: les poignets et les coudes sont atteints dans 14% des cas.

2- Evolution :

L'évolution se fait vers la régression sans séquelles en 3 à 4 jours.

d- Manifestations abdominales :

Les manifestations digestives se résument le plus souvent à des douleurs abdominales

associées ou non à des vomissements et à des hémorragies digestives.

Elles imposent une surveillance clinique. L'atteinte digestive conditionne le pronostic à court terme .Elle est inaugurale dans 10 à 15% des cas dans notre série ; précédant les autres signes cliniques de quelques heures ou quelques jours. Ce syndrome est dominé par les douleurs abdominales.

- Les douleurs abdominales :

Elles se rencontrent dans 40 à 80% des cas. Elles sont en général intermittentes et peuvent être paroxystiques ; violentes rappelant un abdomen aigu; ou diffuses ; accompagnées ou non de nausées et de vomissements. Le tableau digestif peut en imposer pour un syndrome abdominal chirurgical ayant conduit dans plusieurs cas à une laparotomie dans 6%.Mais lorsque les manifestations digestives dominent le tableau clinique ; elles peuvent poser un triple problème:

- Chirurgical car il ne faut pas méconnaître une invagination intestinale aiguë compliquée de

nécrose intestinale.

- Nutritionnel car une entéropathie exsudative est responsable d'une déperdition protidique aboutissant à une dénutrition rapide.

- Et diagnostique quand les troubles digestifs précèdent le purpura. Dans ces formes trompeuses ; la fibroscopie digestive a une excellente valeur diagnostique; mettant en évidence des taches purpuriques au niveau duodénal ; et pouvant révéler des ulcérations œsophagiennes graves.

5- Examens complémentaires :

Le diagnostique est avant tout clinique.

-NFS : absence de thrombopénie +++ et bilan de coagulation normal.

- Dosage du facteur XIII (stabilisateur de la fibrine) : il est souvent abaissé avec valeur pronostique vis à vis du risque de complication rénale ou digestive.
- Complexes immuns circulants, élévation transitoire des IgA.
- Recherche systématique et répétée d'une atteinte rénale hématurie microscopique, protéinurie.
- Imagerie abdominale : ASP et échographie dans la surveillance des douleurs abdominales.
- Biopsie cutanée : Elle montrerait une vascularité à dépôts d'IgA mais n'est qu'exceptionnellement réalisée.
- Ponction biopsie rénale.

6- Diagnostique :

a- Le diagnostic positif

Il est avant tout clinique devant l'association purpura des membres inférieurs (avec taux plaquettaire normal) + douleurs articulaires + douleurs abdominales + état général conservé.

b- Diagnostic différentiel :

1- Les purpuras liés à une thrombopénie : Sont éliminés par la NFS (PTI, thrombopénie centrale par aplasie ou envahissement médullaire).

2- Autres purpuras vasculaires

- Vascularite infectieuse : méningococémie et autres septicémies : contexte très fébrile, atteinte sévère de l'état général, purpura extensif diffus, nécrotique.
- Vascularite immunologique : PAN, lupus érythémateux : rare.

7- Evolution :

Le plus souvent vers la guérison sans complication

- En 2 à 3 semaines.
- Des poussées successives de purpura sont possibles pendant plusieurs semaines, spontanément ou provoquées par l'orthostatisme, devant faire vérifier l'absence d'atteinte rénale.

8- Complications

1/Digestives :

Elles sont représentées essentiellement par les hémorragies digestives ; l'invagination intestinale aiguë et la perforation.

a- Les hémorragies digestives :

Elles sont fréquentes au cours du P.R ; et sont présentes dans 50% des cas; se manifestant par des hématémèses ; méléna ; ou des rectorragies. Leur intensité est variable ; allant de la simple présence de traces de sang dans les selles ou vomissements striés de sang

jusqu' à des hémorragies massives entraînant un choc cardiovasculaire. Les hémorragies ne

constituent pas une indication chirurgicale mais doivent faire rechercher une invagination intestinale aiguë.

b-L 'invagination intestinale aiguë :

C'est la complication la plus fréquente des manifestations chirurgicales. Elle fait en effet toute la gravité du pronostic immédiat de la maladie; sa fréquence varie de 0.9 à 10.5%. Elle doit être évoquée quand les douleurs abdominales ont un siège fixe latéralisé et lorsque l'examen de l'abdomen permet de percevoir un boudin .Son diagnostic clinique est difficile car les douleurs abdominales et les hémorragies intestinales sont fréquentes chez les enfants atteints de P.R.

c-La perforation intestinale :

Les perforations intestinales sont très rares et de mauvais pronostic. Elles sont la conséquence de lésions vasculaires responsables de nécrose. Mais elles doivent être suspectées en cas d'évolution rapide et dramatique du tableau digestif et lorsque l'A.S.P montre la présence d'un pneumopéritoine. Les perforations peuvent concerner tous les segments du tube digestif y compris l'œsophage. Elles peuvent compliquer une I.I.A.

d- Les crises pseudo-appendiculaires :

Les crises pseudo-appendiculaires sont très souvent inaugurales; mais peuvent Survenir lors d'une poussée de P.R. Une appendicite aigue est évoquée devant l'apparition de violentes douleurs abdominales au niveau de la fosse iliaque droite associées à des Vomissements. l'examen clinique retrouve une douleur provoquée au niveau de la fosse iliaque droite voir même une défense. L'intervention découvre des taches purpuriques sous séreuses Ou sous muqueuses ou des adénopathies mésentériques. En général l'appendice est sain.

e- Tableau occlusifs : Ils sont rares.

f- Hématomes digestifs

Au cours du P.R. les hématomes sont lies a des suffusions hémorragiques intra pariétales consécutives au tropisme vasculaire de cette maladie.

g-Pancréatite aigüe : Parmi les complications exceptionnelles de P.R.

h- Syndrome de mal absorption – entéropathie exsudative :

La survenue d'un syndrome de malabsorption ou d'une entéropathie exsudative au cours du P.R. est exceptionnellement signalée dans la littérature. Cette malabsorption intéresse la D-xylose ; les protéines ; les graisses et l'acide folique.

j- Le retentissement nutritionnel :

Le retentissement nutritionnel des formes digestives sévère de P.R. est souvent précoce et important. Il est dû à l'association d'une insuffisance d'apport alimentaire prolongée et d'une augmentation des besoins énergétiques en rapport avec un état hyper catabolique.

2/Rénales :

La néphropathie constitue le quatrième syndrome cardinal par ordre de fréquence mais le plus important sur le plan pronostique de la maladie .C'est la complication la plus fréquente et la plus grave du P.R.

Par l'analyse des manifestations cliniques et biologiques de la néphropathie de PR, plusieurs tableaux cliniques tant par leur forme ; leur gravité ou leur pronostic peuvent être réalisés.

a-Forme hématurie-protéinurie :

Les manifestations rénales sont parfois frustes, on peut noter une hématurie microscopique isolée mais le plus souvent la néphropathie est marquée par une hématurie et protéinurie minime < 1g/24h non compliquée de syndrome néphrotique, sans hypertension et sans insuffisance rénale.

b-Syndrome néphrotique :

le P.R. constitue la principale cause de syndrome néphrotique secondaire de l'enfant. Le syndrome néphrotique est le plus souvent biologique. Son délai d'apparition est variable.

c-Forme avec insuffisance rénale :

La fréquence de l'insuffisance rénale varie entre 3.3 et 20% selon les auteurs. L'insuffisance rénale initiale est assez fréquente ; elle est en règle transitoire imposant rarement une dialyse. Cependant ; l'insuffisance rénale grave est souvent mortelle ; elle signe l'existence de lésions irréversibles. Elle succède à la forme hématurie protéinurie ou à la forme avec syndrome néphrotique.

Autres complications (rares)

- Neurologiques : crises convulsives, état confusionnel.
- Testiculaires : orchite.
- Cardiaques, pleuropulmonaires exceptionnelles.

9- Traitement :

Habituellement, excepté les rares complications chirurgicales abdominales, et quelque évolution grave des néphrites, le PR est une maladie spontanément résolutive, tout au plus justiciable d'un traitement symptomatique

a- Repos au lit

Le repos au lit au début est indispensable, suivi d'un lever progressif en raison des signes cutanés qui sont sensible à l'orthostatisme actuellement cette prescription est non stricte mais les conséquences cliniques et urinaires d'un lever précoce doivent être systématiquement recherchées.

b-l 'antibiothérapie :

Une antibiothérapie adaptée en cas d'infection bactérienne concomitante a été retenue.

c - les antispasmodiques :

Les signes abdominaux s'amendent habituellement avec les antispasmodiques associés dans certains cas à une mise au repos de tube digestif et une alimentation parentérale.

d - corticothérapie :

La plus part des auteurs rapportent un effet symptomatique des corticoïdes sur les douleurs abdominales et articulaires.

e- les immunosuppresseurs :

L'indication des immunosuppresseurs est en fonction de l'atteinte rénale puisque c'est elle qui est le plus souvent déterminante pour le pronostic à long terme, donc elle ne devrait se faire qu'au vu des résultats histologique de la ponction biopsie rénale.

f - la chirurgie :

Devant une invagination intestinale ou une perforation du grêle.

g-la localisation testiculaire :

Est une indication à la corticothérapie à la dose de 2mg/kg/j pendant 15j.

h-traitement de la néphropathie :

1-néphropathie bénigne

Pas de PBR ni de TRT à réaliser surveillance régulière de Pa et de la biologie initialement 1 fois par semaine puis plus espacée, mais sur une durée prolongée.

2-néphropathie modérée

Dans les ces formes, actuellement aucun traitement n'est proposé .mais l'évolution vers les séquelles est possible (prolifération mésangiales, lésion de fibrose résiduelle) d'où l'indication de TRT protecteur rénal par corticothérapie orale, IEC associé ou non au ara2 avec la surveillance.

3-néphropathie sévère

Indication des corticoïdes par perfusion de méthylprednisone avec surveillance de la Pa. Suivi d'une corticothérapie orale.

IV-LES CONNECTIVITES :

Généralité :

Les connectivites sont un ensemble de maladies auto-immunes, avec manifestations systémiques, pouvant toucher par définition plusieurs organes. Ces maladies étaient auparavant connues sous le terme de collagénose. Le lupus érythémateux systémique est la maladie la plus représentative des connectivites, toutefois d'autres affections telles que le syndrome de Sjögren, la sclérodermie font également partie de cet ensemble.

Les connectivites chez l'enfant ne sont pas exceptionnelles. Certaines d'entre elles représentent une urgence diagnostique. Enfin, les connectivites sont des maladies auto-immunes non spécifiques d'organes. Cette appellation témoigne d'une atteinte souvent multi-viscérale et protéiforme, qui rend le diagnostic de ces affections parfois difficile.

1-Lupus érythémateux dissémine :

1-1--Définition :

Le lupus érythémateux disséminé (LED) est une des principales maladies auto-immunes systémiques chronique, de la famille des connectivites. Le mot lupus qui signifie loup en latin est employé dès la fin du moyen age pour décrire des lésions cutanées de la face. Le lupus érythémateux disséminé (LED) juvénile a une présentation clinique similaire au LED de l'adulte. Cependant, le diagnostic du LED à l'âge pédiatrique n'est pas toujours aisé et la prise en charge avec un traitement lourd chez un être en pleine croissance pose certains problèmes spécifiques.

1-2- EPIDÉMIOLOGIE :

Le LED pédiatrique débute dans 20% des cas avant l'âge de 16 ans. En général, le début de la maladie se situe pendant l'adolescence et très rarement avant l'âge de cinq ans. Les filles sont plus souvent atteintes que les garçons et la prédominance féminine augmente significativement avec l'âge. . L'incidence du LED dans une population de moins de 16 ans est d'environ 0,5 sur 100 000 avec une prévalence de 1 sur 100 000. Il est difficile d'avoir des

chiffres précis, car ces patients sont pris en charge par différentes spécialistes ainsi, un certain nombre de cas échappent à la statistique.

1-3- PATHOGÉNIE :

a- Mécanismes lésionnelles :

Le LED est une maladie auto-immune, ce qui suggère un dérèglement du fonctionnement du système immunitaire. Les phénomènes à l'origine de la plus grande fréquence de lésions de certains organes s'expliquent probablement par différents mécanismes :

- Dépôts non spécifiques de complexes immuns circulants dans certains organes prédisposés (rein, peau, tissu synovial).
- Formation « locale » de dépôts d'immuns complexes intra tissulaires, dirigés contre des autoantigènes tissulaires spécifiques de certains organes (rein, peau, etc.).
- Le rôle pathogène des anticorps antiphospholipides a été confirmé in vivo sur différents modèles animaux ayant permis d'étudier les mécanismes des thromboses vasculaires et de l'activation des cellules endothéliales.

b- Facteurs étiologiques:

- Facteurs génétiques :

Le « poids » de la génétique est difficile à apprécier dans cette affection multifactorielle. néanmoins, il existe des cas familiaux dans 2 à 5 % des cas avec, en cas de jumeaux monozygotes, une concordance de l'ordre de 30 %.

- Facteurs immunologiques :

Différents facteurs immunologiques favorisent le lupus. On citera notamment des anomalies de l'apoptose, avec un déficit de clairance des corps apoptotiques ; des anomalies de signalisation intracellulaire concernant les cellules T.

- Facteurs d'environnement :

Les facteurs d'environnement les plus influents dans cette maladie sont certainement les rayonnements ultraviolets (UV), capables d'induire des lésions cutanées mais également des poussées évolutives de la maladie. Les facteurs toxiques (tartrazine) ou des médicaments peuvent également avoir un rôle.

- Facteurs endocriniens :

Ces facteurs sont particulièrement importants dans le lupus car la prise d'œstrogènes (pilule contraceptive, hormonothérapie substitutive) ou la grossesse peuvent déclencher une poussée de la maladie.

1-4- Diagnostique :

La maladie peut commencer par l'une quelconque des manifestations suivantes :

- Les signes articulaires : Les douleurs articulaires multiples (arthralgies) et/ou arthrite (présente dans 75 % des cas) sont le signe initial le plus fréquent .l'arthralgie touche surtout les petites articulations (doigts, poignets). Ces douleurs sont souvent symétriques et peuvent être migratrices.
- Les signes cutanés : de façon caractéristique il s'agit d'un érythème en ailes de papillon recouvrant les joues et la racine de nez (vespertiliol).ou des lésions de type vascularite (purpura, livedo, syndrome de Raynaud).Des ulcérations de la muqueuse buccale peuvent être associée et la peau devient très sensible au soleil.



Figure 10: érythème en aile de papillon.

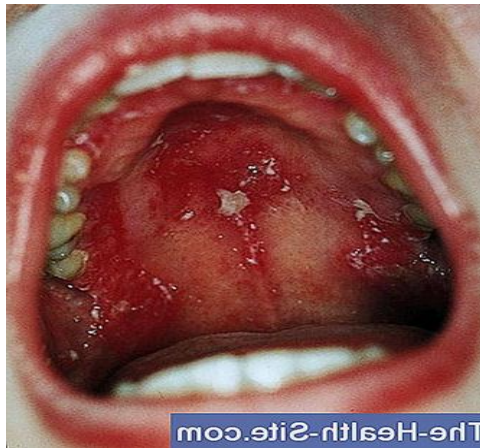


Figure 11: ulcération de la muqueuse buccale



Figure 12: syndrome de Raynaud

- photosensible.
- Adénopathie et splénomégalie sont retrouvées dans la moitié des cas.
- Une atteinte musculaire a type de myalgies.
- Les localisations viscérales font toute la gravité de l'affection :
les trois tuniques cardiaque peuvent être touchées, la péricardite est l'atteinte la plus fréquente. L'atteinte rénale est révélée par une protéinurie, une hématurie ou un syndrome néphrotique ou une hypertension artérielle. L'atteinte de système nerveux central se révèle par des céphalées, des crises convulsives ou des manifestation psychiatrique aiguës. L'atteinte pulmonaire est le plus souvent une pleurésie, plus rarement une pneumopathie interstitielle. Enfin, des atteintes vasculaires et des accidents de thromboses veineuses profondes sont possibles, surtout chez les patients porteurs d'anticoagulants circulants.

Les critères de classification de la maladie lupique actuellement retenus ont été établis et corrigés par l'American Rheumatic Association (ARA) : 11 critères ont été définis et l'association d'au moins quatre critères est nécessaire pour inclure un patient dans une série de malades lupiques. Les critères sont :

1. Rash malaire ;
2. Lupus discoïde ;
3. Photosensibilité ;
4. Ulcérations orales ou nasopharyngées .
5. Arthrites non érosives touchant au moins 2 articulations périphériques, caractérisées par une douleur, un gonflement ou un épanchement.
6. Pleurésie ou péricardite ;
7. Protéinurie persistante $> 0,5$ g/jour ou cylindrurie ;
8. Convulsions ou psychose (en l'absence de cause médicamenteuse ou métabolique).
9. Atteinte hématologique :
 - Anémie hémolytique.
 - Leucopénie $< 4\ 000/\mu\text{l}$ constatée à 2 reprises, ou
 - Lymphopénie $< 1\ 500/\mu\text{l}$ constatée à 2 reprises, ou
 - Thrombopénie $< 100\ 000/\mu\text{l}$, en l'absence de drogues cytopéniantes.
10. Titre anormal d'anticorps antinucléaires par immunofluorescence (en l'absence de drogues inductrices).
11. Perturbations immunologiques :
 - Titre anormal d'anticorps anti-ADN natif, anticorps anti-Sm, ou présence d'anticorps antiphospholipides : sérologie syphilitique dissociée constatée à 2 reprises en 6 mois ou anticoagulant circulant de type lupique ou titre anormal d'anticorps anticardioline en IgG ou IgM.

1-5- Examen complémentaire :

- **Les examens de laboratoire sont :**
 - ✓ Syndrome inflammatoire non spécifique : accélération de la vitesse de sédimentation beaucoup plus importante que l'élévation du taux de C réactive protéine.
 - ✓ Anémie, leucopénie et parfois thrombopénie.

- ✓ Spécificité de la présence non pas des anticorps antinucléaire mais des anticorps anti-DNA natifs et anti-Sm.
- ✓ Présence éventuelle de nombreux autres anticorps anti hématies ou anti plaquette, anticoagulant circulant.
- ✓ La baisse du taux de complément total est en rapport avec sa consommation, elle peut être associée à une baisse des composants C2, C3, ou C4.
- ✓ Certains examens biologiques doivent être effectués de façon systématique et régulière à la recherche d'une atteinte rénale : recherche de protéines et de sang dans les urines, dosage de l'urée et de la créatine sanguine.

- **Les radiographies** des articulations douloureuses ne retrouvent ni destruction ni déformation osseuse.

- **L'examen du prélèvement de peau saine** retrouve un dépôt d'anticorps à la jonction entre le derme et l'épiderme.

- **La biopsie rénale** permet de retrouver des lésions évocatrices d'atteinte du rein ainsi qu'un dépôt d'anticorps.

- **L'IRM** permet de dépister au mieux une inflammation des vaisseaux cérébraux.

- **Radiographie du thorax.**

- **Électroencéphalogramme .**

- **Scanner du cerveau.**

- **Électrocardiogramme + Échocardiographie.**

1-6- DIAGNOSTIC DIFFERENCIEL :

Le lupus érythémateux disséminé peut aussi s'apparenter aux autres maladies connectives auto-immunes, avec lesquelles il est parfois couplé : Sclérodémie, Syndrome de Goujerot-Sjögren, etc...

Maladie dite « polymorphe » d'expressions variées, le lupus systémique peut aussi « mimer » d'autres maladies comme la sclérose en plaques lorsque son atteinte devient neurologique, où mimer des maladies organiques lorsqu'il est localisé sur un organe ou un système.

1-7- Évolution :

Le LED évolue par poussées susceptibles de laisser des séquelles variables selon les organes intéressés. Schématiquement, on distingue les formes cutané-articulaires bénignes et les formes viscérales sévères (rein, système nerveux central), mais il existe des passages d'une forme à l'autre. Trois modalités évolutives peuvent être schématiquement distinguées :

- la persistance d'une maladie chronique active qui semble la plus fréquente.
- une alternance de poussées du LED et de rémissions.
- plus rarement une quiescence prolongée.

Des complications infectieuses peuvent également survenir, favorisées par le terrain immunodéprimé du lupus et les traitements utilisés. Le retard staturo-pondéral est une conséquence de la maladie et du traitement par corticoïdes.

1-8-Traitement :

Il n'existe aucun essai randomisé pédiatrique concernant le traitement du LED. Les recommandations sont issues d'études rétrospectives, non contrôlées ou surtout extrapolées du traitement de LED de l'adulte.

- **Objectifs des traitements :**
 - ✓ à court terme : assurer le confort quotidien, préserver les fonctions vitales dans les poussées graves.
 - ✓ à moyen terme : s'opposer à l'évolution prévisible des atteintes viscérales, prévenir les poussées, empêcher les récurrences thrombotiques.
 - ✓ à long terme : limiter les séquelles du LES et les effets délétères des traitements. L'éducation thérapeutique est un élément-clé de la prise en charge.

- **Traitement médicamenteux :**

Le traitement de fond repose sur les amino-4-quinoléines. Le traitement des poussées doit être adapté à leur gravité. Le plus souvent, le traitement des formes mineures repose sur l'acide acétylsalicylique, les autres anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), les amino-4-quinoléines, et si besoin une corticothérapie à faible dose. Le traitement des formes sévères repose sur la corticothérapie seule ou associée aux immunosuppresseurs.

Les améliorations de la prise en charge du lupus juvénile au cours de ces trente dernières années ont permis de transformer le pronostic, avec une survie à cinq et dix ans qui est passée de 20-30% dans les années soixante à plus de 80% actuellement.

2-La Sclérodermie :

2-1-Definition :

La sclérodermie systémique (ScS) est une maladie auto-immune rare entrant dans le groupe des connectivites, caractérisée par une atteinte vasculaire du tissu conjonctif responsable d'une fibrose cutanée et vasculaire pouvant conduire à une défaillance d'organes vitaux (cœur notamment).

2-2-Epidemiologie :

La forme de sclérodermie la plus répandue chez les enfants est la sclérodermie localisée. La prévalence est d'environ trois cas sur 100,000 personnes. La sclérodermie systémique ne représente que 5% des cas de sclérodermie chez les enfants.

2-3-Pathogenie :

La ScS est une maladie auto-immune dont l'étiologie précise est inconnue. Elle serait prédisposée par des facteurs génétiques. Dans certains cas, la maladie peut survenir après une exposition prolongée à des agents chimiques, par exemple à la silice.

La réaction auto-immune attaque principalement trois types de cellules :

- 1) les fibroblastes dont l'activité est augmentée entraînant une production excessive de collagène dans la peau et les organes internes ;
- 2) les cellules endothéliales des petits vaisseaux appelés capillaires dont l'oblitération entraîne une ischémie progressive des organes atteints et leur dysfonction ;

3) les lymphocytes qui, en sécrétant des autoanticorps spécifiques à la maladie, contribuent au développement de la maladie et de ses complications.

2-4-Diagnostic :

-L'atteinte cutanée est l'élément essentiel : acrosclérose distale, modifications du visage et ouverture limitée de la bouche traduisent l'épaississement du tissu sous cutané.

-Un syndrome de Raynaud : trouble de la circulation sanguine se manifestant par un engourdissement ou des douleurs des extrémités (le plus souvent les mains) et des téléangiectasies sont souvent associés.

-Les douleurs articulaires sont d'importance variable.

La gravité de la maladie tient aux multiples atteintes viscérales possibles :

- ✓ Atteinte digestive : anomalie de la motricité œsophagienne mais aussi de l'intestin grêle à l'origine de malabsorption.
- ✓ Atteinte pulmonaire : fibrose interstitielle avec trouble de diffusion alvéolo-capillaire
- ✓ Atteinte cardiaque de très mauvais pronostic : péricardite, myocardite ou hypertension artérielle pulmonaire.
- ✓ Atteinte rénale : elle domine le pronostic vital en raison du risque d'hypertension artérielle sévère et d'insuffisance rénale aiguë.

Selon la classification de Roy et Coll (1988-2001), on classe les sclérodermies systémiques en 3 principaux phénotypes:

- Sclérodermie systémique cutanée diffuse, si la sclérose cutanée remonte au-dessus des coudes et/ou des genoux.
- Sclérodermie systémique cutanée limitée, si la sclérose cutanée ne remonte pas au-dessus des coudes et des genoux.



Figure 13: sclérodermie systémique cutanée limitée.

- Sclérodermie systémique sine scléroderma en l'absence de sclérose cutanée.

2-5-Examen complémentaire :

- Il existe souvent dans la sclérodermie systémique un syndrome inflammatoire biologique rarement intense.
- Les anticorps antinucléaires sont positifs avec présence d'anticorps anticentromères, d'anti-ADN topoisomérase I (anciennement les anti-Sc1 70).
- La capillaroscopie est un élément important du diagnostic précoce.
- La biopsie cutanée n'est pas nécessaire au diagnostic, et même déconseillée par certaines équipes du fait de possibles difficultés de cicatrisation.

2-6- diagnostic différentiel :

- Le phénomène de Raynaud, qui est souvent le premier signe de la maladie, peut être associé à de nombreuses autres maladies auto-immunes, comme le syndrome de Sharp, le lupus érythémateux systémique, le syndrome des anti-phospholipides, la périarthrite noueuse....

- Les autres symptômes, comme les troubles de la déglutition, les douleurs musculaires ou articulaires, peuvent quant à eux évoquer des maladies comme la polymyosite ou la polyarthrite rhumatoïde, affections auto-immunes elles aussi

2-7-Evolution :

L'évolution et le pronostic de la maladie sont très variables et dépendent de la forme cutanée de ScS ainsi que de la présence d'atteintes viscérales. Les ScS cutanées

diffuses sont définies par des lésions cutanées rapidement évolutives, d'extension maximale en 1 à 5 ans après l'apparition du premier signe clinique en dehors du phénomène de Raynaud. Dans ces formes, des manifestations viscérales apparaissent surtout dans les 3 à 5 premières années. Au-delà de cette période, d'autres manifestations viscérales peuvent apparaître, en particulier une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP).

Les ScS cutanées limitées entraînent plus rarement des manifestations viscérales mais peuvent se compliquer d'une HTAP. De plus, la mortalité est plus élevée dans les formes cutanées diffuses que dans les formes cutanées limitées de la maladie.

2-8-Traitement :

Il n'y a pas de traitement permettant de guérir de la sclérodermie, mais une prise en charge adaptée permettra d'atténuer les symptômes et de maîtriser la maladie.

- Traitements du fond : La plupart se sont avérés décevants. On peut citer la corticothérapie, la D-pénicillamine, le facteur XIII, l'interféron. Il semblerait qu'un traitement prolongé par les immunosuppresseurs classiques puisse s'avérer utile pour ralentir l'évolution de la maladie.
- Traitements symptomatiques : Ils sont susceptibles d'être adaptés à chaque cas, en fonction des atteintes viscérales et de leurs complications.

3-Syndrome de Gougerot Sjogren :

3-1-Definition :

Le syndrome de Sjögren est une maladie auto-immune systémique chronique de la famille des collagénoses qui se caractérise principalement par une atteinte inflammatoire des glandes salivaires et lacrymales conduisant à un syndrome sec oculaire et buccal, mais qui peut également toucher de multiples organes. Le Syndrome de Sjögren tire son nom de l'ophtalmologiste **Henrik Sjögren** qui fut le premier à décrire cette maladie.

4-2-Epidemiologie :

Le syndrome de Gougerot-Sjogren est rare chez l'enfant, sous diagnostiqué et le plus souvent secondaire. La prévalence du syndrome de Sjögren primitif est estimée entre 0,01 % et 3 %, la prédominance féminine est marquée.

3-3-Pathogenie :

L'étiologie reste incertaine. Des facteurs environnementaux et hormonaux (déficit en œstrogènes) pourraient jouer un rôle sur fond de prédisposition génétique. Des infections virales sont évoquées comme facteur déclenchant potentiel (par ex. virus d'Epstein-Barr [EBV], cytomégalovirus [CMV], virus de l'hépatite C [VHC], virus T-lymphotropique humain de type 1 [HTLV-1], virus de l'herpès), mais aucun virus n'a jusqu'à présent pu être identifié comme cause directe.

L'hyperactivité des cellules B joue un rôle déterminant dans le syndrome de Sjögren primaire, se manifestant par des auto-anticorps positifs (anti-SSA, anti-SSB, facteur rhumatoïde [FR]), une cryoglobulinémie et une hypergammaglobulinémie. Les cellules épithéliales des glandes salivaires jouent également un rôle considérable, raison pour laquelle le terme «épithélite auto-immune» est parfois utilisé.

3-4-Diagnostic :

Manifestation clinique :

-La xérophtalmie :

- Une sensation de sable dans les yeux
- Des brûlures,
- Des rougeurs.
- La photosensibilité, ainsi que les conjonctivites récidivantes.

-La xérostomie : souvent moins bien tolérée que la xérophtalmie, peut se manifester par :

- Une sensation de soif accrue des sensations de brûlure.
- Des difficultés à mâcher et à avaler (en particulier des aliments secs).
- Une diminution du goût et une halitose.
- Une augmentation des caries dentaires et parodontose.

-Une toux sèche ou un enrouement.

-Augmentation des glandes parotides.

-Symptômes généraux : Ils sont fréquents, La fatigue, les températures subfébriles, la perte de

poids, les sueurs nocturnes et une lymphadénopathie.

-Douleurs musculaires et articulaires.

Aspects moins répandus du Syndrome de Sjögren :

- Irritation des nerfs des bras, des mains, des jambes ou des pieds (neuropathie).
- Anomalies de la glande thyroïde ;
- Eruptions cutanées ;
- Perte de mémoire ou confusion ;
- Sensations d'engourdissement ou de fourmillements ;
- Problèmes gastro-intestinaux ;
- Inflammation des poumons, des reins, du foie ou du pancréas ;
- Cancer du tissu lymphatique (chez moins de 1 % des personnes atteintes de cette maladie).

Le Syndrome de Sjögren se présente sous deux formes :

- Le Syndrome de Sjögren primaire : la maladie par elle-même, non associée avec aucune autre maladie.
- Le Syndrome de Sjögren secondaire : maladie qui se développe en présence d'une autre maladie auto-immune telle que la polyarthrite rhumatoïde, le lupus érythémateux disséminé ou une vascularite.

De nouveaux critères sont en cours de validation par un groupe d'experts de l'European League Against Rheumatism (EULAR). Les critères AECG s'appuient sur deux critères subjectifs de sécheresse, deux critères objectifs de sécheresse, une biopsie de glande salivaire de stade 3 ou 4 et la présence d'autoanticorps (auto- Ac). Il faut 4/6 critères avec au moins le critère 4 ou le critère 6 présent, ou alors au moins trois des quatre critères objectifs pour que le diagnostic de SSp puisse être retenu. En pratique, quand les critères sont présents et qu'il y a des anti-Sjögren's syndrome A (SSA), le diagnostic est généralement certain.

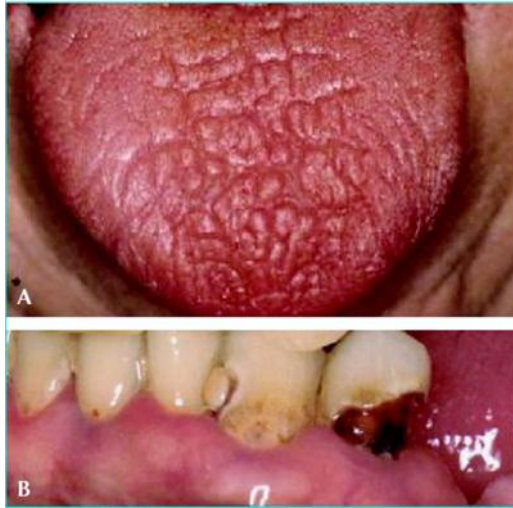


Figure 14 : sécheresse de la muqueuse buccale et linguale.

3-5-Examen complémentaire :

✓ Le test de Schirmer est un instrument simple pour objectiver la xérophtalmie. Il consiste à plier une bandelette de papier buvard et à la placer dans le tiers latéral de la paupière inférieure des deux côtés. Après 5 minutes, la longueur d'imprégnation du film lacrymal dans le papier est mesurée. Une longueur de la zone humide ≤ 5 mm/5 min est considérée comme pathologique.

✓ Le test de Saxon pour objectiver la xérostomie. Il est demandé au patient de mâcher une compresse durant 2 minutes; la compresse est pesée avant et après le placement dans la cavité buccale et la différence de poids correspond à la quantité de salive. Une différence $>2,75$ g/2 min est considérée comme normale. La sialométrie est une alternative simple et peu onéreuse, mais elle dure plus longtemps que le test de Saxon et est par conséquent le plus souvent uniquement réalisée dans le cadre de questions d'assurance.

✓ Une biopsie est le plus souvent réalisée sous forme de biopsie mini-invasive des glandes salivaires de la lèvre inférieure sous anesthésie locale. Une alternative est la biopsie de la glande parotide, qui possède une sensibilité et une spécificité comparables.

✓ L'échographie des glandes salivaires constitue un instrument relativement récent dans l'évaluation du syndrome de Sjögren primaire.

✓ Hypergammaglobulinémie polyclonale témoin de l'hyperactivité B-lymphocytaire. Sur le plan immunologique, le Facteur Rhumatoïdes 'observe dans 50 % des formes débutantes de SGS ainsi que des taux élevés de test au latex et Waller-Rose.

3-6- Diagnostic différentiel :

En pratique clinique, le diagnostic différentiel du SGS se pose devant tout sur le syndrome sec d'intensité moyenne à importante. Il existe cependant des affections ou le syndrome sec est proche de celui du SGS :

- Sarcoïdose.
- Diabète sucré.
- Médicaments : Antihypertenseurs (par ex. bêtabloquants, diurétiques)
 - Antidépresseurs
 - Neuroleptiques
- Infections virales, telles que VIH, VHC, HTLV-1
- Divers: âge, tabagisme, trouble de la respiration nasale, parésie faciale, déficit en vitamine A, lentilles de contact, origine \neg psychogène (anxiété, dépression), syndrome fibromyalgique.

3-7-Evolution et pronostic :

L'évolution est habituellement lentement progressive. En général, le pronostic est bon et la mortalité n'est pas accrue par rapport à la population normale, pour autant que les patients ne présentent pas de manifestations extra-glandulaires sévères ou de facteurs de mauvais pronostic (atteinte parotidienne sévère, vascularite, lymphome, faible complément C4, cryoglobulinémie) comme c'est également le cas pour d'autres maladies systémiques inflammatoires (par ex : LES), une incidence significativement accrue d'évènements cérébrovasculaires et cardiovasculaires a récemment pu être démontrée chez les patients atteints de syndrome de Sjögren .

3-8-Traitement :

Il n'existe aucun remède contre le Syndrome de Sjögren mais il peut être traité et contrôlé. Les objectifs de ce traitement sont de diminuer l'inconfort et de réduire les effets nocifs de la sécheresse.

- Des dentifrices et des gels oraux sont disponibles pour les personnes souffrant de sécheresse buccale.
- La sécheresse oculaire est principalement traitée par l'utilisation de larmes artificielles et une large gamme de produits sont disponibles. Les larmes artificielles doivent être utilisées régulièrement et plus souvent dans des conditions environnementales sèches.

Médicaments :

Les médicaments susceptibles de réduire les fluides corporels devront être évités. Les analgésiques ou les anti-inflammatoires non stéroïdiens peuvent réduire les douleurs musculaires et articulaires.

-Chez certains patients, les médicaments antirhumatismaux ont été bénéfiques en réduisant les douleurs et les gonflements des glandes salivaires.

-Pour les patients présentant des symptômes généralisés, particulièrement quand la maladie affecte les organes internes (notamment le système gastro-intestinal, les reins ou le système nerveux), de fortes doses de médicaments immunosuppresseurs peuvent être nécessaires. Ils incluent les médicaments tels que la prednisone (stéroïdien) et rarement, les médicaments de type "chimiothérapie".

Les objectifs :

L'objectif principal :

Analyser le profil épidémiologique, clinique, biologique et thérapeutique des maladies rhumatismales.

L'objectif spécifique :

- Déterminer la prévalence des maladies rhumatismales.
- Déterminer les caractéristiques sociodémographiques de la population étudiée.
- Décrire les caractéristiques cliniques, biologiques et radiologiques des entités nosologiques rhumatismales rencontrées.

1. Type, date et lieu de l'étude :

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive au sein du service de pédiatrie CHU TLEMEN ; La durée de l'étude c'est étalée sur une période de 05 ans.

2. Population étudiée :

Ce travail a porté sur un échantillon de 46 malades atteints des maladies rhumatismales, qui ont été pris en charge et suivis au sein du service de pédiatrie CHU TLEMEN. Nous avons inclus dans ce travail 04 types des maladies rhumatismales : 25 malades atteints d'AJI, 03 malades atteints de RAA, 08 malades atteints de purpura rhumatoïde et 10cas des connectivite.

3. Recueil des données :

Les données ont été collectées à partir des informations renseignées dans les dossiers médicaux en se basant sur une fiche d'exploitation type regroupant l'ensemble des

items épidémiologique, cliniques, paraclinique, thérapeutiques et évolutifs au cours de l'hospitalisation et pendant le suivi (voir annexe 2).

4. Limites et difficultés :

Elles ont été essentiellement :

- le faible niveau de vie socio-économique,
- effectif réduit des patients,
- la durée de l'étude,
- données incomplètes,
- recrutement hospitalier,
- la perte de vue de certains patients,
- le coût élevé des explorations et du traitement,
- le plateau technique restreint, surtout en Immuno-Rhumatologie.

I-Généralité :

1-Données épidémiologiques :

a-Sexe :

Cette série a comporté 46 cas dont 28 filles et 18 garçons avec un sexe ratio filles / garçons de 1.5.

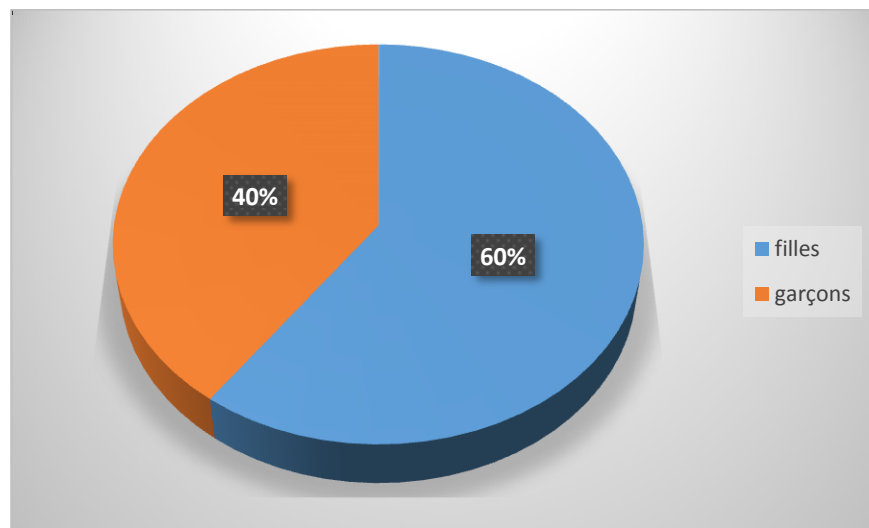


Figure 15 : la répartition des maladies rhumatismales selon le sexe.

b-l'âge :

L'âge moyen de nos patients était de 9 ans.

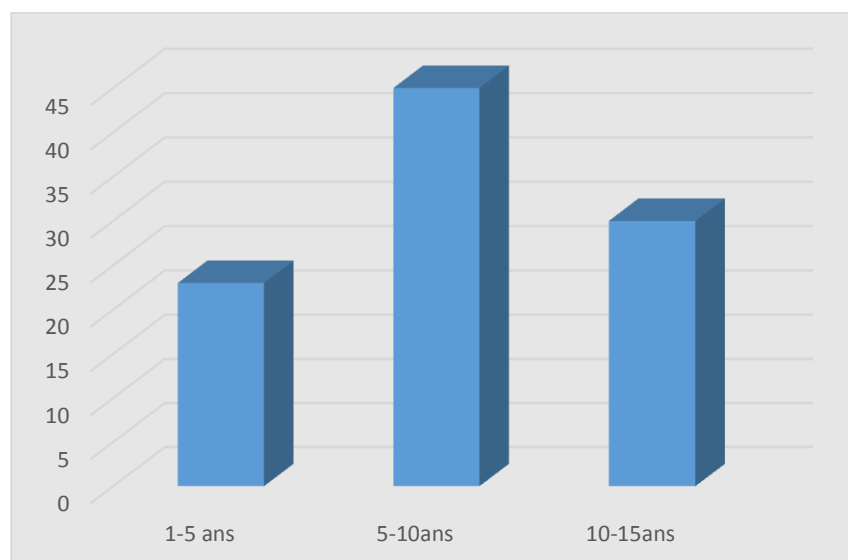


Figure 16 : la répartition des maladies rhumatismales selon les tranches d'âge.

3-les différentes maladies rhumatismales étudiées :

L'AJI représente la pathologie la plus répandue dans notre étude avec une fréquence de 54% (25cas);suivi par les connectivites qui correspondent à 21% (10cas), le PR qui touche 17% des cas (8 patients) et le RAA présente seulement 6% (3 cas).

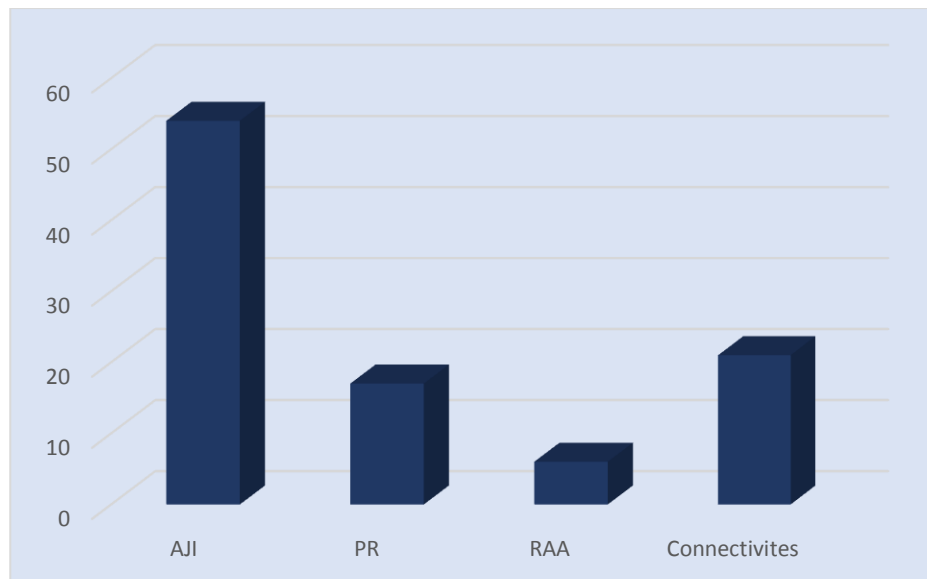


Figure 17 : répartition des maladies rhumatismales selon la fréquence.

II -Arthrite juvénile idiopathique

Notre étude concerne 25 cas atteints d'AJI, colligés au service de pédiatrie CHU TLEMCEM

- Caractéristiques sociodémographiques :

a) Sexe :

Notre série comprend 17 filles (68%) et 8 garçons (32%) avec un sexe ratio de 2.1

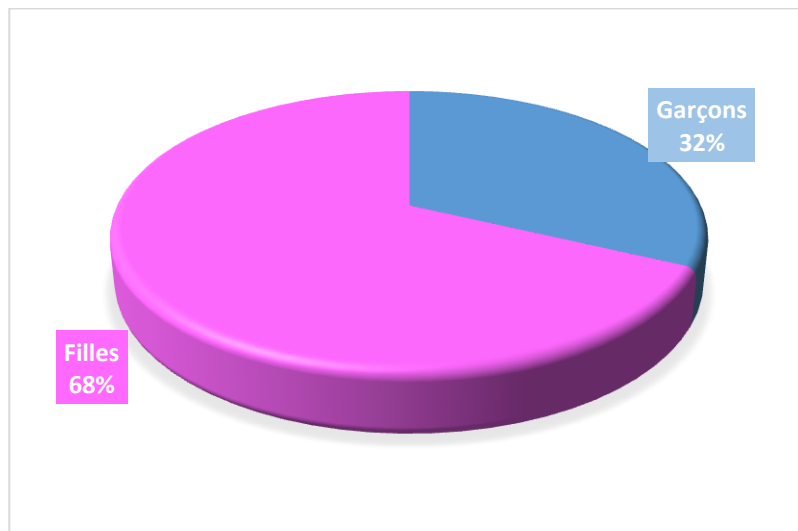


Figure 18 : répartition d'AJI selon le sexe.

b) Les formes cliniques :

On note une prédominance féminine dans la forme polyarticulaire avec 7 cas sur 17 soit 41% et dans la forme oligoarticulaire avec 5 cas sur 17 soit 29%. 2 cas de forme systémique chez 2 fille et un seul cas de forme avec enthésite chez un garçon .

Formes d'AJI	Garçons		Filles		Total	
	nbre	%	nbre	%	nbre	%
systémique	1	12	1	5	2	8
Polyarticulaire	3	37	7	41	10	36
Oligoarticulaire	3	37	5	29	8	36
Enthésite	1	12	0	0	1	4
psoriasique	0	0	0	0	0	0

Tableau 4: la répartition des différentes formes de l'AJI selon le sexe

I)- la maladie de STILL :

A/les données épidémiologiques :

1/La fréquence : dans l'étude que nous avons fait la forme systémique représente 12%

(2 cas enregistrés) de l'ensemble des cas d'AJI.

2/ATCD familiaux : on note la présence d'un terrain atopique chez le frère aîné d'un patient

et une maladie de Behçet aussi chez lui-même. Aucune notion de consanguinité

3/ATCD personnels : aucun ATCD n'est retrouvé.

4/ Sexe : Dans notre étude il y avait 2 filles.

5/ Age de début :

L'âge de début des signes cliniques est compris entre 02an et demi et 8 ans, avec une moyenne de 4 ans. Avec un âge extrême de 8 ans.

B/les données cliniques :

1) le motif de consultation :

Dans notre série les 2 malades ont consulté pour une fièvre persistante avec éruption cutanée et des arthralgies.

2) le poids et la taille :

Dans notre étude, le retard statural a été enregistré chez une fille ; aucun retard combiné n'a été enregistré.

3) signes articulaires :

Dans la forme systémique l'atteinte articulaire touche de manière préférentielle les poignets et les chevilles.

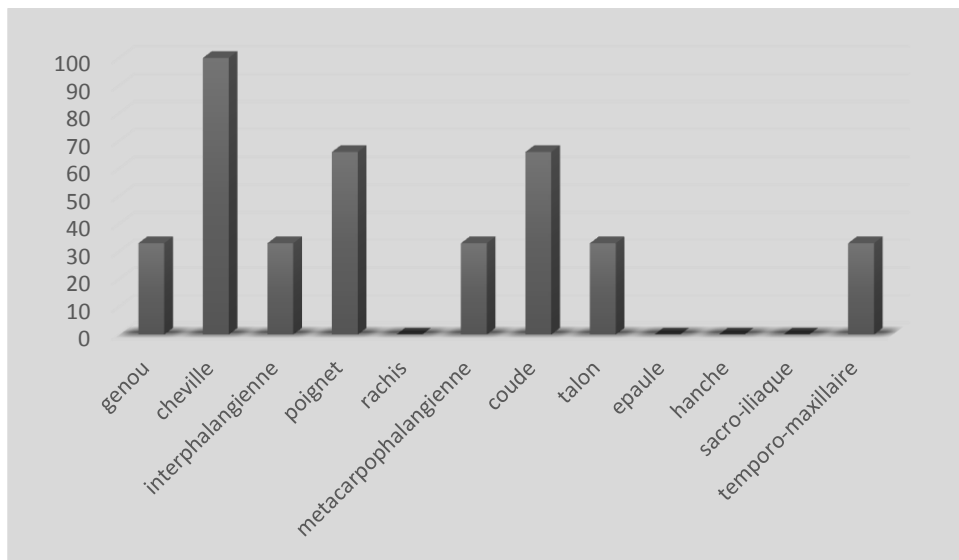


Figure 19 : la topographie des arthralgies dans la maladie de STILL.

4) signes extra-articulaires :

Tous les patients atteints de cette forme avaient une éruption cutanée avec une fièvre chiffrée à 38°C, une spléno-hépatomégalie.

C/les données biologiques :**1-la VS :**

On trouve une VS accélérée chez tous les patients .La valeur moyenne à la 1^{er} heure était à 89mm, la limite la plus basse est de 68mm et la plus élevée est de 100mm.

2- La CRP :

On analysant les valeurs de la CRP dans notre étude on trouve que la majorité des patients avaient des résultats positives, avec une valeur moyenne de 130 mg /l et la valeur maximale était à 259 mg/l.

3-La FNS :

Taux d'hémoglobine :

On interprétant les FNS des patients, on trouve une anémie chez 2 patients soit 66% :

Taux de globules blanc :

01cas d'hyperleucocytose à 20000 elm/l

Taux de plaquettes :

Aucune thrombopénie ou une thrombocytose a été trouvée.

4- Le bilan immunologique :

- Le facteur antinucléaire FAN, Ac anti DNA et le facteur rhumatoïde étaient négatifs chez nos patients.

5- Le fibrinogène :

Dans notre série un seul patient avait des chiffres élevés (1200 mg/l).

6- Etude HLA :

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

D/ Les données radiologiques :

1) Radiographie des articulations atteintes :

Dans notre série ; tous nos patients ont bénéficiés de radiographie des articulations atteintes :

-01 cas avait un stade II de STEINBROCKER

- L'autre cas avait un stade IV de STEINBROCKER.

2) radiographie du bassin : 1 cas avait une coxite fémorale

3) Radiographie thoracique : aucune anomalie

4) Echographie des articulations : aucune anomalie

5) Scintigraphie non faite.

6) échographie abdomino-pelvienne : montrant une hypertrophie de la graisse rétro-péritonéale

7) DMO : une ostéoporose a été notée chez une seule patiente.

E/ Les données thérapeutiques :

1/TRT de 1ère intention :

Au début nos patients ont bénéficiés de TRT à base d'AINS et des antalgiques et la corticothérapie générale.

2/TRT de 2ème intention :

Après on a introduit le TRT spécifique à base de Méthotrexate et la biothérapie à savoir l'Etanercept avec supplémentation en acide folique et une surveillance stricte de ses effets indésirables :

- Les 2 patientes ont bénéficiées d'un TRT à base de Méthotrexate.
- 1 patiente a bénéficié d'un TRT à base Etanercept avec les biphosphonate et l'hormone de croissance.
- Un seul patient a bénéficié d'un TRT à base de *Tocilizumab* mais a été arrêté en raison de sa maltolérance chez notre patient.

F/ Les données évolutives :

-l'évolution immédiate :

Tous les patients ont continué les consultations régulièrement, une nette amélioration chez une patiente alors que l'autre avait dès le début une ankylose avec un stade de STEINBROCKER fonctionnel très élevé vu la nécessité toujours d'une tierce personne pour faire ses tâches quotidiennes avec un périmètre de marche réduit.

-Evolution à long terme :

- liée à la maladie :

-Le retard staturo- pondéral

-L'atteinte articulaire avec ankylose

- Aucune atteinte ophtalmologique n'a été enregistrée.

- liée aux traitements :

-Hirsutisme par les corticoïdes

-Retard staturo-pondéral

-Corticodépendance

II/ la forme polyarticulaire sans facteur rhumatoïde :**A/les données épidémiologiques :**

1/**La fréquence** : dans notre étude il y avait 9 cas qui correspondent à 36 % de l'ensemble d'AJI.

2/**ATCD familiaux** : on note la présence de 2 cas diabète et un cas de rhumatisme non documenté. Il y avait 2 cas de consanguinité de 1^{er} degré.

3/**ATCD personnels** : un patient avait une LCH et un autre a subi une amygdalectomie avec appendicectomie.

4/ **Sexe** : Dans notre étude il y avait 6 filles (66%) et 3 garçons (33%) ; avec un sexe ratio de 0.5.

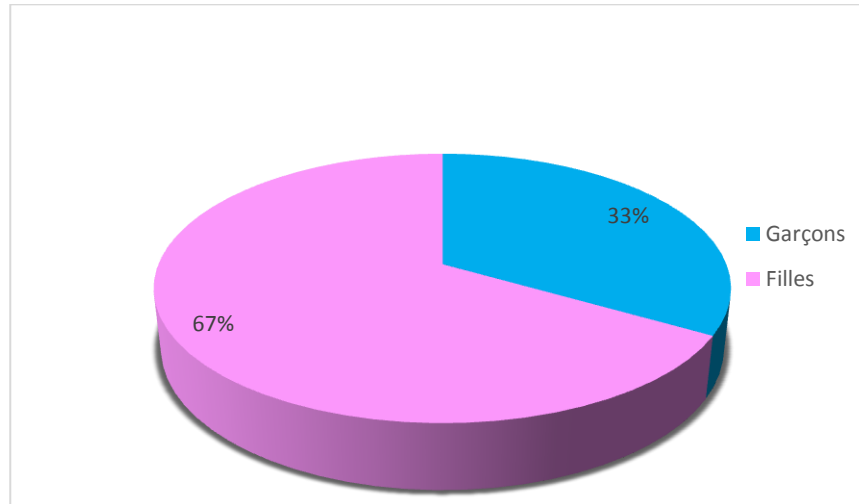


Figure 20: la répartition de la forme polyarticulaire sans facteur rhumatoïde selon le sexe.

5/ **Age de début** :

L'âge de début des signes cliniques est compris entre 03ans et demi et 12 ans, avec une moyenne de 7,5ans avec un âge extrême de 12 ans.

B/les données cliniques :

1) **le motif de consultation :**

Dans notre série les 3 malades ont consulté pour des arthralgies dans 40% avec une arthrite dans 60% des cas.

2) **le poids et la taille :**

Dans notre étude, le retard statural a été enregistré chez 5 malades (garçon) soit 55%. Et un seul cas qui avait un retard staturo-pondéral

3) signes articulaires :

Dans la forme systémique l'atteinte articulaire touche de manière préférentielle les genoux et les interphalangiennes.

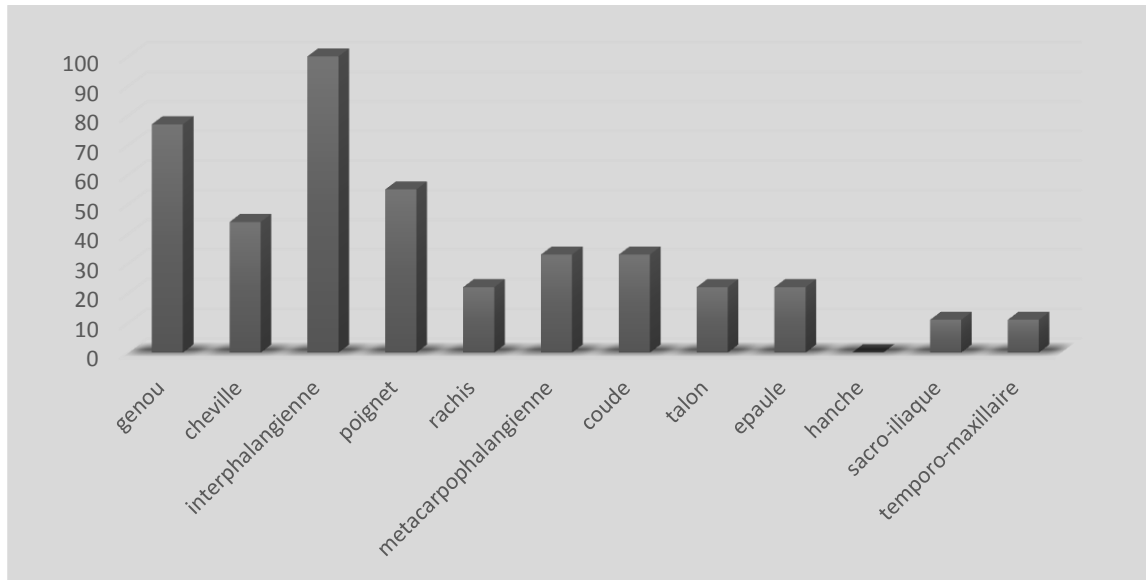


Figure 21: la topographie des arthralgies dans la forme polyarticulaire sans FR.

4) signes extra-articulaires :

Ils sont rares chez nos patients représentent 22% des cas. il s'agit d'un patient qui avait une protéinurie et un autre avait de taches homochromiques

C/les données biologiques :

1-VS

On trouve une VS accélérée chez tous les patients ,la valeur moyenne à la 1^{er} heure était à 32mm ,la limite la plus élevée est de 66mm.

2-CRP :

On analysant les valeurs de la CRP dans notre étude on trouve que la majorité des patients avaient des résultats positives, sauf 3 patients avec une valeur moyenne de 38 mg/l et la valeur maximale était à 96 mg/l.

3-FNS :

Taux d'hémoglobine :

On interprétant les FNS des patients, on trouve une anémie chez 2 patients soit 22%.

Taux de globules blanc :

Aucun cas de leucopénie ou hyperleucocytose.

Taux de plaquettes :

Un seul cas thrombocytose à 566000 elmt/l.

4- bilan immunologique :

- Le facteur antinucléaire FAN était positif chez un seul patient, alors que les Ac anti DNA et le facteur rhumatoïde étaient négatifs.
- Les ASLO étaient positive chez un seul patient.

5 – fibrinogène :

Dans notre série aucun patient n'avait des résultats anormaux.

6- Etude HLA :

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

D/les données radiologiques :**1) Radiographie des articulations atteintes :**

Dans notre série ; tous nos patients ont bénéficiés de radiographie des articulations atteintes :

-6 cas avaient un stade II de STEINBROCKER

-2 cas avaient un stade I de STEINBROCKER

-1 seul cas avait un stade IV de STEINBROCKER

2) radiographie du rachis : sacro-iléite bilatérale dans la forme polyarticulaire avec une coxite.



Figure 22 :Coxite femorale bilaterale

3) Radiographie thoracique : aucune anomalie

4) Echographie des articulations : hydarthrose bilatérale du genou

5) Scintigraphie : elle a été faite chez un seul patient .elle a objectivée des anomalies de fixations tibiale d'allure inflammatoire.

6) IRM cérébrale : une HIC idiopathique avec thrombose veineuse de sinus sagittale a été retrouvée chez un seul malade.

7) DMO : a été fait chez un seul patient montrant une ostéoporose avec un risque fracturaire élevé.

E/les données thérapeutiques :

1/TRT de 1ere intention :

Au début nos patients ont bénéficiés de TRT à base d'AINS et DOLIPRANE et la corticothérapie.

2/TRT du 2 éme intention :

Après on a introduit le TRT spécifique à base de Méthotrexate et la biothérapie à savoir l'Etanercept et Adalimumab avec supplémentation en acide folique et une surveillance stricte de ses effets indésirables :

- 7 patients ont bénéficiés d'un TRT à base de *Méthotrexate*.
- 3 patients ont bénéficiés d'un TRT à base d'Adalimumab.
- 3 patients ont bénéficiés d'un TRT à base de *l'Etanercept*

F/les données évolutives :

-Evolution immédiate :

Parmi les 9 patients suivis, 7 ont continués les consultations régulièrement .2 patients ont été perdu de vue.

Parmi les 7 patients on observe que 4 avaient une persistance de la symptomatologie ou une aggravation , 3 patients ont bien évolués avec un état stationnaire.

-Evolution au long cours :

Chez nos patients a été marquée par :

- La survenue des poussées /rémissions chez 3 malades, caractérisée par l'aggravation des arthrites et l'apparition des déformations (dos de chameau, en boutonnière).



Figure 23 : œdème avec déformation en dos de chameau

-Complications :

Durant le suivi, on note la survenue de quelques complications :

- liées à la maladie :
 - des déformations type dos de chameau ou en boutonnière chez 2cas
 - impotence fonctionnelle
 - attitude vicieuse
 - atteintes ophtalmologiques : 2 atteintes ophtalmologiques ont été enregistrées. Une exophtalmie avec des verrues bilatérales des paupières supérieures et un autre qui avait une hyalinite.
- liées aux traitements :
 - anorexie
 - chute de cheveux
 - aphtes buccales

III/ la forme oligoarticulaire :

A/les données épidémiologiques

1/La fréquence : dans notre l'étude il ' y avait 9 cas qui correspond à 36 % de l'ensemble d'AJI.

2/ ATCD familiaux : on note la présence d'un cas d'insuffisance rénale terminale et une amylose et une arthropathie avec FR positif, et un vitiligo chez la sœur d'un patient .2 cas de consanguinité ont été reportées.

3/ ATCD personnels : un patient avait une arthrite septique.

4/ Sexe : Dans notre étude il y avait 4 filles (44%) et 5garçons (56%) ; avec un sexe ratio de 1,25

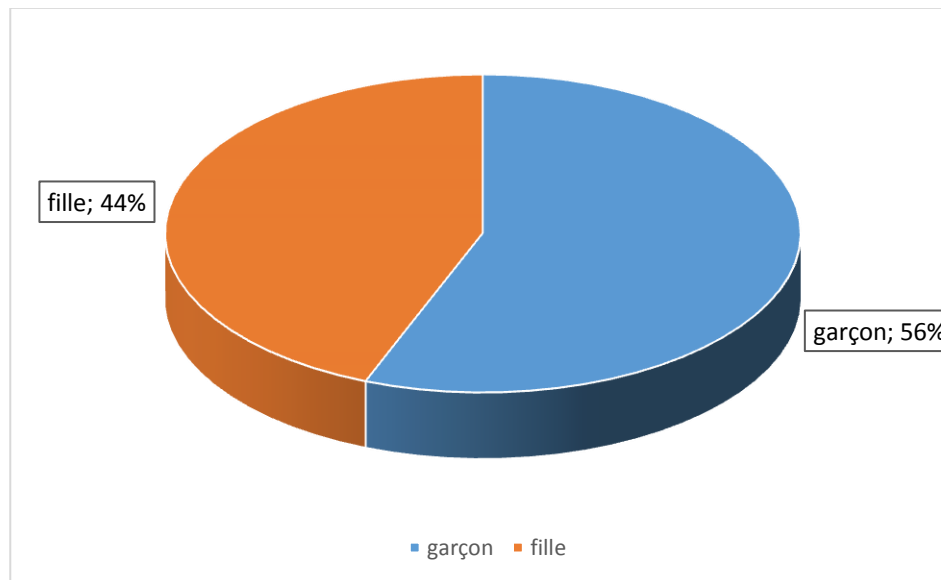


Figure 24 : la répartition de la forme oligoarticulaire selon le sexe.

B/Donnés cliniques :

1/Le motif de consultation :

Dans notre série les 3 malades ont consulté pour des arthralgies dans 50% avec une arthrite dans 50% des cas.

2) Le poids et la taille :

Dans notre étude, le retard pondéral a été enregistré chez 1 malades soit 12%. Et 3 cas qui avaient un retard staturo-pondéral.

3) Signes articulaires :

Dans cette forme, l'atteinte articulaire touche de manière préférentielle les genoux et les chevilles.

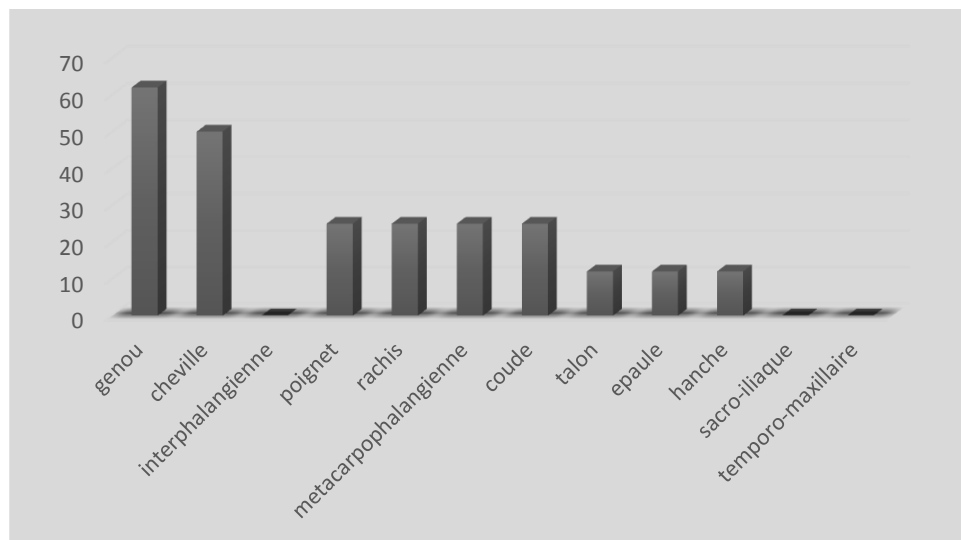


Figure 25: la topographie des arthralgies dans la forme oligoarticulaire

4) Signes extra-articulaires :

Ils sont rares chez nos patients représentent 37% des cas. il s'agit d'un patient qui avait une protéinurie et un autre avait une péricardite minime.

C/ /les données biologiques :

1-la VS

On trouve une VS accélérée chez tous les patients .la valeur moyenne à la 1^{er} heure était à 81mm.la limite la plus basse est de 30mm et la plus élevée est de 120mm.

2- La CRP :

On analysant les valeurs de la CRP dans notre étude on trouve que la majorité des patients avaient des résultats positives, sauf 3 patients avec une valeur moyenne de 60 mg /l et la valeur maximale était à 260 mg/l.

3-La FNS :

Taux d'hémoglobine :

On interprétant les FNS des patients, on trouve une anémie chez 2 patients soit 25% :

Taux de globules blanc :

Une hyperleucocytose a été notée chez un seul malade à 28000elmt /l

Taux de plaquettes :

2 cas thrombocytose à 745000 et à 655000 elmt/l.

4- Le bilan immunologique :

- Le facteur antinucléaire FAN était positif chez 3 patients le alors que les Ac anti DNA et le facteur rhumatoïde étaient négatifs.
- Les ASLO étaient positive chez un seul patient.

5 –Le fibrinogène

Dans notre série aucun patient n'avait des résultats anormaux.

6- Etude HLA

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

D/les données radiologiques :

1) Radiographie des articulations atteintes :

Dans notre série ; tous nos patients ont bénéficiés de radiographie des articulations atteintes :

- 2 cas avaient un stade II de STEINBROCKER
- 2 cas avaient un stade I de STEINBROCKER
- Seul cas avait un stade IV de STEINBROCKER

2) radiographie du rachis : sans anomalies

3) Radiographie thoracique : aucune anomalie.

4) Echographie des articulations : un cas d'épanchement liquidien, avec une collection hypoéchogène.

5) Scintigraphie : elle a été faite chez 2 patients .elle a objectivée des anomalies de fixations tibiale d'allure inflammatoire et un remaniement ostéoblastique actif.

6) DMO : a été fait chez 2 patients montrant une ostéoporose avec un risque fracturaire élevé.



Figure 26 : pincement des articulations avec ankylose.

E/les données thérapeutiques :**Médical :****1/TRT de 1ere intention :**

Au début nos patients ont bénéficiés de TRT à base d'AINS et DOLIPRANE et la corticothérapie.

2/TRT du 2 éme intention :

Après on a introduit le TRT spécifique à base de Méthotrexate et la biothérapie à savoir l'Etanercept et Adalimumab avec supplémentation en acide folique et une surveillance stricte de ses effets indésirables :

-8 patients ont bénéficiés d'un TRT à base de *Méthotrexate*.

-2 patients ont bénéficiés d'un TRT à base d'Adalimumab.

- 3 patients ont bénéficiés d'un TRT à base d'Etanercept.

La rééducation :

2 patients ont bénéficiés d'un TRT orthopédique par des semelles et un corset pour la scoliose.

F/les données évolutives :**-Evolution immédiate :**

Parmi les 8 patients on observe que 3 avaient une persistance de la symptomatologie ou une aggravation ,5 patients ont bien évolués avec un état stationnaire.

Evolution au long cours :

-Evolution à long terme

chez nos patients a été marquée par :

- La survenue des poussées de type articulaire chez 3 malades. Il s'agit de :

-cypho-scoliose chez un patient

-boiterie et bouffissure de visage chez un seul patient

-atteintes ophtalmologiques 4 cas ont été enregistrées. 2 cas d'uvéite antérieure, un cas qui avait une kératopathie en bandelette et une cataracte.

IV/ la forme avec enthésite :

Un seul cas a été trouvé dans notre étude. il s'agit d'un garçon qui avait comme ATCD une arthrite des hanches avec un retard staturo-pondéral et qui consulté pour des arthralgies touchant l'épaule les interphalangiennes et une talalgie en plus de l'atteinte axiale sans signes extra articulaires.

Son bilan biologique était normal, sur le plan scanographique il a présenté une ostéochondrite avec ankylose donc classé stade IV de STEINBROCKER. Concernant son évolution il a été perdu de vue après un mois de TRT à base de Méthotrexate et les AINS.

V/ la forme psoriasique et la non classé :

Aucun cas n'a été rapporté dans note étude.

Rhumatisme articulaire aigue (RAA)

Notre étude concerne 03 cas atteints de rhumatisme articulaire aigue au service de pédiatrie CHU TLEMEN.

A/Caractéristiques sociodémographiques :

1-Sexe :

Notre série comprend 01 fille (33%) et 02 garçons (67%) soit un sexe ratio garçon/fille =2/1. On voit que le RAA touche les garçons plus que les filles.

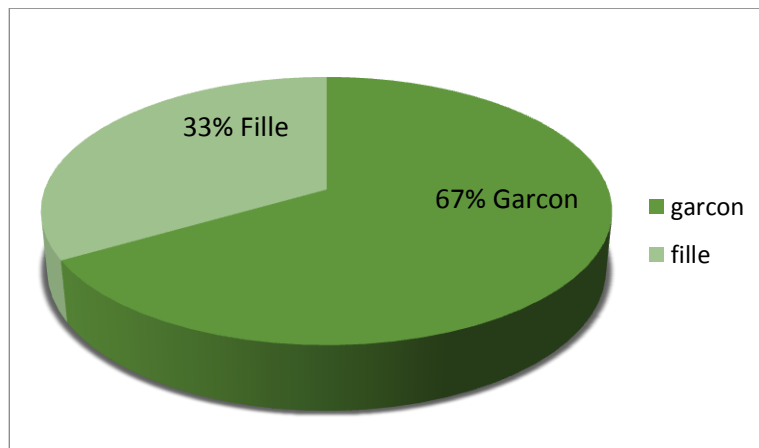


Figure 24 : RAA selon le sexe

2-Age :

Dans notre série, la moyenne d'âge des patients est 8ans .La tranche d'âge de [6 - 8ans] représente 37% de la population étudiées et la tranche d'âge de [9 -11] ans représente 33%.

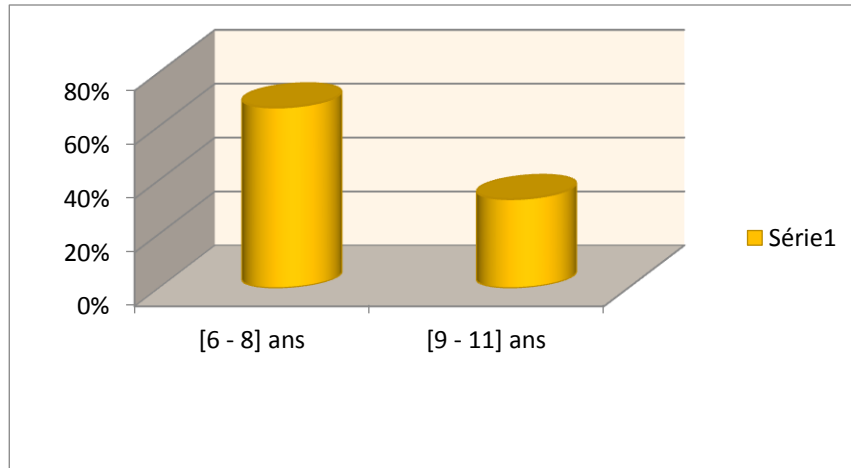


Figure 25 : répartition de RAA selon l'âge.

3-ATCD :

Antécédents	Angine à répétition	RAA	
Nombre	03	0	3
Taux	100%	0%	100%

Tableau 5: Répartition du RAA en fonction des antécédents.

Les patients qui présentent les angines à répétition ont un risque plus élevé de développer le rhumatisme articulaire aigu.

4-Nombre des enfants atteints de RAA en fonction des conditions socioéconomiques :

On a remarqué que les conditions socio-économiques moyennes favorisent la maladie.

CSE	Bonne	Moyenne	Médiocre	
Nombre	0	2	1	3
Taux	0%	67%	33%	100%

Tableau 6 : RAA selon les conditions socioéconomiques.

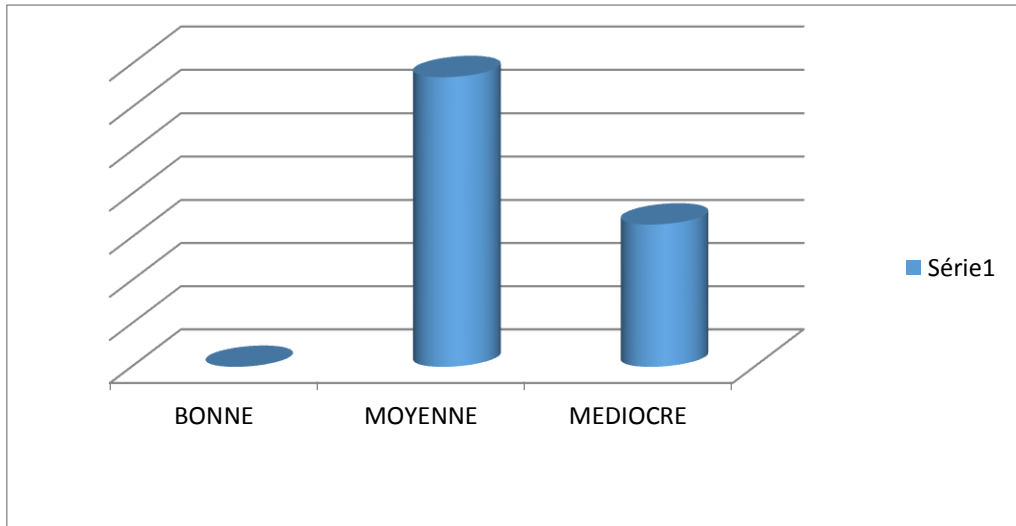


Figure 26: Répartition du RAA selon les conditions socioéconomiques

5-Le RAA selon le facteur saisonnier :

On a remarqué que la fréquence de RAA remonte dans l'hiver par un taux de 67%.

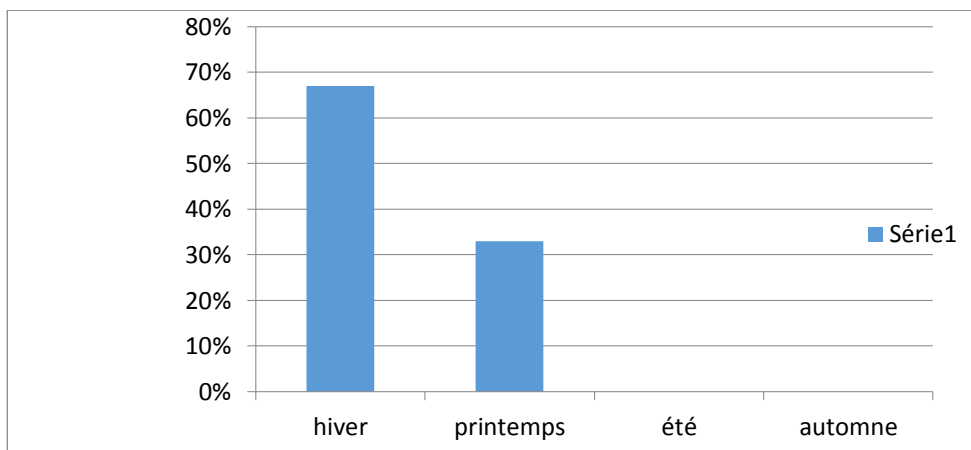


Figure 27: répartition du RAA selon les saisons.

B/Les caractéristiques cliniques :

1- le motif de consultation :

La plupart des patients qui présentent le RAA ont consulté à notre niveau pour des arthralgies avec un taux de 67%.

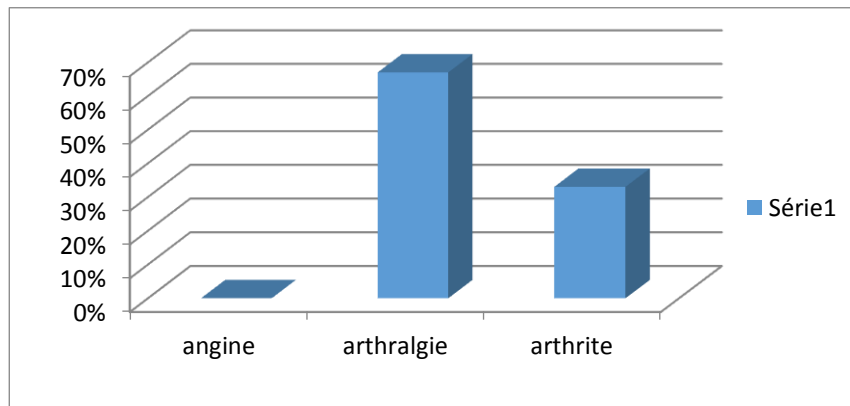


Figure 28 : RAA selon le motif de consultation.

C. Traitement :

Les 03 cas de RAA sont traités par extencilline (01 injection chaque 21jours), parmi eux 2 patients ont reçu les corticoïdes, et aucun patient n'a reçu la pénicilline.

Traitement	Extencilline	Extencilline avec corticoïde	Pénicilline
Nombre	01	02	0
Taux	33%	67%	00%

Tableau 7 : Répartition des cas de RAA selon le traitement

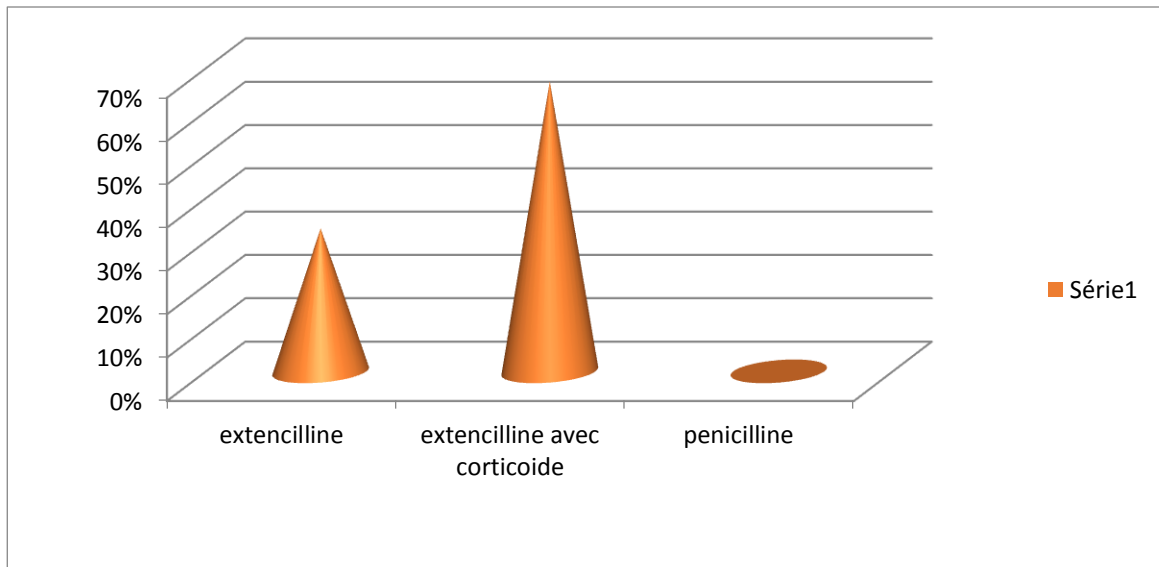


Figure 29: répartition des cas de RAA selon le TRT

D-Evolution :

Selon le suivi des patients. Nous avons constaté :

- 02 cas ont développés une cardite rhumatismale ,un seul patient a continué son TRT à base d'extencilline alors que l'autre a été perdue de vue .
- 01 cas de RAA sans complications.

III/ Purpura Rhumatoïde

Notre étude portée sur 08 cas atteints de purpura rhumatoïde, colligés durant une période de 08 ans (de 2012 au 2019) au service de pédiatrie B CHU TLEMCEM.

1) –Caractéristiques sociodémographiques :

a) Les antécédents personnels :

Chez nos patients on a trouvé un cas qui a présenté une cardiopathie congénitale type CIA nécessitant une fermeture percutanée .

b)- Les antécédents familiaux :

Les maladies cardiaques sont rencontrées chez 02 parents de nos patients : 01 cas de diabète type I et 01 cas de goitre

c) Sexe :

On a constaté une prédominance féminine. En effet on a répertorié 05 filles (62.5 %) et 03 garçons (37.5 %) soit un sexe ratio =0.6.

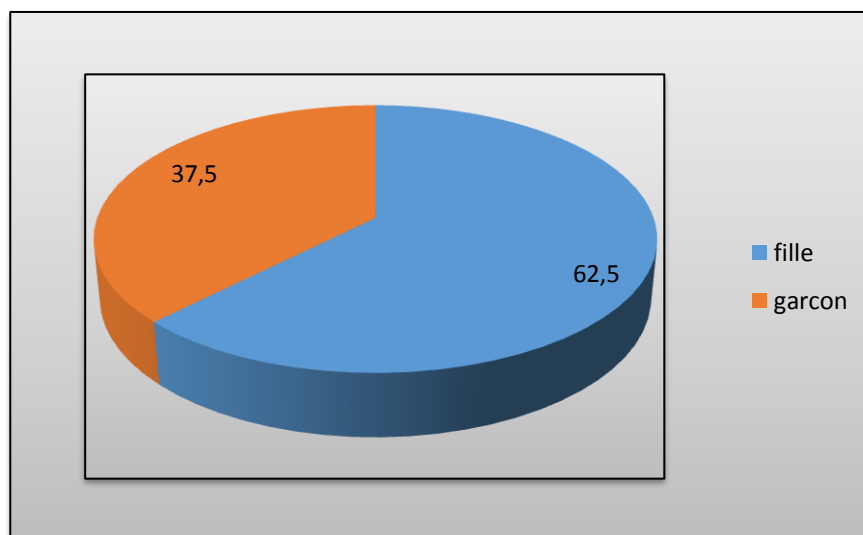


Figure 30 :répartition des cas du PR selon le sexe .

d-Age :

L'âge moyenne est de 9 ans .L'âge de 05 ans représente 25% de la population étudiées et 25 % aussi ont un âge de 14 ans .les autres âges ont un pourcentage de 12.5%.

Age	sexe	Pourcentage %
05	02	25
07	01	12.
08	01	12.5
10	01	12.5
11	01	12.5
14	02	25

Tableau 08: la répartition des patients par tranche d'âge.

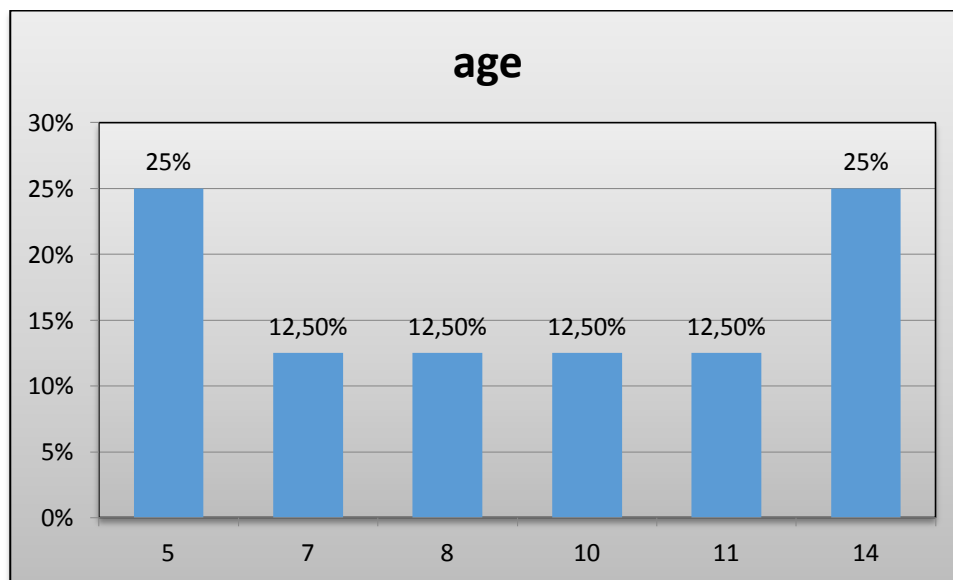


Figure n 31 : la répartition des patients par tranche d'âge.

e-Origine :

La plupart des patients demeurant à Tlemcen (62%), et 37% des cas en dehors de la wilaya.

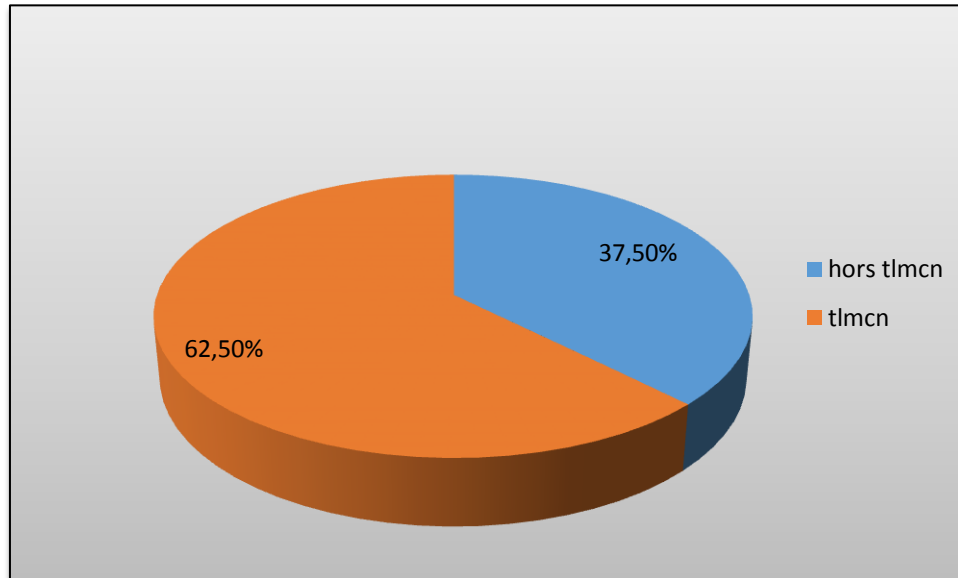


Figure 32: répartition des cas de PR selon la région.

f- Répartition selon la saison :

Le rythme saisonnier avec recrudescence automno-hivernale est classiquement admis.

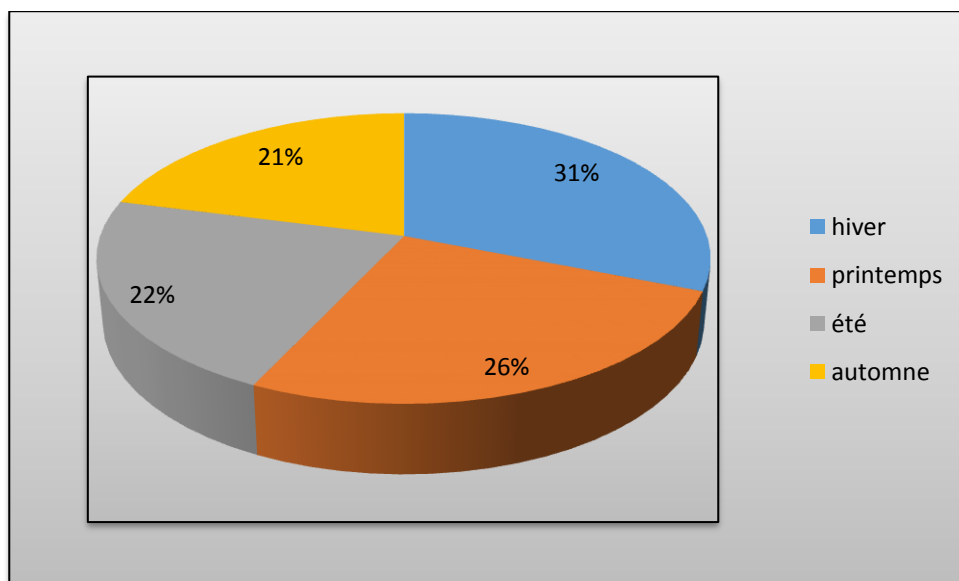


Figure 33 : Répartition des cas de PR selon la saison.

2/ Les données cliniques :

a- Motif d'admission :

Les principaux motifs d'admission chez nos patients sont : le purpura qui présente le motif commun dans tous les cas ; l'arthralgie; l'hématurie et la protéinurie dans 62.5% des cas ; la douleur abdominal dans 37.5%.

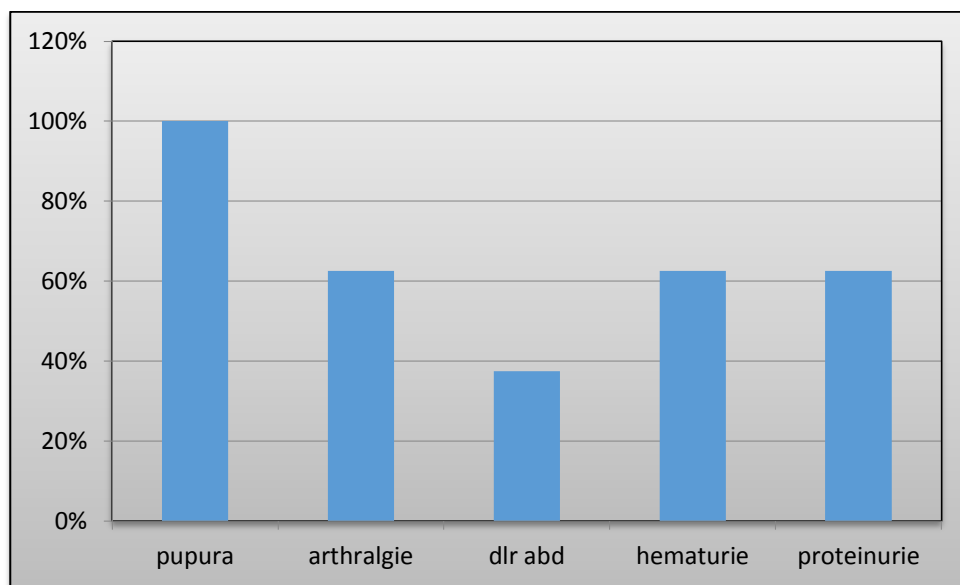


Figure 34: Répartition des principaux motifs d'admission.

b-complications :

1-les complications digestives :

Aucun malade dans notre série n'a développé une complication digestive.

2-les complications rénales :

L'atteinte rénale présente chez 37.5% des patients (n=3), Elle est plus fréquente chez les filles où elle est retrouvée chez 67% des filles contre 33% des garçons.

Elle est présente au moment du diagnostic chez 01 patient (33%), 02 patients (67%) l'ont manifestée ultérieurement.

Type d'atteinte :

-La protéinurie était positive chez 5 cas et l'hématurie chez 5 cas des patients aussi .

-Ainsi, 03 ponctions biopsies rénales (PBR) ont été réalisées. 67% des biopsies revenant en faveur d'une glomérulopathie mésangiale (la glomérulonéphrite a IgA) ; et 01 cas non concluante (33%), les autres types des glomérulonéphrites ne sont pas rapportés dans mon étude.

-On à une néphropathie classée comme bénigne et une comme modérée ; la troisième est non classée.

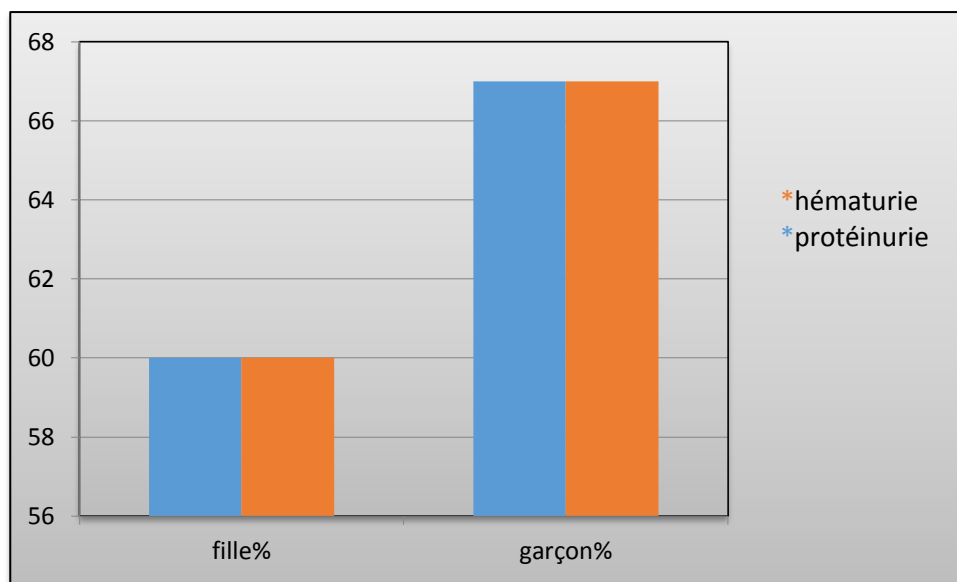


Figure 35 : Répartition des manifestations rénales.

c-autres complications :

Aucun malade dans notre série n'a développé une autre complication hormis l'atteinte rénale.

d - le dosage du complément C3:

Le dosage du complément C3 a été fait chez 03 patients et il est revenu normal dans 100% des cas.

e- bilan inflammatoire et infectieux :

La vitesse de sédimentation chez nos patients a été mesurée dans 37.5% des cas (n=03). Elle était élevée à la première et la deuxième heure dans 100% des cas.

La CRP a été dosée chez 25% des patients (n=02). Elle était normale dans la moitié des cas soit 50%.

3) Traitement et évolution :

Les moyens thérapeutiques utilisés sont :

- Abstention thérapeutique.
- Le repos.
- Dans les formes digestives sévères : corticothérapie et nutrition parentérale.
- Formes rénales : en fonction des résultats de la biopsie rénale, discussion entre l'abstention thérapeutique, les antihypertenseurs, la corticothérapie et les immunosuppresseurs.

Dans nos cas on a :

- Le repos dans 100% cas.
- Abstention thérapeutique dans 25% des cas (n=2) ;
- Supplémentations en calcium, magnésium, complexe vitaminique dans 25% (n=2).
- Traitement par les antalgiques dans 37,5% (n=3).
- Traitement par les antihypertenseurs dans 25% des cas (n=2) : lopril ½ Cp 2*j.
- Traitement par les corticoïdes dans 37,5% (n=3).

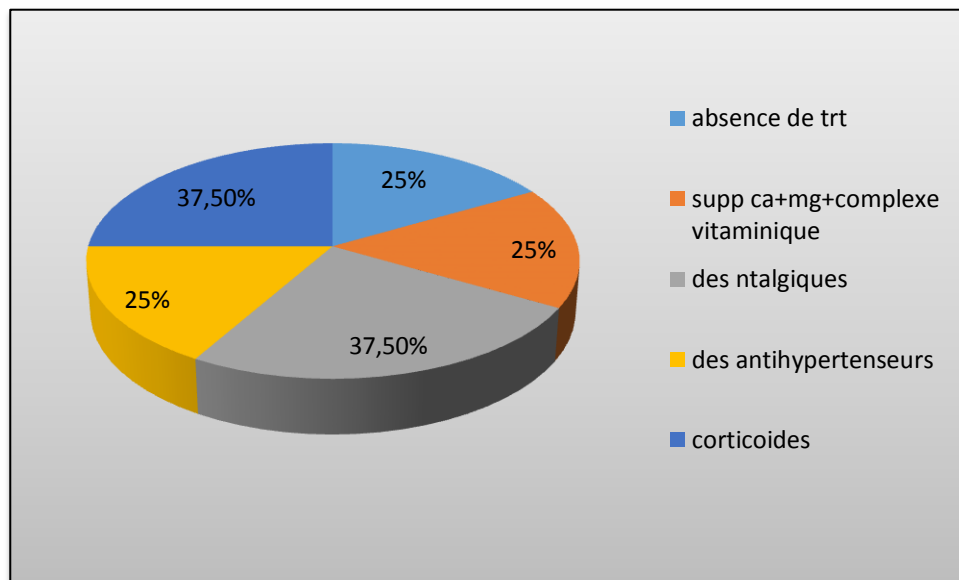


Figure 36: Répartition des stratégies dans le PR

4) Evolution :

Sur une durée d'observation de 06 ans. Nous avons constaté :

- 0 cas de perdue de vue.
- 03 cas de purpura rhumatoïde compliquent d'une atteinte rénale.
- 01 Pousse /rémission chez 03 patients.

Les Connectivites:

Notre étude concerne 10 cas atteints de connectivites, colligés au service de pédiatrie CHU TLEMCEN .on a trouvé 08 cas de Lupus érythémateux systémique et 01 cas de sclérodémie et 01 cas de syndrome de Gougerot Sjogren.

I- Lupus érythémateux systémique:

A) –Caractéristiques sociodémographiques :

1)- Sexe :

Notre série comprend 3 filles (37%) et 5 garçons (63%) soit un sexe ratio fille/garçon de 3/5.

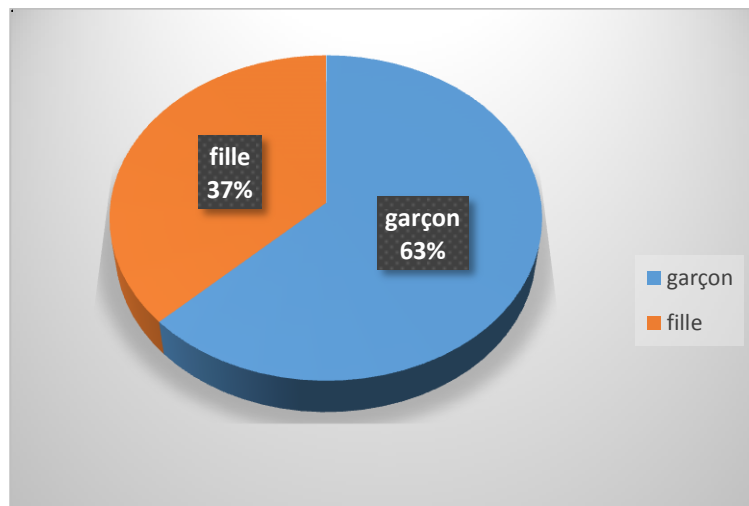


Figure 37 : répartition des cas selon les sexe.

2)-L 'âge de consultation :

Dans notre série, la moyenne d'âge des patients est de 10.5 ans .L'âge de 10 ans représente 50% de la population étudiées et 25 % ont un âge de 13 ans.

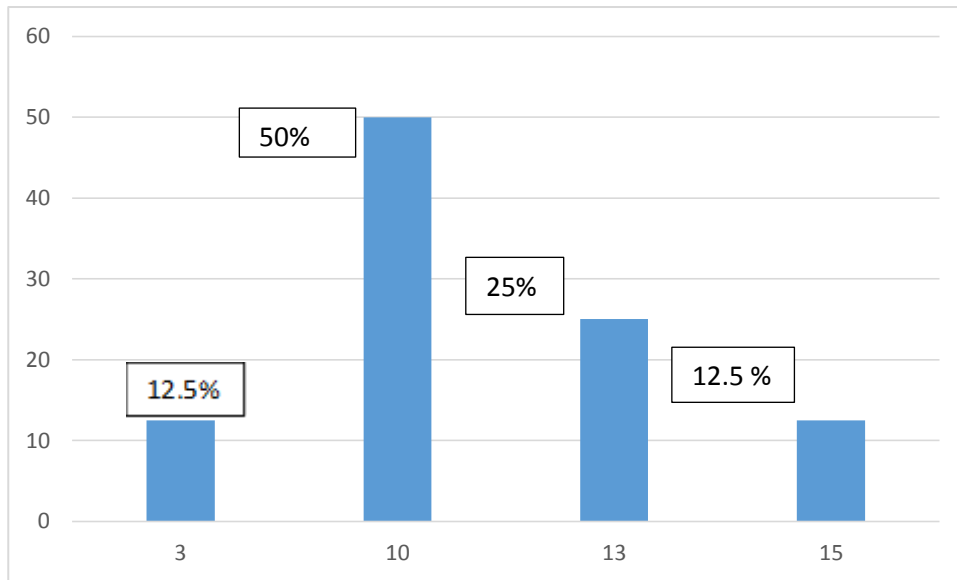


Figure 38 : la répartition des patients par tranche d'âge.

3) –Les antécédents de nos patients :

a)- Les antécédents personnels :

ATCD médicaux : chez nos patients ; 37.5% avaient un retard staturo-pondéral (3cas), 1 cas d'anémie carencielle a l'âge de 07 ans (12.5%) et 1 cas de diarrhée chronique traitée (12.5%).

ATCD chirurgicaux: 1 cas d'hernie inguinal opéré (12.5%).

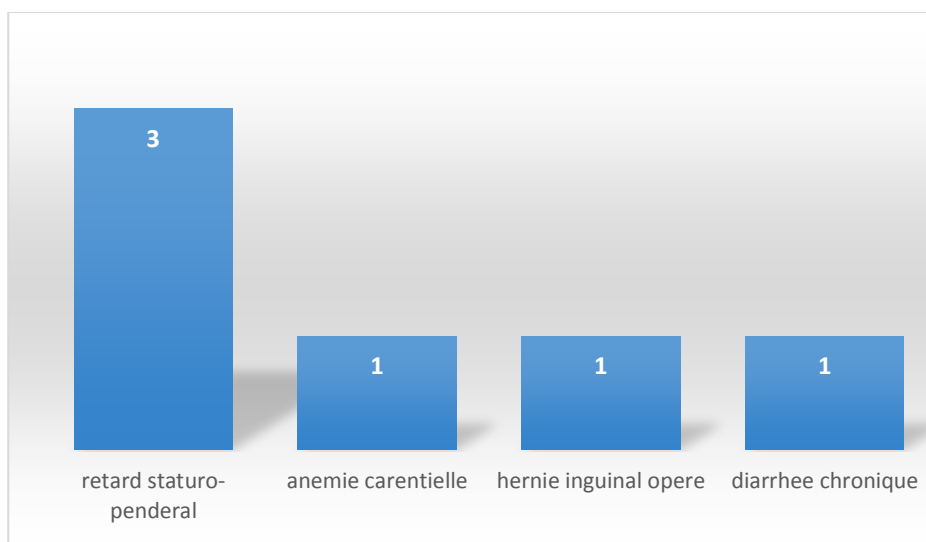


Figure39 : Répartition des principaux antécédents personnels.

b)- Les antécédents familiaux :

On a retrouvé :

- Des maladies inflammatoires chez 02 parents de nos patients : 01 cas de polymyosite et 01 cas de Crohn sous traitement.
- Des maladies auto-immunes chez 03 parents de nos patients : 02 cas de diabète et 01 cas de goitre.

B) –les données cliniques :**1)- Motif d'admission :**

Les motifs d'admission des patients sont aussi variables et nombreux que les atteintes observées au cours du lupus avec en tête du file l'atteinte articulaire et les signes généraux qui représentent respectivement 62.5% et 50% ; suivis par ordre de fréquence décroissante par les signes cutanés (37%) ; rénale (25%). (Graphique n°3)

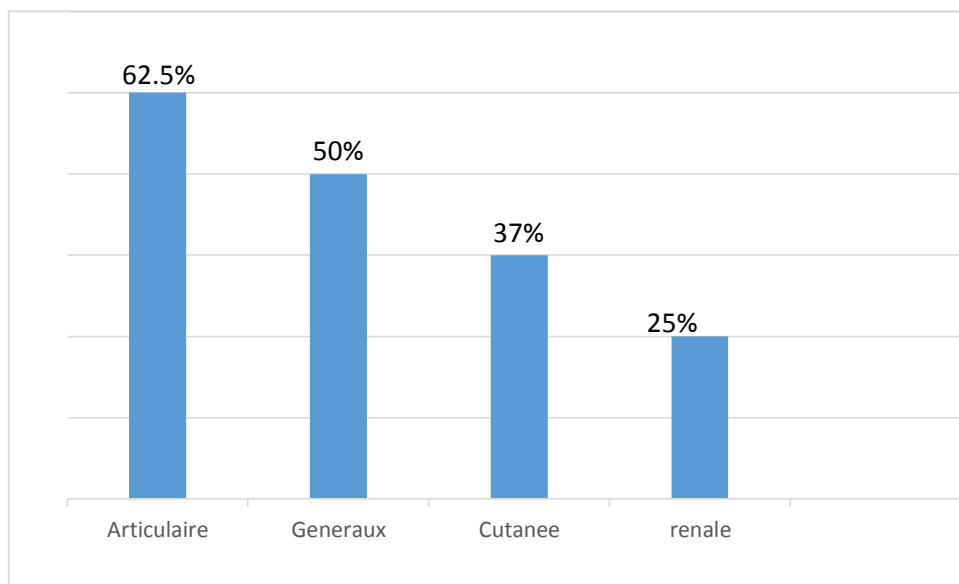


Figure 40 : Répartition des principaux motifs d'admission.

2)-Manifestation clinique et paraclinique :

Les principales manifestations cliniques et hématologiques sont représentées dans le tableau suivant.

Dans notre série l'atteinte rhumatologique a constitué l'atteinte la plus fréquente avec 87.5% des cas, suivi de l'asthénie 62.5% et l'anémie dans 50% avec atteinte rénale dans 50%.

	Nombre	Pourcentage (n=08)
Atteinte rhumatologique	07	87.5%
Fièvre	03	37.5%
Anémie	03	37.5%
Asthénie	05	62.5%
Amaigrissement	03	37.5%
Erythème de visage	03	37.5%
Péricardite	01	12.5%
Thrombopénie	03	37.5%
Leucopénie	02	25%
Ulcération des muqueuses	01	12.5 %
Adénopathie	01	12.5 %
purpura	01	12.5%
Hématurie	04	50%
Protéinurie	04	50%
Eruption des extrémités	01	12.5%

Tableau 09: Fréquence des différentes manifestations cliniques.

a)- Les signes généraux :

-L'asthénie est présente chez 62.5% des patients (n=05). Elle est plus fréquente chez les filles où elle est retrouvée chez 100% des filles contre 40% des garçons.

-La fièvre est retrouvée chez 37.5% des patients (n=03). Elle est présente chez 40% des garçons contre 33.3% des filles.

-L'amaigrissement est rapporté chez 37.5% des patients (n=03) Elle est présente chez 40% des garçons contre 33,3% des filles.

Signe général	Nombre	Pourcentage (n=08)	filles (n= 3)	garçons (n=5)
Fièvre	03	37.5%	1(33.3%)	2(40%)
Asthénie	05	62.5%	3(100%)	2(40%)
Amaigrissement	03	37.5%	1(33.3%)	2(40%)

Tableau 10 : Répartition des manifestations générales selon le sexe.

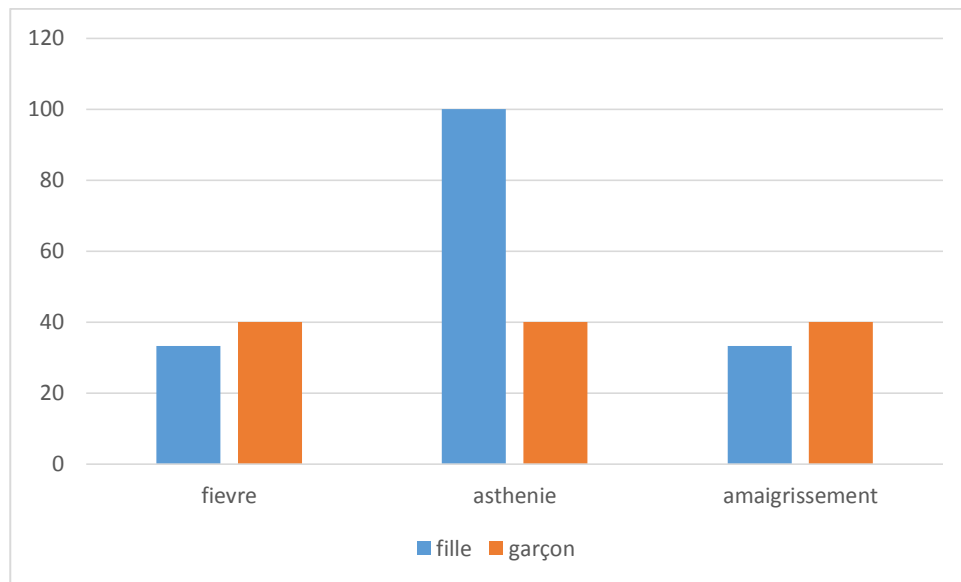


Figure 41 : Répartition des manifestations générales selon le sexe.

b)- L'atteinte ostéo-articulaire :

L'atteinte rhumatologique représente l'atteinte la plus fréquente dans notre série. Elle est présente chez 87,5% des cas (n=07).

Les arthralgies de type inflammatoire sont retrouvées dans 75% des cas touchant les grosses et petites articulations (genou, hanche, coude, main). L'arthrite est présente dans 25% des cas intéressant essentiellement les petites articulations (MCP et MTP).

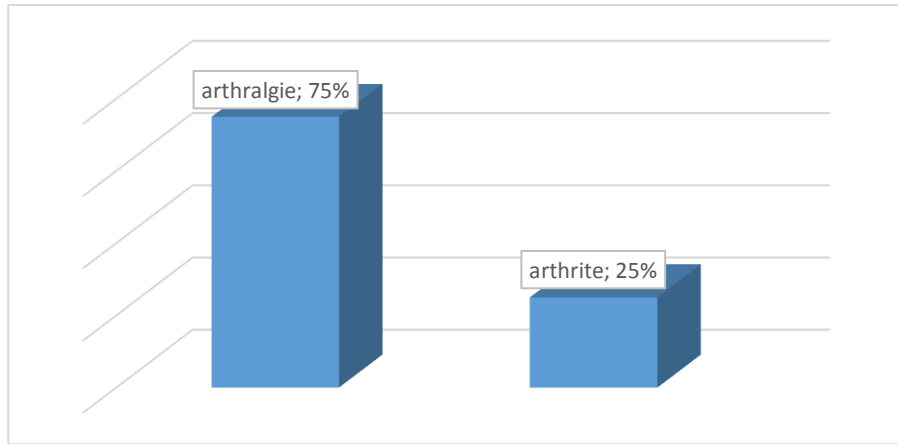


Figure 42 : Pourcentage des manifestations rhumatologiques.

c)- L'atteinte cutanéomuqueuse :

L'atteinte cutanéomuqueuse est rapportée chez 75% de nos patients (n=6).

L'érythème malaire est rencontré dans 37,5 % des cas ; puis l'éruption des extrémités dans 12.5% et L'érosion des muqueuses retrouvée dans 12.5% et des lésions de purpura dans 12.5 %.

Eruption cutanéomuqueux	Effectif (ni)	Fréquence (%)
Erythème de visage	3	37.5%
Ulcération des muqueuses	1	12.5%
Eruption des extrémités	1	12.5%
Purpura	1	12.5%

Tableau 11 : Répartition des manifestations cutanéomuqueuse.

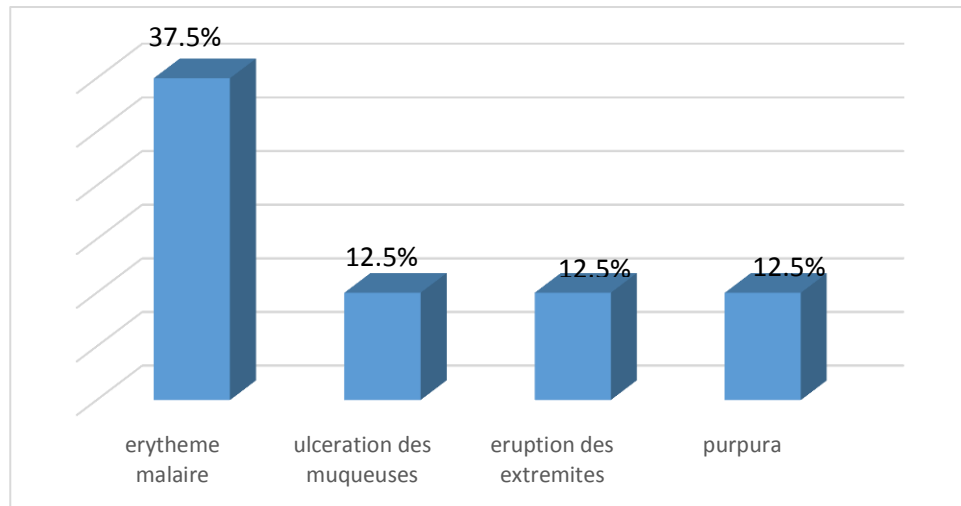


Figure 43 : Pourcentage des manifestations cutanéo-muqueuses.

d)- L'atteinte rénale :

L'atteinte rénale concerne 62.5% de nos patients (n=05). Elle est présente au moment du diagnostic chez 02 patients (40%), 03 patients (60%) l'ont manifestée ultérieurement.

- La protéinurie était positive dans 03 cas et l'hématurie dans 05 cas des patients.
- Le syndrome néphrotique est observé chez 01 cas des patients avec protéinurie des 24h > 50mg/kg/j (P des 24h=1050mg/24h).
- Le syndrome néphrétique est observé chez 01 cas de nos patients avec une élévation d'albuminurie des 24h (albuminurie des 24h=301.14mg/l).

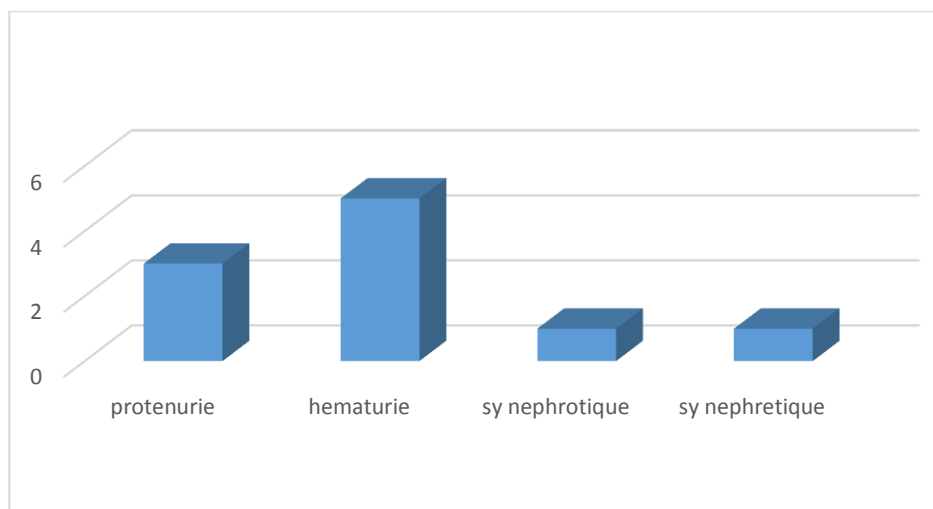


Figure 44 : Répartition des manifestations rénales.

Ainsi, 03 ponctions biopsies rénales (PBR) ont été réalisées. 67% des biopsies revenant en faveur d'une glomérulonéphrite GN type IV et 01 cas de biopsie rénale est non concluante (33%), les autres types des glomérulonéphrites ne sont pas rapportés dans mon étude.

c)- L'atteinte cardio-vasculaire :

L'atteinte cardiaque est retrouvée chez 12.5% de nos patients (n=01). La péricardite est l'anomalie la plus fréquente.

e)- L'atteinte hématologique :

✓ L'anémie est retrouvée chez 37.5% des patients (n=03).

Dans 66.7% des cas, il s'agit d'une anémie hémolytique et dans 33,3% des cas, il s'agit d'une anémie ferriprive.

✓ La leuconéutropénie concerne 25% (n=2) des cas.

✓ La thrombopénie est objectivée dans 37.5% des cas (n=3).

Avec un seul cas de pancytopénie (12.5%).

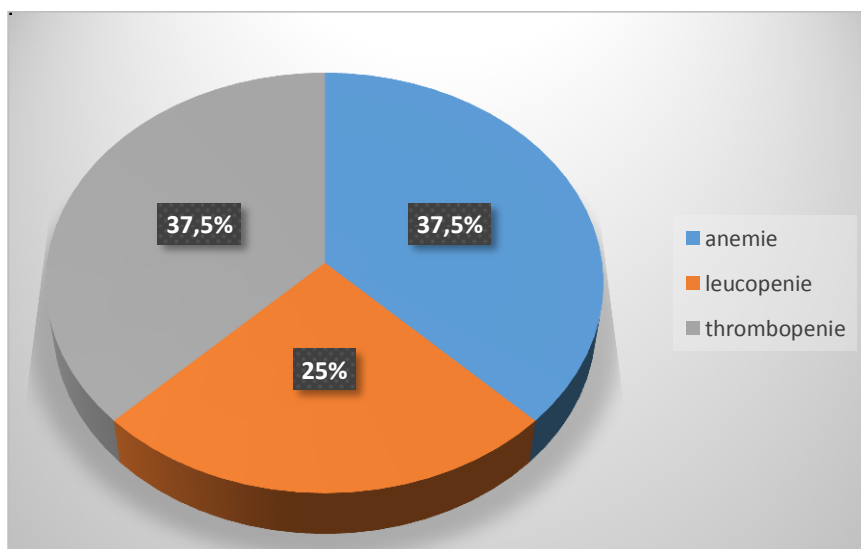


Figure 45: Pourcentage des manifestations hématologiques.

Des adénopathies ont été retrouvées chez 1 de nos patients, soit 12.5% des cas, leur siège était axillaire droite, nous ne rapportons aucun cas d'hépto-splénomégalie.

f)-Profil immunologique :

-La recherche d'anticorps antinucléaires (FAN) a été réalisée chez 06 patients, dont elle était positive à 100%.

-Les anticorps anti ADN natifs ont été recherchés chez 04 patients et étaient positifs dans 75% des cas (n=03).

-Les anticorps anti phospholipide ont été recherchés chez 02 patients dont ils ont été retrouvés positifs.

-La recherche d'AC anti-antigènes nucléaires solubles a été effectuée dont les résultats sont transcrits dans le tableau suivant :

	Nombre fait	Nombre positif	Pourcentage (%)
FAN	08	08	100%
Anti ADN natifs	05	04	50%
Anti Sm/RNP	02	01	12.5%
Anti Ku	01	01	12.5%
Anti nucléosome	02	02	25%
Anti ribosome	02	02	25%
Anti histone	02	02	25%
Anti phospholipide	02	02	25%
Anti SSa	01	01	12.5%
Anti antigènes nucléaires solubles	01	00	00%

Tableau 12 : Profil immunologique de nos patients.

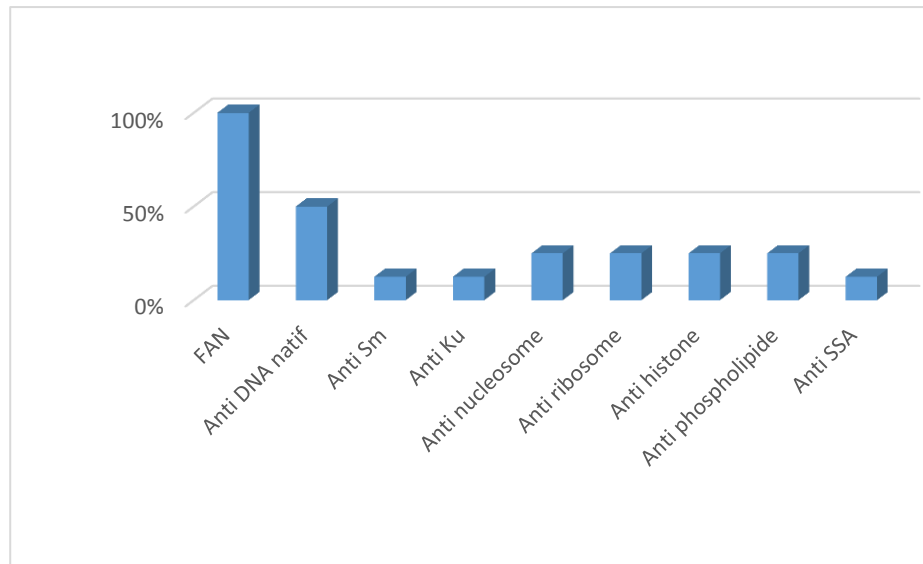


Figure 46: Résultats du bilan immunologique en pourcentage.

g) – le dosage du complément C3-C4 :

Le dosage du complément C3-C4 a été fait chez 03 patients et est revenu diminué dans 67% des cas.

h)- bilan inflammatoire et infectieux :

Chez nos patients la vitesse de sédimentation a été mesurée dans 50% des cas (n=04). Elle était supérieure à 40 mm à la première heure dans 75% des cas.

La CRP a été dosée chez 04 patients. Elle était normale dans la moitié des cas soit 50% (n=02).

i)- Les pathologies associées :

-Lupus et retard staturo-pondéral:

-Notre série comprend 3 cas (37.5%) de retard staturo-pondéral (02 garçons et 01 fille).

-Tous nos patients (n=03) ont bénéficiés d'un bilan explorateur comportant :

TSH, FSH, LH, cortisolémie, IGF-1, anti TPO, T4, thyrotropine et la testostérone chez les garçons.

-La sérologie coéliqua est effectuée chez 02 patients revenant négatif dans les 02 cas.

-IRM hypophysaire a été effectuée chez tous nos patients revenant pathologique dans 01 cas objectivant un lipome extra-axial reposant sur le pôle supérieur du vermis et revenant normal dans les 03 autres cas.

02 des patients ont bénéficiés d'un test de stimulation de la GH par l'insuline revenant déficitaire dans un cas et non significatif dans l'autre cas.

-Lupus et hypothyroïdie :

-La thyroïdite d'Hashimoto a été objectivée chez 1 de nos patients (12.5%) de sexe féminin dès l'âge de 06 ans sur anémie hémolytique auto-immune, la patiente est soumise sous levothyrox 100ug/l.

-lupus et insuffisance surrénalienne :

Insuffisance surrénalienne corticodependante a été observée chez 01 de nos patients de sexe féminin, la patiente a bénéficiée d'un bilan de l'axe corticotrope comprenant la cortisolémie à 8h qui revenant basse, test au synacthène négatif (insuffisance surrénalienne primaire).

-IRM hypophysaire sans anomalie.

-TDM surrénalien normal.

-lupus et anémie de Fanconi:

Anémie de Fanconi a été objectivée chez 1 de nos patients avec un bilan biologique en faveur d'une pancytopenie confirmée par FSP avec une malformation congénitale néphro-urologique (une échographie abdomino-pelvienne et une scintigraphie rénale montre une absence de fixation de l'aire rénale droite et une petite déformation au niveau de la hile gauche, un UIV a été demandé montre une duplication urétérale).

C)- Traitement et évolution :

Les moyens thérapeutiques utilisés sont :

- Dans les formes mineures cutané-articulaires :

-Les anti-malariques de synthèse (*Plaquenil* mg/j) ont été prescrits pour 01 de nos patients soit 14% avec surveillance ophtalmologique annuelle.

- Dans les formes graves :

Le traitement repose sur la corticothérapie et les immunosuppresseurs.

Corticothérapie générale :

-prednisone (*Cortancyl*) ; c'est le corticoïde de référence utilise chez 57% de nos patients (n=04) :

A la posologie de 1 mg/kg/j dans les formes graves (glomérulonéphrite proliférative diffuse, anémie hémolytique) et de 0,5mg/kg/j dans les serties ;

-La corticothérapie d'attaque est prescrite pour une durée de 4 à 6 semaines.

-La dégression progressive se fait par diminution de 10 % de la dose antérieure, tous les 10 a

15 jours.

L'administration de fortes doses de corticoïdes par voie veineuse est employée dans le traitement des poussées graves, notamment rénales. Des bolus de corticoïde sont utilisés chez un de nos patients (14%) consiste en l'injection quotidienne de 1g de methylprednisolone (Solumedrol IV) pendant 3 jours consécutifs, relayée par une corticothérapie orale.

-Immunosuppresseurs :14% de nos patients sont sous MMF 600mg/m2 (n=1)

- Indication : formes viscérales graves ou corticodependantes.

- Divers agents sont utilisés dans les schémas traditionnels : cyclophosphamide (*Endoxan*) a la dose de 2 à 3 mg/kg/j, azathioprine (*Imurel*) a la dose de 2 à 4 mg/kg/j.

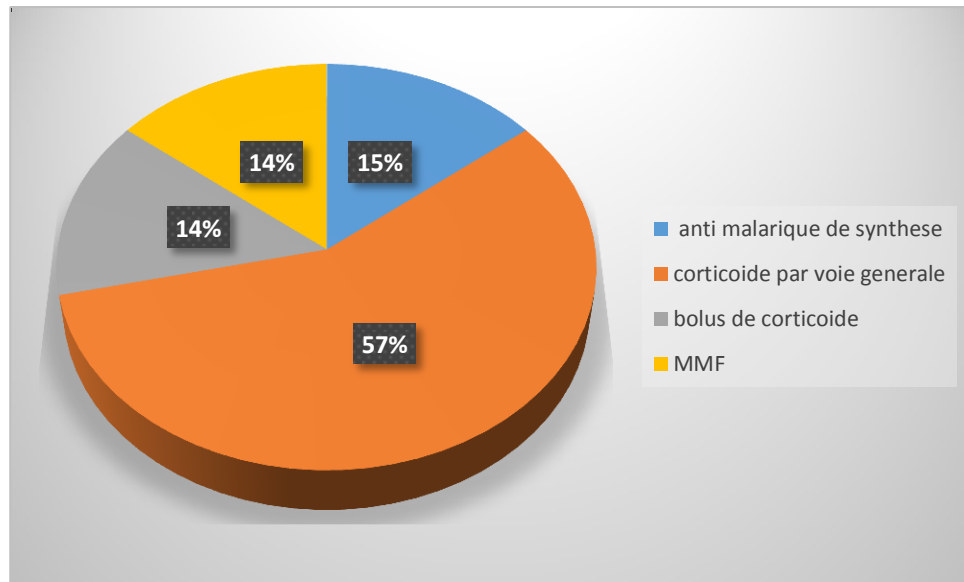


Figure 47: Répartitions des traitements tout au long de l'évolution de la maladie.

Evolution :

Sur une durée d'observation de 3 ans. Nous avons constaté :

- 01 cas de perdue de vue.
- 03 cas de lupus compliquent d'une atteinte rénale.
- Pousse lupique chez 01 patient.
- 02 cas de lupus stable avec maintien de la même dose de traitements.
- Admission d'un nouvel cas le 11/12/2018.

II-sclérodermie :

La patiente née H. I le 05/05/2014, originaire et demeurant à TLEMCEN, suivi pour une arthrite juvénile idiopathique sous corticoïde, admise dans le service de pédiatrie CHU TLEMCEN le 03/07/2017 pour la prise en charge d'une arthralgie avec déformation articulaire et des lésions dermatologique. La patiente rapportant la notion de consanguinité de 3eme degré.

Le tableau clinique à L'admission comporte :

FC =80 batt/min FR=30 cycle/min TA= 10/06

T°=36.5°C

Poids : 50 kg (+1.2DS) taille : 160cm (+1 DS)

Examen ostéo-articulaire et cutané montre :

➤ Membre supérieur :

- Une raideur articulaire au niveau du poignet droit et gauche avec limitation des mouvements de flexion et d'extension.
- Raideur au niveau des interphalangiennes des deux mains avec douleur.
- Difficulté d'exécuter les mouvements de pronation.
- Déformation en griffe des deux mains.

➤ Membre inférieur :

- Aspect de peau cartonnée, dépliée, hyperpigmentée non pinssable avec sensation d'une raideur importante au niveau du tarse et au niveau de la racine du membre inférieur.

Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

Des examens complémentaires ont été réalisés :

• Biologique :

FNS: Hb=15.2 g/dl VGM=83 fl

Gb=9450 élément/mm

Plaquette =259000/mm

Bilan hépatique :

ALAT=23 u/l

ASAT=21u/l

Bilan rénal :

Urée=0.17 g/l

créatinémie=4.81 mg/l

Bilan inflammatoire :

CRP=4 mg/l

- **Immunologique :**

FAN négatif.

Facteur rhumatoïde négatif.

- Radiologique : Radio du poignet droit et gauche = fusion des os de carpe avec début de carpité.



Figure 48 : Radio du poignet droit et gauche dans la sclerodermie.

- Examen ophtalmologique normal
- Echo-cœur normal

- EFR normal
- EMG normal
- Echo abdomino-pelvien normal

-TRAITEMENT :

Colchicine a la dose de 1 cp/j.

Méthotrexate 25 mg/SA en IM.

La patiente est sous ctc à la dose de 5mg 03 cp/j pour son AJI

-Evolution :

Stabilisation de la maladie avec maintien de la Méthotrexate 25 mg/SA en IM.

III-Syndrome de GOUGEROUT SCHOGREN :

La patiente S.R née le 08/07/2005, originaire et demeurant à TLEMCEN, sans ATCD particuliers admise dans le service de pédiatrie CHU TLEMCEN le 06/11/2017 pour la prise en charge d'une tuméfaction articulaire ,une déformation osseuse avec raideur et notion d'absence des larmes.

Le tableau clinique à L'admission comporte :

FC =100 batt/min

FR=40 cycle/min

TA= 10/06

T°=37°C

Poids : 45 kg (+1.2 DS)

taille : 159 cm (+1.5 DS)

La patiente présente une sècheresse oculaire.

A l'examen ostéo-articulaire et cutané montre :

➤ Membre supérieur :

-Tuméfaction importante au niveau du coude gauche avec raideur.

-Signe d'inflammation locale au niveau du coude gauche : rougeur, chaleur, douleur.

➤ Membre inférieur :

-Tuméfaction au niveau de la cheville droite avec signe d'inflammation.

- Tuméfaction des métacarpo-phalangiens.
- Aspect en boutonnière du 4eme doigt gauche.
- Déformation des pieds gauches (pieds valgus).
- Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

La patiente a bénéficié un traitement symptomatique avec rééducation.

-Evolution après traitement :

Persistance de la douleur au niveau du coude gauche et de cheville droite.

Régression de l'œdème.

Apparition de l'arthrite au niveau du coude gauche et de cheville droite.

-Des examens complémentaires ont été réalisés :

- **Biologie :**

FNS : Hb =13.2 g/dl

GB=8200 /mm

Pla=322000/mm

VS=27 mm

CRP=192 mg/l

- **Immunologie :**

FAN= négative

Taux de complément C3=1.23 g/l (nrl)

Facteur rhumatoïde : 117.33 UI/ml (positif)

- **Radiologie :**

Radio du coude gauche : pincement articulaire.



Figure 50: Radio du coude gauche : pincement artriculaire.

Scintigraphie osseuse :-ossification periarticulaire.

-hyperfixation de la cheville droite.

Echo-cœur : normal

Echo-doppler : normal

Fond d'œil : ulcération superficielle surtout à l'œil droit ainsi qu'une kératite ponctuée superficielle aux 02 yeux.

- Anapathologie :

Biopsie de la glande salivaire :

Lésion de sialadenite lymphocytaire de degré 03 selon le score de CHISHOLM et MASON avec absence de signe de malignité.

-Traitement :

Ctc a la dose de 2 mg/kg /j

Méthotrexate 25mg/m²/SA en IM

Régime pauvre en sel + supplémentation en calcium

-Evolution : -amélioration des signes clinico-biologique

- La dégression de la dose de corticoïde a 0.66mg/kg/j et

- Le maintien de Méthotrexate a la dose de 25mg/m²/SA en IM

-Ce travail a porté sur un échantillon de 46 malades atteints des maladies rhumatismales, colligés au service de pédiatrie CHU TLEMCEN. L'AJI représente la pathologie la plus répandue dans notre étude avec une fréquence de 54%, suivi par les connectivites qui correspondent à 21%, le PR qui touche 17% des c et le RAA présente seulement 6%.

La maladie rhumatismale est une pathologie à nette prédominance féminine. Le sexe ratio fille/garçon dans notre série est de 1.5. Ceci est conforme à la littérature. L'âge moyen dans notre étude est de 08 ans avec des extrêmes de 2 ans et de 15 ans.

L'arthrite juvénile idiopathique (AJI) :

Concernant l'arthrite juvénile idiopathique (AJI) qui est le rhumatisme inflammatoire le plus fréquent chez l'enfant .Son incidence est estimée entre 0,8 et 22,6 pour 100000 enfants de moins de 16 ans, et sa prévalence est estimée entre 7 et 401 pour 100 000 enfants d'après une méta-analyse de 34 études épidémiologiques publiées entre 1966 et 2001. La fréquence des AJI a été différemment évaluée selon les pays : L'étude faite en Maroc a montré une fréquence annuelle de 5.1 alors qu'elle est moins élevée par rapport à l'étude faite à Oran, tandis que l'étude de France a reporté une fréquence plus élevée estimée à 48. Dans notre étude, l'âge moyen de début est 6 ans. Ce qui est superposable aux données de la série faite en France (6.6).

La répartition selon le sexe dans notre étude a montré une prédominance féminine avec un sexe ratio de 0.4 superposable à l'étude faite en ORAN.

-La forme systémique représente 8% dans notre étude de l'ensemble des cas d'AJI. Ces résultats sont différents de ceux des études réalisées en France (48%), et un peu proches des résultats des études réalisées à Oran (3%).Elle touche d'une façon équivalente les 2sexes, alors on note une prédominance féminine dans notre série.

Chez les patients avec cette forme clinique, l'atteinte articulaire prédomine au niveau des coudes, et des chevilles .même résultats trouvés par l'étude faite en Maroc.

Vu que cette forme s'accompagne le plus souvent d'une atteinte systémique, On note que les 2 patientes avaient une fièvre persistante avec un rash cutané et une hépatosplénomégalie.

Alors que les patients d'autres pays notamment en France et en Maroc avaient des ADP et une atteinte des séreuses, ce qui explique le polymorphisme clinique de cette forme systémique.

Sur le plan biologique nos patients avaient une anémie et un cas avait une thrombocytose avec hyperleucocytose ; Un syndrome inflammatoire est présent dans les 02 cas, alors que l'étude du Maroc a montré une légère différence avec un syndrome inflammatoire moins intense.

Pendant le suivi, les patients de la série du Maroc avaient des stades variant entre le I et le II de STEINBROCKER, alors que chez nous, une patiente avait un stade très avancé avec des atteintes articulaires destructives, un stade radiologique IV de STEINBROCKER, et la nécessité d'une tierce personne ; alors que l'autre a très bien évoluée vu le diagnostic qui a été posé précocement. Mais aucune atteinte ophtalmologique n'a été notée alors qu'elle existe chez un seul patient dans la série faite en Maroc.

Par contre, l'étude faite en Maroc a montré une dégradation de l'état clinique d'un patient qui a nécessité l'hospitalisation à plusieurs reprises ; et des complications tels que le retard staturopondéral et des séquelles articulaires dans 37%, avec un taux de mortalité de 12,5 % (une fille décédée).

Concernant le TRT, les 2 patientes ont été mises sous corticoïdes par voie générale et Méthotrexate, et une seule parmi eux a bénéficiée d'une biothérapie.

- La forme oligoarticulaire : elle représente 36% de l'ensemble des AJI, un peu proche à l'étude faite en Maroc (28%) ; alors que les chiffres sont élevés dans les études faites à Oran (48%) et Italie (55%). Une prédominance masculine a été notée dans notre série, la même chose trouvée en Maroc.

Nos patients avaient une atteinte préférentielle des genoux et des chevilles. Même résultats trouvés par l'étude faite en Maroc avec des radiographies normales.

Sur le plan biologique, nos patients avaient un syndrome inflammatoire modérée, avec un facteur antinucléaire positif dans 33% ; alors qu'il était positif dans 66% dans la série faite en Maroc.

L'évolution chez nos patients est marquée par la persistance de la symptomatologie chez 37% des cas avec des déformations et une impotence fonctionnelle, par contre 63% des cas ont bien évolués avec un état stationnaire. L'atteinte ophtalmologique était présente

dans 50% des cas, des résultats proches ont été enregistrés dans la série française et marocaine

Concernant le TRT, tous nos patients ont bénéficiés d'un TRT de première intention à base de corticoïdes par voie générale et de Méthotrexate, et seulement 37% ont été sous biothérapie à base d'Etanercept et Adalimumab, néanmoins 60% des patients de la série française ont reçu des corticoïdes en interarticulaire et en Maroc, 100% ont reçu l'acide acétylé salicylique comme TRT de première intention, un échec a été noté chez 2 patients ; alors ils ont passé au Méthotrexate comme TRT de 2ème intention.

-La forme polyarticulaire : représente 40% des cas dans notre série, tandis que cette forme ne représente qu'une faible entité en France (24%) et en Maroc (7%) une prédominance féminine est remarquée dans notre série ; même résultat trouvé en France, par contre cette forme touche avec prédilection les garçons dans la série du Maroc.

Nos patients avaient des atteintes touchant surtout les genoux et les interphalangiennes ; alors que le seul patient dans la série marocaine avait une atteinte des genoux, MCP et les IPP des mains.

Sur le plan biologique, le syndrome inflammatoire était minime dans notre série, par contre il était important dans la série faite en Maroc.

Sur le plan immunologique, un seul cas qui avait un FAN positif, alors que 20% des cas avaient un FAN positif dans la série marocaine.

L'évolution a été marquée par la persistance de la symptomatologie chez 44% des cas avec des déformations et le développement des attitudes vicieuses, notamment des effets en rapport avec le traitement suivi y compris la chute de cheveux, le retard staturopondéral, alors que 56% ont bien évolués sous TRT adéquat. une atteinte ophtalmologique a été remarquée chez 22% des cas, alors que le patient décrit dans la série marocaine avait une seule poussée avec une bonne évolution après.

Concernant le TRT, tous les patients ont été mis sous TRT de première intention à base de Méthotrexate et une corticothérapie générale et 33% des patients ont nécessités l'introduction d'Adalimumab et 33% ont été mis sous Etanercept, alors que le seul patient de la série marocaine était sous acide acétylsalicylique.

-La forme avec enthésite : un seul cas a été enregistré ; alors qu'en Maroc et Oran ont une fréquence de 3 et 6 respectivement.

Notre seul patient, il s'agit d'un garçon ; alors que dans la série du Maroc il y avait aucun cas ; et 6% enregistrés à Oran et 16% en Franc avec une prédominance masculine.

Cette forme clinique touche d'une façon asymétrique les membres inférieurs avec un aspect très évocatrice de l'interphalangiennes en saucisse, on peut même trouver une atteinte axiale Ce patient avait des arthralgies touchant l'épaule les interphalangiennes et une talalgie en plus de l'atteinte axiale sans signes extra articulaires.

Sur le plan biologique, le syndrome inflammatoire est variable et inconstant, alors que notre patient avait un bilan normal.

Sur le plan radiologique, la radiographie du bassin doit être systématique à la recherche d'une atteinte sacro-iliaque qui ; le plus souvent, n'apparaît qu'après plusieurs années, chez notre malade on note la présence une ostéochondrite avec ankylose donc classé stade IV de STEINBROCKER.

Notre patient été perdu de vu après un mois de trt. L'évolution se fait en règle par poussées comportant des arthrites périphériques, des signes axiaux et des entésopathies.

-La forme psoriasique : représente 4% de l'ensemble de l'AJI avec une prédominance masculine ; et 3% dans la série d'Oran.

Elle touche en prédilection les genoux d'une façon asymétrique,s'accompagne dans 40% des cas d'une atteinte cutanée et une uvéite survient dans 20% des cas.

Sur le plan biologique, le syndrome inflammatoire est inconstant, avec un FAN présent dans 20 à 50% des cas. Les radiographies n'objectivent qu'une déminéralisation locale des épiphyses osseuses.

Généralement cette forme se traite par les AINS, et en cas de résultats insuffisants, des infiltrations intra articulaires peuvent être proposées.

L'évolution se fait par des poussées et elle est indépendante de l'évolution cutanée.

-La forme inclassée : Aucun cas n'a été trouvé dans notre étude. Alors que

dans l'étude marocaine, un seul patient qui avait comme ATCD une péricardite nécessitant son hospitalisation et une luxation de C1 et C2 ,s'accompagnent d'une poly arthralgie touchant les chevilles ,les coudes ,les poignets et les genoux, les hanches ,les MCP et les IPP des mains ;associée à une fièvre prolongée et chez qui la recherche du FR était positive. Ce patient a développé un RSP avec des kystes synoviaux au niveau des

poignets, était sous bolus de Methyprednisolone relayé par la Prednisone orale, et puis il a reçu la Méthotrexate vue l'échec de la première stratégie.

- Le RAA :

En 1975, le taux d'incidence de RAA en Algérie était de 49 /100 000 pour passer à 6,12/100000 habitants en 2000. Le taux d'incidence du RAA a diminué aussi chez les (4 – 19) ans passant de 4,7 /100000 enfants en 2002 à 2,5 /100 000 enfants en 2003, pour atteindre 2,3/100 000 enfants en 2004. Ce déclin est expliqué par:

- L'amélioration des conditions de vie avec diminution de la taille des familles,
- Amélioration des conditions d'hygiène, d'alimentation et un meilleur accès aux soins.
- La généralisation de l'antibiothérapie par la pénicilline qui y a contribué essentiellement en diminuant le nombre de récurrences, mais également lors de la crise aiguë, en abaissant morbidité et mortalité.

-Concernant notre étude au niveau de service de pédiatrie CHU Tlemcen :

-la moyenne d'âge est 08 ans alors qu'elle est 14.5 ans au Maroc et elle est 11.1 ans dans les états unis.

- le RAA à une prédominance masculine avec un taux de 67% Cependant, une prédominance féminine est retrouvée dans certaines séries. On note que le RAA touche les deux sexes avec la même fréquence dans la série de Maroc et des états unis.

- Il est admis que les mauvaises conditions d'hygiène, d'alimentation et d'habitation sont des facteurs favorisant l'éclosion de la maladie rhumatismale.

Dans notre série, 67% des patients vivent dans des conditions socio-économiques moyennes, dans la série de Maroc 65.9% des patients qui présentent la maladie de RAA vivent dans des conditions socio-économiques défavorables.

-Des facteurs climatiques interviennent, et on note la prévalence de la maladie dans les pays froids et humides et à certaines altitudes, où sa fréquence augmente en hiver et au printemps. Alors que dans les pays tempérés, cette fréquence s'élève au début du printemps et en automne.

-Tous les patients qui ont consultés à notre niveau avaient des angines a répétitions avec une fréquence de 100%.

-Les arthralgies : Elles sont observées chez 67% de nos patients. Des arthralgies fugaces mobiles et migratrices sont retrouvées chez 95,8 %, 55 % et 68% des cas pour Tunisie,

états unies et Maroc respectivement. La douleur spontanée provoquée par les mouvements articulaires entraîne le plus souvent une impotence fonctionnelle.

-Dans notre série 67% des patients développent des cardites rhumatismales, concernant celle de Maroc 34.4% des patients. et celle de Tunisie 53.25% des patients.

-Dans notre étude on a traité 01 patients par les antibiotiques de type beta lactamine (extencilline) et les 02 autres patients sont traités par l'extencilline associée aux corticoïdes (Cortancyl).

-On a 33% des patients qui sont guéris sans complication, 33% des patients ont développés des cardites rhumatismales et le reste sont perdus de vue.

- Le purpura rhumatoïde :

Le PR constitue la vascularite la plus commune de l'enfant. Le PR est le plus souvent considéré comme une pathologie de la deuxième enfance dont le maximum de fréquence se situe entre 06 et 08 ans. Dans notre série la tranche d'âge est entre 05 et 15 ans, comme dans l'expérience du service pédiatrie B CHU Mohamed VI Marrakech, une légère prédominance féminine était trouvée (sex-ratio de 0,90), concordante à nos résultats ; avec un sexe-ratio de 0.60.

-Le rythme saisonnier avec recrudescence automno-hivernale est classiquement admis. Une étude faite à Casablanca par MIKKOU a constaté une prédominance printano-hivernale.

Dans notre série ; le purpura Rhumatoïde est plus fréquemment observé durant la période hiverno-printanière.

- le PR est précédé d'une infection respiratoire dans 21% des cas dans l'étude de service pédiatrie B CHU Mohamed VI Marrakech alors que ce facteur déclenchant n'est pas observé dans notre série.

- la manifestation cutanée est constamment rapportée dans le PR avec une fréquence de 95 à 100%. Il est souvent la première manifestation de la maladie, caractérisé par un purpura pétéchial avec une localisation élective aux membres inférieurs ce qui est le cas pour notre étude (100%).

- L'atteinte articulaire, deuxième manifestation de la maladie, était rapportée avec des fréquences de 70 à 92 % des cas dans la série de service pédiatrie B CHU Mohamed VI

Marrakech et dans 62.5% dans notre étude. Elle touche le plus souvent les grosses articulations, sous forme de polyarthralgies, associées ou non à des arthrites. Elle peut précéder l'apparition du purpura et disparaît sans laisser des séquelles.

- L'atteinte digestive est fréquente et souvent bénigne. Elle touche 41 à 81 % des patients. Elle a été retrouvée dans 89.7 % des cas dans l'étude de service pédiatrie B CHU Mohamed VI Marrakech, et dans 37.5% des cas dans notre série. Les manifestations digestives, sont généralement limitées à des douleurs abdominales modérées qui disparaissent rapidement, ces douleurs, précédant le purpura dans 10 à 30 % des cas, posent parfois le problème d'un abdomen chirurgical. La complication la plus redoutable est l'invagination intestinale aiguë qui est presque toujours iléo-iléale. Les hémorragies digestives ne sont rapportées dans la littérature que dans 3 à 20 % des cas, alors que nous ne les avons pas retrouvées dans notre étude.

-L'atteinte rénale, de fréquence variable, conditionne le pronostic de la maladie, elle a été notée dans 34 % des cas dans l'étude du service pédiatrie B CHU Mohamed VI Marrakech. Dans notre série elle est estimée à 37.5%. Elle s'observe, le plus souvent, au cours du premier mois de la maladie, exceptionnellement au-delà du troisième mois, éventuellement au cours d'une autre poussée de la maladie. Il convient de surveiller la protéinurie et la pression artérielle, elle précède rarement les autres signes de la maladie. L'hématurie est le signe le plus constant. Elle constitue la circonstance de découverte la plus fréquente de la néphropathie du PR. Elle a été retrouvée chez 92.3 % dans l'étude de Marrakech et dans 62.5% des cas dans notre étude.

-Le diagnostic de PR est clinique et les examens complémentaires sont peu contributifs. Les explorations radiologiques (ASP, échographie abdominale,...), endoscopiques et histologiques sont dictées par le type de complication suspectée.

- Sur le plan thérapeutique, le repos au lit trouve actuellement ses indications dans les formes avec altération de l'état général. Les antalgiques sont prescrits chez 70% des patients du service de la pédiatrie B à Marrakech et dans 37% des patients dans notre étude.

.La corticothérapie en courte durée est indiquée chez 29% des cas contre 37% des cas dans notre série.

. Les indications thérapeutiques de l'atteinte rénale sont dictées par les résultats de la biopsie rénale et vont de l'abstention (lésions minimales) à la corticothérapie seule ou associée à des immunosuppresseurs (forme sévère comportant plus de 50 % de croissants

épithéliaux glomérulaires). Les 03 patients ayant des signes rénaux ont bénéficié de P.B.R. 67% de la biopsie revenant en faveur d'une glomérulopathie mésangiale (la glomérulonéphrite a IgA); et 01 cas non concluant (33%), les autres types des glomérulonéphrites ne sont pas rapportés dans mon étude. Les patients qui ont présentés une atteinte rénale ont bien évoluées sous traitement avec normalisation de la fonction rénale et disparition de l'hématurie et de la protéinurie dans la 1ere année de la maladie au maximum. 03 patients ont rechuté dans les deux ans ; dans notre série aucun enfant n'est compliqué d'une insuffisance rénale nécessitant le recours aux immunosuppresseurs et à l'hémodialyse.

-Sur le plan évolutif, l'ensemble de la symptomatologie régresse en quelques jours à quelques semaines, et le pronostic à long terme dépend de l'atteinte rénale. Il est le plus souvent bon. Notre étude a pu démontrer des résultats concordants avec ceux de la littérature concernant l'atteinte cutanée, articulaire et digestive. Nous soulevons la fréquence et la sévérité de l'atteinte rénale.

-Les connectivites :

Les connectivites chez l'enfant ne sont pas exceptionnelles. Certaines d'entre elles représentent une urgence diagnostique.

Selon nos critères nous avons recensé 08 cas lupique consultants dans le service de pédiatrie CHU Tlemcen. Cette fréquence est nettement supérieure à celle de Kalil qui a rapporté 4 cas de LES dans une série de cinq observations, service de pédiatrie B CHU Mohamed VI Marrakech ; est inférieur à celle de Sénégal KA qui a rapporté 25 cas sur une période de 10 ans.

-Le sexe-ratio était de 3/5 avec une prédominance masculine incompatible avec les études antérieures. Au Sénégal, l'effectif était exclusivement féminin.

-L'âge moyen de patients était de 10.5 ans pour des extrêmes allant de 3 à 15 ans.

Au Sénégal l'âge moyen était de 10 ans avec des extrêmes allant 5 à 16 ans.

-Les manifestations rhumatologiques inauguraient la maladie chez 87,5 % de nos patients, ceci est conforme à la littérature où elle varie entre 60 à 90 %.

Si l'arthrite a prédominé au Sénégal 80 %, dans notre série c'est plutôt l'arthralgie.

-L'atteinte cutanée était notée chez 6 patients, soit 70 % des cas; elle varie entre 60 à 75 % dans la littérature. L'explication serait que la plupart de nos patients étaient référés pour un motif articulaire. Les signes cutanés étaient dominés par l'érythème malaire 37.5% des cas, suivis de l'éruption des extrémités et l'érosion des muqueuses dans 12.5 % pour chacun. contrairement au Sénégal où le lupus discoïde (6/14 cas) a plutôt prédominé.

-Dans notre étude 5 patients, soit 64.5 % des cas avaient une néphropathie se traduisant par l'existence d'une hématurie (3/5) et une protéinurie (2/5). Cette incidence varie entre 30 à 50% des cas. Un pourcentage plus faible d'atteinte rénale a été retrouvé au Service de pédiatrie générale et rhumatologique, faculté de médecine, université Hassan II Maroc bien que sévère puisque majoritairement sous forme de néphropathie lupique classe IV et V.

Dans une étude récente en 2005 rapporte que les facteurs de risque de la néphropathie sont: l'âge <20 ans, sexe masculin, HTA, tabagisme, hypercholestérolémie, Anti ADN natif positif, Hypocomplémentémie (C3, C4), VS>45 mm

-L'atteinte cardiaque était dominée par la péricardite, qui était d'expression clinique et confirmée par l'écho Doppler cardiaque. Elle était présente chez 1 patients, soit 12,5 %; cela est conforme aux données de la littérature qui varient entre 10 à 30 % des cas.

-L'atteinte hématologique était présente chez 50% des patients. La presque totalité de cet échantillon présentait une anémie normochrome normocytaire.

leucopénie et la thrombopénie représentaient respectivement chacun 12.5 % et 37% des cas. Dans la série de Maroc l'atteinte hématologique visualisée sur hémogramme est présente dans 86,6 % des cas, elle se manifeste par une anémie dans un pourcentage de 83,3%, une thrombopénie estimée à 46,6 %, une leucopénie à 50 %.

-le syndrome inflammatoire est quasi constant, comme en témoigne l'accélération de la vitesse de sédimentation VS chez 75% des cas par opposition à des chiffres de C réactive protéine CRP avoisinant la normale dans la moitié des cas et faisant la part entre une poussée lupique et une infection intercurrente.

Tous nos patients ont eu le dosage d'anticorps antinucléaires (FAN), dont elle était positive à 100%.

-Les anticorps anti ADN natifs ont été recherchés chez 04 patients et étaient positifs dans 50% des cas. Dans la littérature, ils sont présents chez 70 % des lupus à un moment quelconque de l'évolution (66 % des lupus actifs, 86 % des lupus rénaux actifs).

-Le profil immunologique correspond aux données décrites dans la littérature avec une positivité des anticorps antinucléaires à un taux de 100 % dans notre étude versus 98,2 % sur une série portugaise, des anti-DNA à un taux de 50 % versus 67 % et une hypocomplémentémie chiffrée à 80 % versus 71,4 %.

En revanche, le taux des anticorps anti phospholipides dans notre série se distingue de la série portugaise par une nette supériorité à 25 % versus 16 %.

-Dans notre étude presque 57% des patients avaient reçu un traitement corticoïde.

14% de nos patients sont soumise sous MMF.

Les anti-malariques de synthèse ont été prescrit chez 14% des cas.

Au Sénégal presque la totalité des patients traités avaient bénéficié de la corticothérapie (24/25), associée aux APS chez 8 patients.

-L'évolution était bonne dans 76.5 % des cas. Nous avons enregistré un cas de perte de vue et 03 cas de lupus compliquent d'une atteinte rénale (37%). Au Sénégal 37.5% des patient développe une l'IRC, la cause la plus dominante de décès.

-La Sclérodémie systémique (ScS) est une maladie largement décrite à travers le monde, avec une variabilité clinique et un manque d'uniformité dans les critères diagnostiques, qui en rendent difficile l'étude des données épidémiologiques.

-Dans notre étude la sclérodémie touche le sexe féminin, avec un âge de début de 12 ans. Cette prédominance féminine est concordante avec la littérature.

-Le pourcentage global de manifestations ostéo-articulaires sur l'ensemble de l'étude est de 80 %, ce qui apparaît convenable avec les données de la littérature.

Comme toutes les connectivites est une maladie comportant la production de multiples auto- anticorps soit non spécifiques d'organes.

-Une stabilisation voire amélioration de l'atteinte articulaire et cutanée a été noté après administration de corticothérapie avec des injections hebdomadaire des immunosuppresseurs type Méthotrexate. Cela est conforme aux données de la littérature.

-Le syndrome de Gougerot Sjogren est une pathologie auto-immune dont les manifestations cliniques sont polymorphes majorées par le syndrome sec qui est le signe orienteur de cette affection.

-Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments réunis dans plusieurs critères dont les plus utilisés sont les critères du groupe du consensus américano-européen de 2002.

-Bilan immunologique a un apport remarquable dans le diagnostic du SGS dont le profil est riche en auto anticorps anti SSA et facteur rhumatoïde. Ces auto-AC qui sont corrélés à des formes cliniques d'une part et à des formes évolutives d'autre part.

-Les résultats de notre étude rejoignent ceux de la littérature concernant la prédominance féminine, l'âge, et la prévalence des manifestations cliniques. La fréquence des auto-AC dans notre série est relativement au deçà de celle décrite dans beaucoup de séries internationales, mais similaire à d'autres.

Conclusion :

Les maladies rhumatismales sont la cause la plus fréquente de douleurs et de handicap chez l'enfant. Elles peuvent altérer significativement la qualité de vie des enfants mais aussi de leurs aidants et de leurs proches. Le coût des soins médicaux et sociaux et de perte de productivité est notable. Malgré ces conséquences majeures, les données épidémiologiques sont encore insuffisantes et surtout la prise en compte des maladies rhumatismales dans les priorités de santé publique est encore dérisoire. Il est fondamental de mieux comprendre l'impact et le poids de ces maladies non létales afin de soutenir le développement de stratégies et de politiques de prévention et de prise en charge. Fournir des données d'épidémiologie descriptive, analytique et pronostique est essentiel pour comprendre le poids des maladies rhumatismales et leur évolution dans le temps. Ainsi que leurs déterminants et leurs facteurs pronostiques.

Au cours des dernières décennies, les progrès de notre compréhension de l'épidémiologie des maladies rhumatismales ont été très importants. Le rôle des comorbidités a notamment été souligné et est mieux apprécié.

Les résultats montrent qu'il existe une variabilité des estimations d'incidence et de prévalence, soulignant la nature dynamique de l'impact des facteurs génétiques et environnementaux mais également des méthodes d'étude utilisées.

En effet, les méthodes de l'épidémiologie ont progressé et si les résultats semblent simples, produire des estimations fiables est complexe et il faut notamment utiliser une définition appropriée de la maladie, identifier la source de données appropriée, choisir une méthode d'étude, interpréter les estimations en fonction de la précision et de la standardisation ou non des estimations.

Résumé :

Les maladies rhumatismales regroupent diverses affections douloureuses aiguës ou chroniques, associées à des phénomènes inflammatoires ou dégénératifs affectant essentiellement les articulations et les tissus mous de l'appareil locomoteur.

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive au sein du service de pédiatrie CHU TLEMCEM ; La durée de l'étude c'est étalée sur une période de 05 ans.

Ce travail résume l'état des connaissances sur l'épidémiologie, les causes, la prise en charge et le pronostic de quatre maladies rhumatismales sélectionnées en fonction de leur importance pour la santé publique. Etant donné la complexité de ces maladies, notre étude fait un effort tout particulier pour définir les domaines où il est possible de parvenir à des conclusions claires et pour mettre en évidence les axes de recherche qui permettront le plus probablement une amélioration des méthodes de détection, de traitement et de prévention. Tout en notant les récents progrès importants réalisés, le rapport insiste sur le besoin urgent d'obtenir d'avantage de données sur l'épidémiologie de ces maladies et sur le rôle des facteurs de risque.

Cette série a comporté de 46 cas dont 28 filles et 18 garçons avec un sexe ratio filles / garçons de 1.5. L'âge moyen de nos patients était de 9 ans.

Cette recherche est composée de différents chapitres consacrés à l'arthrite juvénile idiopathique qui est l'atteinte la plus fréquente avec 25 cas, 03 cas de RAA, 08 cas de purpura rhumatoïde et 10 cas des connectivite.

Pour chaque maladie ou syndrome, le rapport évalue les données actuelles sur la prévalence, les causes, la pathophysiologie, les signes cliniques, les méthodes de détection, le traitement et le pronostic.

ABSTRACT

Rheumatic diseases include various acute or chronic pain conditions, associated with inflammatory or degenerative phenomena primarily affecting the joints and soft tissues of the musculoskeletal system.

We conducted a descriptive retrospective study in the pediatric department CHU TLEMCEM; the duration of the study is spread over a period of 05 years.

This work summarizes the state of knowledge on the epidemiology, causes, management and prognosis of four rheumatic diseases selected according to their importance for public health. Given the complexity of these diseases, our study makes a special effort to define the areas where it is possible to reach clear conclusions and to highlight the lines of research that will most likely improve detection methods, treatment and prevention. While noting recent significant progress, the report emphasizes the urgent need for more data on the epidemiology of these diseases and the role of risk factors.

This series consisted of 46 cases including 28 girls and 18 boys with a sex ratio girls / boys 1.5. The average age of our patients was 9 years old.

This research is composed of different chapters devoted to juvenile idiopathic arthritis, which is the most frequent attack with 25 cases, 03 cases of RAA, 08 cases of rheumatoid purpura and 10 cases of connective tissue disease.

For each disease or syndrome, the report evaluates current data on prevalence, causes, pathophysiology, clinical signs, detection methods, treatment and prognosis.

الملخص:

تشمل الأمراض الروماتيزمية مختلف حالات الألم الحاد أو المزمن، المرتبطة بالظواهر الالتهابية أو التنكسية التي تؤثر في المقام الأول على المفاصل والأنسجة الرخوة في الجهاز العضلي الهيكلي. أجرينا دراسة وصفية بأثر رجعي في قسم طب الأطفال المستشفى الجامعي تلمسان. وتمتد مدة الدراسة على مدى فترة 05 سنوات.

يلخص هذا العمل حالة المعرفة في علم الأوبئة وأسبابه وإدارته وتشخيص أربعة أمراض روماتيزمية تم اختيارها وفقاً لأهميتها بالنسبة للصحة العامة. نظراً لتعقيد هذه الأمراض، تسعى هذه الدراسة لتحديد المجالات التي يمكن فيها التوصل إلى استنتاجات واضحة وتبسيط الضوء على خطوط البحث التي من المرجح أن تحسن طرق الكشف. العلاج والوقاية. بينما يشير التقرير إلى التقدم الكبير الذي تم إحرازه مؤخراً، فإنه يؤكد على الحاجة الملحة للمزيد من البيانات حول وبائيات هذه الأمراض ودور عوامل الخطر. تألفت هذه السلسلة من 46 حالة منها 28 فتاة و18 فتى. كان متوسط عمر مرضانا 9 سنوات.

يتكون هذا البحث من فصول مختلفة أهمها التهاب المفاصل مجهول السبب، وهو الأكثر شيوعاً مع 25 حالة و 03 حالة من الروماتيزم المفصلي الحاد و 08 حالة من فرغريه الروماتويد و 10 حالات من مرض التهاب النسيج الضام.

، يقيم هذا التقرير البيانات الحالية عن انتشار وأسباب وطرق الكشف والعلاج والتشخيص. لاهم الامراض الروماتيزمية

Annexes :

Annexe 1 : Child health assessment questionnaire (CHAQ)

	Sans aucune difficulté	Avec quelque difficulté	Avec beaucoup de difficulté	Incapable de la faire	Question inadaptée pour l'âge
<p><u>S'HABILLER ET SE PRÉPARER</u></p> <p>Votre enfant est-il capable de :</p> <ul style="list-style-type: none"> -s'habiller, y compris nouer ses lacets et boutonner ses vêtements ? -se laver les cheveux ? -enlever ses chaussettes ? - se couper les ongles ? 					
<p><u>SE LEVER</u></p> <p>Votre enfant est-il capable de :</p> <ul style="list-style-type: none"> - se lever d'une chaise basse ou du sol - se mettre au lit et en sortir, ou se mettre debout dans son lit ? 					
<p><u>MANGER</u></p> <p>Votre enfant est-il capable de :</p> <ul style="list-style-type: none"> - couper sa viande ? - porter une tasse ou un verre à sa bouche ? - ouvrir un pot de yaourt ? 					
<p><u>MARCHER</u></p> <p>Votre enfant est-il capable de :</p> <ul style="list-style-type: none"> - marcher dehors en terrain plat ? - monter quelques marches ? 					
<p><u>HYGIÈNE</u></p> <p>Votre enfant est-il capable de :</p> <ul style="list-style-type: none"> -se laver et se sécher entièrement ? 					

<p>-prendre un bain (entrer dans la baignoire et en sortir ?</p> <p>-s'asseoir et se relever des toilettes ou du pot ?</p> <p>- se brosser les dents ?</p> <p>-se peigner, se brosser les cheveux ?</p>					
<p><u>ATTRAPER</u></p> <p>Votre enfant est-il capable de :</p> <p>- attraper un objet lourd comme une grande boîte de jeu ou des jeux placés juste au-dessus de sa tête ?</p> <p>- se baisser pour ramasser un vêtement ou une feuille de papier par terre ?</p> <p>- enfiler un pull ?</p> <p>- tourner la tête pour regarder par dessus son épaule ?</p>					
<p><u>SAISIR, TENIR</u></p> <p>Votre enfant est-il capable de :</p> <p>- écrire, gribouiller avec un crayon ?</p> <p>- ouvrir une porte de voiture ?</p> <p>- dévisser le couvercle d'un pot déjà ouvert une fois ?</p> <p>- ouvrir et fermer un robinet ?</p> <p>- ouvrir une porte en tenant la poignée ?</p>					
<p><u>AUTRES ACTIVITÉS</u></p> <p>Votre enfant est-il capable de :</p> <p>- aller chercher le pain, faire des commissions ou des courses ?</p> <p>- monter dans une voiture ou un bus, et en descendre ?</p> <p>- faire du vélo ou du tricycle ?</p> <p>- aider à la maison (par exemple, faire la vaisselle,</p>					

passer l'aspirateur, mettre la table, faire son lit, ranger sa chambre) ?					

Veillez indiquer d'une croix si votre enfant utilise habituellement un de ces appareils ou accessoires pour effectuer ces activités

- Cannes
- Accessoire pour s'habiller (crochet, enfile-bouton, anneau pour fermeture Éclair, chausse-pied à long manche)
- Déambulateur
- Ustensile spécialement adapté
- Béquilles
- Fauteuil roulant
- Chaise roulante
- Gros crayon ou autres objets spécialement adaptés
- Siège spécialement adapté

Veillez indiquer les activités pour lesquels votre enfant a besoin de l'aide de quelqu'un à cause de la maladie

S'habiller et se préparer

Manger

Se lever

Marcher

EVA globale par les parents du retentissement global de la maladie pour l'enfant :

0 _____ 100

De 0 (aucun retentissement) à 100 (retentissement majeur)

EVA globale par les parents du retentissement global de la maladie pour le patient :

0 _____ 100

De 0 (aucun retentissement) à 100 (retentissement majeur)

Annexe 02 : Fiche d'exploitation des données .

NOM: PRENOM: DATE DE
 NAISSANCE
 HOPITAL: FORME AJI: N° DOSSIER:

DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

Sexe: Age au diagnostic: Age à l'admission:

Adresse (origine) :

Rang dans la fratrie : Age de début (an)

Date d'entrée : Age de la première
 hospitalisation (an) :

Délai des troubles / dg :

Consanguinité : Oui Non : NP :

CSE : Bonnes : Moyennes : Médiocres :

Terrain particulier : Oui

ANTECEDENTS Familiaux :

AJL : Arthropathie : UVEITE :

AUTRE : Non précisé :

FACTEURS FAVORISANTS. _ ; **(Infection, Stress, choc, traumatisme ; etc.)**

Oui :... préciser : Non :.... NP :....

Motif d'hospitalisation :

Fièvre prolongée : Arthralgie : Arthrite Boiterie ::

PCE : AUTRE : NP :

DONNEES CLINIQUES

Poids : (DS) taille (DS) T°

FC : FR : PC : TA :

Etat général : Conserve : Altéré :

Pâleur : Oui : Non :

HPM : Oui : Non :

SPM : Oui : Non :

ADP : Oui : Non :

Eruption cutané : Oui : Non :

Autres :

Péricardite : Oui : Non :

Epanchement pleural : Oui : Non :

Ascite : Oui : Non :

Protéinurie : Oui : Non :

Hématurie : Oui : Non :

Ex ostéo - articulaire : (arthrites)

1. Temporo – maxillaire : Normal : Atteinte :

2. Epaule: Gauche : Droite :

3. Coude : Gauche : Droite :

4. Poignet : Gauche : Droite :

5. Métacarpo-phalangiennes Gauche : Droite :

6. Inter phalangiennes Gauche : Droite :

7. Hanche Gauche : Droite :
8. Genou Gauche : Droite :
9. Rachis cervical : Rachis dorsal : Rachis lombaire
10. Amyotrophie : Oui : Non :
11. Test musculaire : Fait : Non fait :
12. Test articulaire : Fait : Non fait

En fin d'examen :

Nombres d'articulations atteintes :

Retenir la forme : Oligoarticulaire : Poly articulaire :
 Systémique Spondylo-arthropathie :

NB : Pour la classification, tenir compte des articulations atteintes au cours des 6 premiers mois de la maladie

DONNEES BIOLOGIQUE ET IMMUNOLOGIQUES

BIOLOGIE : (a l'admission)

VS (chiffre) :

NF :

CRP (chiffre) :

NF :

Fibrinogène :

NF :

NFS : H b :

VGM :

GB :

Plaquettes :

Protidémie :

Triglycérides :

NF :

Electrophorèses des protéines : Alpha 2 : Gamma glob :

NF :

Ferritine NF : LDH :

NF :

ALAT : ASAT : NATREMIE :

PMO : hémophagocytose : Oui : Non :

SAM : présent : Absent : NR :

Autre :

Ponction biopsie rénale

IMMUNOLOGIE :

FAN N

Facteur rhumatoïde :

C3 :

Latex : Positif : Négative : NF

Waller Rose : Positif Négative : NF

NF :

ACCP : Positif : Négative :

NF

ASLO : NF

HLA B27 : Positif :

Négative :

DONNEES RADIOLOGIQUES

RADIO STANDARD :

Nombre de clichés faits :

Résultats : classer par rapport à l'articulation la plus atteinte.

- | | | | | |
|-----------------------------|-------|--------------------------|-------|--------------------------|
| 1. Gonflement articulaire : | Oui : | <input type="checkbox"/> | Non : | <input type="checkbox"/> |
| 2. Apposition périoste : | Oui : | <input type="checkbox"/> | Non : | <input type="checkbox"/> |
| 3. Pincement articulaire : | Oui : | <input type="checkbox"/> | Non : | <input type="checkbox"/> |
| 4. Erosions osseuse : | Oui : | <input type="checkbox"/> | Non : | <input type="checkbox"/> |
| 5. Ankylose articulaire : | Oui : | <input type="checkbox"/> | Non : | <input type="checkbox"/> |

Classification radiologique (*Steinbrocker*) :

Stade I Stade II Stade III Stade IV

AUTRES IMAGERIES :

- Echo-cœur
 - Echographie articulaire :

Normal :	<input type="checkbox"/>	Pathologique :	<input type="checkbox"/>	NF :	<input type="checkbox"/>
----------	--------------------------	----------------	--------------------------	------	--------------------------
 - Scanner articulaire :

Normal :	<input type="checkbox"/>	Pathologique :	<input type="checkbox"/>	NF :	<input type="checkbox"/>
----------	--------------------------	----------------	--------------------------	------	--------------------------
 - IRM :

Normal :	<input type="checkbox"/>	Pathologique :	<input type="checkbox"/>	NF :	<input type="checkbox"/>
----------	--------------------------	----------------	--------------------------	------	--------------------------
 - Scintigraphie :

Normal :	<input type="checkbox"/>	Pathologique :	<input type="checkbox"/>	NF :	<input type="checkbox"/>
----------	--------------------------	----------------	--------------------------	------	--------------------------
 - DMO (densitomètre osseuse) :

Normal :	<input type="checkbox"/>	Pathologique :	<input type="checkbox"/>	NF :	<input type="checkbox"/>
----------	--------------------------	----------------	--------------------------	------	--------------------------
- NF :

DONNEES OPHTHALMOLOGIQUE

Les critères d'inclusions :

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

DEVENIR DU MALADE

1. DEVENIR A COURT ET MOYEN TERME :

- 1.1 Durée d'hospitalisation : Nombre d'hospitalisation : Durée total de l'hospitalisation :

1.2 Evolution immédiate (après traitement à l'hôpital) :

- | | | | | |
|------------------------|----------------|--------------------------|----------------|--------------------------|
| • Etat général : | stationnaire : | <input type="checkbox"/> | Amélioration : | <input type="checkbox"/> |
| • Persistance fièvre : | oui | <input type="checkbox"/> | non apyrexie | <input type="checkbox"/> |
| | | | | <input type="checkbox"/> |
| • Douleurs (arthralgie | persistance : | <input type="checkbox"/> | disparition : | <input type="checkbox"/> |
| • Arthrite : | persistance : | <input type="checkbox"/> | disparition : | <input type="checkbox"/> |
| • Boiterie : | persistance : | <input type="checkbox"/> | disparition : | <input type="checkbox"/> |
| • Bilan inflammatoire | normalise : | <input type="checkbox"/> | perturbé : | <input type="checkbox"/> |

2. STATUT FONCTIONNEL :

- Perdue de vue : Décédé : Cause du décès :
- Suivi : Oui : Non :
- Durée moyenne du suivi :
- Rémission : Oui : Non :
- Poussée : Oui : Nombre de poussée :
- Réadmis pour un autre traitement : oui non
- préciser :

STATUT FONCTIONNEL :

Douleur articulaire : Oui : Non :

Périmètre de marche : Réduit : Non réduit :

Déformations : Oui : Non :

Nécessite d'une tierce personne : Oui : Non :

Utilisation d'un fauteuil roulant : Oui : Non :

STADE FONCTIONNEL (STEINBROCKER)

Stade I Stade II Stade III Stade IV

Préciser le stade fonctionnel (STEINBROCKER)

a 1an : a 2ans : a 3 ans : a 4 ans : a 5 ans :

3. DERNIER CONTROLE :

Préciser âge au dernier contrôle médical :

Evaluation de croissance

- Déficit pondéral : Oui: (.....DS) Non :
- Déficit statural : Oui: (.....DS) Non :

Retard pubertaire : Oui : Non :

Inégalités des membres : Oui : Non :

Retrognatisme : Oui : Non :

Ophtalmologie :

- Normal :
- Complication (préciser) :

Compliance au traitement : Oui : Non :

Scolarité : (absentéisme) Oui : Non :

Autre complications : (préciser) :

TRAITEMENT

-absence de traitement : oui non

-antalgique : oui non

Si oui par:-

-
-anti-inflammatoires oui non

-antibiotiques oui non

-corticothérapie: oui non

-immunosuppresseurs: oui non

-autre :

Bibliographie :

- 1/M. EL MOUSSAOUI AZIZ, ARTHRITE JUVENILE IDIOPATHIQUE (A propos de 14 cas), Thèse N° 041/12-2012-.
- 2/Pierre Quartier Centre de référence pour les maladies inflammatoires et la rhumatologie pédiatrique ; Traitement de la Forme systémique d'arthrite juvénile idiopathique.
- 3/Jean-Baptiste Armengaud, Chantal Deslandre, Service de pédiatrie générale, hôpital Saint-Vincent-de-Paul, Les arthrites juvéniles idiopathiques : formes oligoarticulaires Diagnostic et modalités évolutives.
- 4/ Pierre Quartier Centre de référence pour les rhumatismes inflammatoires et les maladies auto-immunes systémiques rares de l'enfant (centre RAISE) Unité d'Immuno-Hématologie et Rhumatologie pédiatrique Necker-Enfants Malades, Paris ; Arthrites Juvéniles Idiopathiques (AJI) : classifications.
- 5/ Dr Gaëlle Chedeville, le rhumatologue, Petit guide de l'arthrite juvénile idiopathique ; association des médecins rhumatologues du Québec mai 2011 N°9
- 6/ A. Cotten, F. Mazingue, I. Pruvost, N. Boutry, Arthrites juvéniles idiopathiques, Pathologies générales chapitre V
- 7/ C. Deslandre, arthrites juvéniles idiopathique, oligo et polyarthrites uvéites associées aux AJI spondylarthropathie AINS, Méthotrexate et biothérapie ; DU Maladies Systémiques mars 2017
- 8/ B. Bader-Meunier, P. Quartier, Nouveautés pharmaceutiques dans l'arthrite juvénile Idiopathique, Archives de pédiatrie 16 (2009) 1607–1611.
- 9/ B. Bader-Meunier, , C. Wouters,b, , C. Job-Deslandre, , R. Cimazd,, ,M. Hofer, , P. Pillet, , P. Quartier, Recommandations pour la prise en charge de la forme systémique l'arthrite juvénile idiopathique (maladie de Still),Elsevier Masson , 2 juin 2010.
- 10/ B. Bader-Meuniera , C. Wouters , , C. Job-Deslandre , R. Cimazd, , M. Hofer ,P. Pillet , P. Quartier , Recommandations pour la prise en charge des formes oligoarticulaire et polyarticulaires(En dehors de la polyarthrite rhumatoïde) d'arthrite juvénile idiopathique, Elsevier Masson ; 1 juin 2010.

- 11/ Pierre Quartier, Critères et indices de réponse au traitement et de rémission des arthrites juvéniles idiopathiques ; *Revue du rhumatisme monographies* 77 (2010) 96–98, 2010.
- 12/ A-M. Prieur, La rhumatologie pédiatrique, une surspécialité qui a pris ses marques au fil du temps..., *la Gazette de la Société Française d'Orthopédie Pédiatrique* N°40, octobre - novembre 2013.
- 13/ Christine Sornay-Soares, Chantal Job-Deslandre, André Kahan, Traitement par lavage articulaire des atteintes récidivantes du genou au cours des arthrites juvéniles idiopathiques (AJI), *Revue du Rhumatisme* 71 (2004) 579–583, le 16 juin 2003.
- 14/ Alberto Martini, *Maladie de Still de l'enfant, évolution conceptuelle et thérapeutique*, Elsevier Masson SAS.
- 15/ Elisabeth Solau-Gervais, Comment prendre en charge des jeunes adultes atteints d'AJI ? De la consultation de pédiatrie à la consultation de rhumatologie, 2012, Elsevier Masson.
- 16/ BADER-MEUNIER ; *Arthrites Juvéniles Idiopathiques (en dehors des AJI associées au psoriasis et des polyarthrites rhumatoïdes juvéniles)*, Centre de Référence des Rhumatismes Inflammatoires et Maladies Auto-Immunes Systémiques Rares de l'Enfant (RAISE). 2017.
- 17/ P. Quartier, A.-M. Prieur, *Arthrites juvéniles idiopathiques ; EMC-Médecine 1* (2004) 555–568, 2004.
- 18/ Pierre Quartier, *Actualités thérapeutiques des arthrites juvéniles idiopathiques*, 2010 Publié par Elsevier Masson SAS Pour la Société Française de Rhumatologie .
- 19/ Elisabeth Solau-Gervais Caroline Robin, Catherine Gambert, Sophie Troller, Stéphanie Danner, Bruno Gombert, Franc, Françoise Debiais, Régis Hankard, 2009 Société Française de Rhumatologie. Publié par Elsevier Masson.
- 20/ Élisabeth Solau-Gervais ; *Les traitements de l'arthrite juvénile idiopathique ; Actualités sur la Rhumatologie pédiatrique*, No 394 - septembre 2013.
- 21/ Isabelle KONE-PAUT ; *Arthrite juvénile idiopathique Mono et oligoarthrites*, Club Rhumatisme et Inflammations CRI.
- 22/ N. GASSIM, I. AIT SAB, M. SBIHI ; *Difficultés diagnostiques et thérapeutiques de l'Arthrite juvénile idiopathique A propos de 32 cas*, Marrakech, Thèse N X / 2009.

- 23/ E. Solau-Gervais, C. Robin, C. Gambert, S. Troller, B. Gombert, R. Hankard, F. Debiais, Epidémiologie des arthrites juvéniles idiopathiques en Poitou-Charentes, Soumission Congrès 2008.
- 24/ Joan-Carles Suris, Michaël Hofer, Yasmine Derradji, Arthrite juvénile idiopathique et agents biologiques : quels sont les risques de ces traitements décembre 2016.
- 25/ EL MOUSSAOUI AZIZ. AJI à propos de 14 cas, Thèse N° 041/12 ; Fès, Maroc 2012.(A propos de 14 cas)
- 26/ Majda EZZAHRI, l'arthrite psoriasique chez l'enfant, thèse N°65 Maroc, 2008.
- 27/ Hasnae LAATOUB ; les oligoartrites juvénile (à propos de 93 cas), thèse N°32, Rabat Maroc ; 2014
- 28/ Ch. Glorion, A.M. Prieur, M. Baticle, Indications et Résultats de la chirurgie dans l'arthrite juvénile idiopathique, Université PARIS V René Descartes.
- 29/Feliho Joyce Laura Abawala ; AJI au Sénégal, profil épidémiologique clinique et aspects évolutifs ; 29/12/2004 N°14.
- 30/E. Rumilly, Rééducation de l'enfant atteint d'arthrite juvénile idiopathique, institut régional de réadaptation, mars 2012.
- 31/ Spécial Writing group of the committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki disease of the council on cardiovascular disease in the young of the American Heart Association. Guidelines for the diagnosis of Rheumatic Fever : Jones criteria 1992 update, J.A.M.A. 1992 ; 268 : 402-409.
- 32/ Veasy G. et Al, Persistence of Rheumatic Fever in the Intermountain area of the United States J.Pediatr. 1994 ; 124 : 9-16.
- 33/ Soudan P, Toumieux MC, Cohen G, Fidelle JE, Syndromes inflammatoires post streptococciques La vie médicale 1975 ; 29 : 2353- 2360.
- 34/Scheaffer FM et Al , Post streptococcal reactive arthritis and carditis : a case report and review of the littérature. Pediatrics 1994 ; 94 : 837 – 839.
- 35/Report of a who expert consultation Rheumatic fever and rheumatic heart disease. Geneva, 2001;923-1053.

- 36/ Service de l'Infrastructure et d'Actions Ambulatoires Préfectorales Bilans épidémiologiques 2004-2005-2006-2007. Ministère de la santé marocaine.
- 37/ Patricia Ferrieri, for the Jones criteria working group Proceeding of the Jones criteria workshop. *Circ.ahajournals.org*; 2007;2520-2523.
- 38/ Barsaoui.S Rhumatisme articulaire aigu chez l'enfant. *EMC – pédiatrie*, 2005;2(3):243-255.
- 39/ Alex Brown; Jonathan Carapetis, Keith Edwards; Clive Hadfield; Diana Lennon; Lynette Purton et Andrew Tonkin; Warren Walsh, Gavin Wheaton, Nigel Wilson, Polly Atatoa-Carr, Bruce Arroll, Elizabeth Farrell, Jonathan Jarman, Melissa Kerdemelidis, Henare Mason, Johan Morreau, Ross Nicholson, Briar Peat, Heather Spinetto, Lesley Voss, Evidence-based, best practice New Zealand guidelines for rheumatic fever: Diagnosis, management and secondary prevention. The Cardiac Society of Australia and New Zealand & The National Heart Foundation of New Zealand, 2006;1-82.
- 40/ Robert R. Wolfe Incidence of acute rheumatic fever: a persistent dilemma. *Pediatrics*.2000;105:1375-1376.
- 41/ Goldstein AR, White RH, Akuse R, Chantler C. Long-term follow-up of childhood Henoch-Schonlein nephritis. *Lancet* 1992;339(8788):280-2.
- 42/ Ronkainen J, Nuutinen M, Koskimies O. The adult kidney 24 years after childhood Henoch-Schonlein purpura: a retrospective cohort study. *Lancet* 2002;360(9334):666-70.
- 43/ Pillebout E, Thervet E, Hill G, Alberti C, Vanhille P, Nochy D. Henoch-Schonlein Purpura in adults: outcome and prognostic factors. *J Am Soc Nephrol* 2002;13(5):1271-8.
- 44/ Gardner-Medwin JM, Dolezalova P, Cummins C, Southwood TR. Incidence of Henoch-Schonlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins. *Lancet* 2002; 360(9341):1197-202.
- 45/ Watts RA, Lane S, Scott DG. What is known about the epidemiology of the vasculitides? *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2005;19(2):191-207.
- 46/ Blanco R, Martinez-Taboada VM, Rodriguez-Valverde V, Garcia-Fuentes M, Gonzalez-Gay MA. Henoch-Schonlein purpura in adulthood and childhood: two different expressions of the same syndrome. *Arthritis Rheum* 1997;40(5):859-64.
- 47/ Garcia-Porrúa C, Calvino MC, Llorca J, Couselo JM, Gonzalez-Gay MA. Henoch-Schonlein purpura in children and adults: clinical differences in a defined population. *Semin Arthritis Rheum* 2002;32(3):149-56.

- 48/ Rostoker G. Schonlein-henoch purpura in children and adults: diagnosis, pathophysiology and management. *Bio Drugs* 2001;15(2):99-138.
- 49/ Calvino MC, Llorca J, Garcia-Porrúa C, Fernandez-Iglesias JL, Rodriguez-Ledo P, Gonzalez-Gay MA. Henoch-Schonlein purpura in children from northwestern Spain: a 20-year epidemiologic and clinical study. *Medicine (Baltimore)* 2001;80(5):279-90.
- 50/ Saulsbury FT. Henoch-Schonlein purpura in children. Report of 100 patients and review of the literature. *Médecine (Baltimore)* 1999;78(6):395-409.
- 51/Bader-Meunier B, Armengaud JB, Cochat P. Presenting manifestations of systemic lupus erythematosus (SLE) in 136 children. *Clinic Exp Rheum* 2003;21:551-558.
- 52/Bader-Meunier B, Quartier P, Deschênes G, Cochat P, Haddad E, Koné-Paut I. Le lupus érythémateux disséminé de l'enfant. *Arch Pédi* 2003;10:147-157.
- 53/Niaudet P. Traitement de la néphropathie du lupus érythémateux disséminé chez l'enfant. *Arch Pédi* 1999;6:1312-21.
- 54/Tucker LB, Menon S, Schaller JG, Isenberg DA. Adult and childhood onset systemic lupus erythematosus: a comparison of onset, clinical features, serology and outcome. *Br J Rheumatol* 1995;34:866-72.
- 55/Barron KS, Silverman ED, Gonzales J, Reveille JD. Clinical, serologic and immunogenetic studies in childhood-onset systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1993;36:348-52.
- 56/Léone J, Pennaforte JL, Delhinger V, Detour J, Lefondre K, Eschard JP. Influence de la saison sur le risque de poussée systémique du lupus : Étude rétrospective de 66 patients. *Rev Med Interne* 1997;18:286-291.
- 57/Iqbal S, Sher M R, Good R A. Diversity in presenting manifestations of systemic lupus erythematosus children. *J Pediatr* 1999;135:500-5.
- 58/Hiraki L, Benseler S, Tyrell P, Hebert M, Harvey E, Silverman E. Clinical and Laboratory Characteristics and Long Term Outcome of Pediatric Systemic Lupus Erythematosus: A Longitudinal Study. *J Pediatr* 2008;152:550-6.
- 59/Haddouk S, Ben Ayed M, Baklouti S, Hachicha J, Bahloul Z, Masmoudi H. Autoanticorps dans le lupus érythémateux systémique : profil et corrélations cliniques. *Path biol* 2005;53:311-317.
- 60/Quartier P, Prieur A-M. lupus érythémateux systémique. *Arch Pédi* 2003;10:367-373.

- Akoglu H, Atilgan GK, Ozturk R, Yenigun EC, Gonul II, Odabas AR. A “silent” course of 61/normotensive scleroderma renal crisis: case report and review of the literature. *Rheumatol Int.* 2009 Aug;29(10):1223–9.
- 62/Alantar A, Cabane J, Hachulla E, Princ G, Ginisty D, Hassin M, et al. Recommendations for the care of oral involvement in patients with systemic sclerosis. *Arthritis Care Res (Hoboken).* 2011 Aug;63(8):1126–33.
- 63/Avouac J, Allanore Y. Targeted immunotherapies in systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol.* 2014 Apr;32(2 Suppl 81):165–72.
- 64/Aouac J, Clements PJ, Khanna D, Furst DE, Allanore Y. Articular involvement in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford).* 2012 Aug;51(8):1347–56.
- 65/Baumgartner-Nielsen J, Olesen AB. Treatment of Skin Calcifications with Intra-lesional Injection of Sodium Thiosulphate: A Case Series. *Acta Derm Venereol.* 2016 Feb;96(2):257–8.
- 66/ Saraux A, Pers JO, Devauchelle-Pensec V. Treatment of primary Sjogren syndrome. *Nat Rev Rheumatol.* 2016;12(8):456–71.
- 67/ Ferro F, et al. One year in review 2016: Sjogren’s syndrome. *Clin Exp Rheumatol.* 2016;34(2):161–71.
- 68/ Fox RI, Fox CM. Sjogren Syndrome: Why Do Clinical Trials Fail? *Rheum Dis Clin North Am.* 2016;42(3):519–30.
- 69/ Vivino FB, et al. New Treatment Guidelines for Sjogren’s Disease. *Rheum Dis Clin North Am.* 2016;42(3):531–51.
- 70/Callaghan R, et al. Direct healthcare costs and predictors of costs in patients with primary Sjogren’s syndrome. *Rheumatology (Oxford).* 2007;46(1):105–11.
- 71/ Barone F, Colafrancesco S. Sjogren’s syndrome: from pathogenesis to novel therapeutic targets. *Clin Exp Rheumatol.* 2016;34(4 Suppl 98):58–62.

Conclusion

Chapitre IV :
Discussion

Chapitre III :
Résultats et analyses

Chapitre II :
Patients et méthodes

Chapitre I :

Partie théorique

Annexes

Bibliographies