

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية  
وزارة التعليم العالي و البحث العلمي

Université Abou Bekr Belkaid  
Tlemcen Algérie



جامعة أبي بكر بلقايد

تلمسان الجزائر

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE

Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche Scientifique

Université Aboubakr Belkaïd – Tlemcen

–Faculté de Médecine



## MEMOIRE

Présenté pour l'obtention du diplôme de : **Docteur en Médecine.**

**Par :**

- **SELKA MERIEM**
- **BEN MAMMAR MOHAMMED ZAKARIA**

**Encadré par : Pr. DIB S.A**

**Sujet :**

**Arthrite Juvénile Idiopathique**

**Année universitaire : 2022/2023**

# REMERCIEMENTS

---

*Louange est à ALLAH, Donateur Suprême et Bienfaiteur Glorifié, qui nous a aidés à accomplir cet humble travail*

*Et à le mener à bon terme. Ce travail n'aurait pas pu être mené à bon port sans son agrément et sa miséricorde.*

*La réalisation de ce mémoire a été possible grâce au concours de plusieurs personnes à qui on voudrait témoigner toute notre gratitude.*

*Dans un premier temps On remercie, notre encadreur de mémoire Pr.**DIB S.A**, Chef de service de pédiatrie « A » EHS mère-enfant de Tlemcen, pour sa patience, sa disponibilité et surtout ses judicieux conseils, qui ont contribué à alimenter nos réflexions et ont été d'un grand soutien dans l'élaboration de ce mémoire.*

*On adresse nos sincères remerciements à tous les professeurs, intervenants et toutes les personnes qui par leurs paroles, leurs écrits, leurs conseils et leurs critiques ont guidé notre travail.*

*Ainsi, on remercie nos amis et collègues qui nous ont apporté leur soutien moral et intellectuel tout au long de notre démarche.*

*Enfin, on tient à exprimer notre gratitude à nos familles pour leur confiance et leur soutien inestimable.*

# DEDICACES

---

*On dédie ce modeste travail aux personnes qui nous sont les plus chers au monde.*

*A nos très chères mères*

*A nos très chers pères*

*A nos sœurs*

*A nos familles au sens large*

*(Oncles, tantes, cousins, cousines...)*

*A nos très chers amis*

*A tous nos professeurs*

## LISTES DES TABLEAUX ET DES FIGURES

### ➤ Tableaux :

<b>TABLEAU 1 :</b> REPARTITION DE L'ATTEINTE POLY-ARTICULAIRE .....	<b>47</b>
<b>TABLEAU 2 :</b> REPARTITION DE L'ATTEINTE OLIGOARTICULAIRE .....	<b>48</b>
<b>TABLEAU 3 :</b> REPARTITION DE L'ATTEINTE ARTICULAIRE SYSTEMIQUE	<b>49</b>
<b>TABLEAU 4 :</b> REPARTITION DE L'ATTEINTE ARTICULAIRE PSORIASIQUE	<b>50</b>
<b>TABLEAU 5 :</b> REPARTITION DES SIGNES CLINIQUES EN FONCTION DE LA FORME D'AJI .....	<b>51</b>
<b>TABLEAU 6 :</b> LES TRAITEMENTS MEDICAUX UTILISES SELON LES DIFFERENTES FORMES CLINIQUES .....	<b>52</b>
<b>TABLEAU 7 :</b> CLASSIFICATION DES ARTHRITES JUVENILES IDIOPATHIQUES .....	<b>55</b>
<b>TABLEAU 8 :</b> L'étude de SAURENMANN au Canada.....	<b>64</b>
<b>TABLEAU 9 :</b> série de HAKAN STROM.....	<b>66</b>
<b>TABLEAU 10 :</b> STADES RADIOLOGIQUES DE STEINBROCKER .....	<b>68</b>

### ➤ Figures :

<b>Figure 1 :</b> Déséquilibre cytokinique dans l'arthrite inflammatoire .....	<b>15</b>
<b>Figure 2 :</b> Maturation osseuse accélérée du genou droit .....	<b>18</b>
<b>Figure 3 :</b> Erosion du carpe et ostéopénie .....	<b>69</b>
<b>Figure 4 :</b> Hallux Valgus .....	<b>69</b>
<b>Figure 5 :</b> Radiographie du bassin, enthésiopathies ischiatiques et coxite engainante à droite et débutante à gauche .....	<b>70</b>

## LISTE DES ABREVIATIONS

---

- ACJ** : Arthrite Chronique Juvénile
- ACR** : American College of Rheumatology
- ARA** : American Rheumatism Association
- AJI** : Arthrite Juvénile Idiopathique
- AAN** : Anticorps Antinucléaires
- Anti CCP** : Anti-corps Antipeptides Citrullinés
- AAS** : Acide Acétyl Salicylique
- AINS** : Anti-inflammatoires Non Stéroïdiens
- AJI** : Arthrite Juvénile Idiopathique
- Anti-CCP** : Les Anticorps Antipeptides Citrullinés
- Anti-RNP** : Les Anticorps Ribonucléoprotéines
- ASLO** : Antistreptolysines O
- CRP** : La protéine C Réactive
- CMH** : Complexe Majeur d'histocompatibilité
- CTC** : Corticoïdes
- DPCA**: D-pénicillamine
- ERA** : Enthésite en rapport avec l'arthrite
- FR** : Facteur Rhumatoïde
- FS-AJI** : Forme systémique d'AJI
- GR** : Globules Rouges
- GB** : Globules Blancs
- HLA** : Antigènes des Leucocytes Humains

**IPP** : Interphalangiennes Proximales

**IPD** : Interphalangiennes Distales

**MTX** : Méthotrexate

**MCP**:Métacarpo-phalangienne

**MTP**:Métatarso-phalangienne

**NFS** : Numération formule sanguine

**OA** : Oligoarticulaire

**P-ANCA** : Périnucléaires auto-anticorps anticytoplasme des polynucléaires

**SAM** : Syndrome d'activation macrophagique.

**VS** : Vitesse de sédimentation

**WR**: Waaler-Rose

# TABLES DES MATIERES

<b>REMERCIEMENTS .....</b>	<b>2</b>
<b>DEDICACES .....</b>	<b>3</b>
<b>LISTE DES TABLEAUX ET DES FIGURES .....</b>	<b>4</b>
<b>LISTE DES ABREVIATIONS .....</b>	<b>5</b>
<b>TABLE DES MATIERES .....</b>	<b>7</b>
<b>PARTIE THEORIQUE.....</b>	<b>10</b>
<b>I. Historique .....</b>	<b>11</b>
<b>II. Introduction.....</b>	<b>12</b>
<b>III. Épidémiologie.....</b>	<b>13</b>
<b>IV. ETIOPATHOGENIE.....</b>	<b>13</b>
<b>1) les facteurs environnementaux .....</b>	<b>13</b>
<b>2) Les facteurs génétiques .....</b>	<b>14</b>
<b>3) Les facteurs immunologiques .....</b>	<b>15</b>
<b>PARACLINIQUE.....</b>	<b>16</b>
<b>1) Bilan Biologique .....</b>	<b>16</b>
<b>2) Exploration Radiologique.....</b>	<b>17</b>
<b>I. La symptomatologie de l'arthrite juvénile idiopathique.....</b>	<b>18</b>
<b>II. Le diagnostic de l'arthrite juvénile idiopathique .....</b>	<b>19</b>
<b>III. Prise en charge psychologique .....</b>	<b>36</b>
<b>IV. Rééducation fonctionnelle dans l'AJI.....</b>	<b>37</b>
<b>Conclusion.....</b>	<b>38</b>
<b>PARTIE PRATIQUE.....</b>	<b>39</b>
<b>I. Type de l'étude.....</b>	<b>40</b>
<b>II. Critères d'inclusion.....</b>	<b>40</b>
<b>III. Critères d'exclusion.....</b>	<b>40</b>
<b>IV. Recueil des données.....</b>	<b>40</b>
<b>RESULTATS .....</b>	<b>40</b>
<b>I. DONNÉES ÉPIDÉMIOLOGIQUES.....</b>	<b>41</b>
<b>1. AGE .....</b>	<b>41</b>
<b>2. SEXE.....</b>	<b>42</b>

3.	<b>ANTECEDENTS</b> .....	43
II.	<b>DONNÉES BIOLOGIQUES</b> .....	43
1)	<b>La vitesse de sédimentation</b> .....	44
2)	<b>Hémogramme</b> .....	44
3)	<b>Bilan immunologique</b> .....	45
III	<b>DONNÉES CLINIQUES</b> .....	46
3-1	<b>Mode de début</b> .....	46
3-2	<b>Tableau clinique</b> .....	46
3-2-1	<b>Forme polyarticulaire</b> .....	47
3-2-2	<b>Forme oligoarticulaire</b> .....	48
3-2-3	<b>Forme systémique</b> .....	49
3-2-4	<b>Forme psoriasique</b> .....	50
IV.	<b>PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE</b> .....	51
4-1-1	<b>Forme polyarticulaire</b> .....	52
4-1-2	<b>Forme oligoarticulaire</b> .....	52
4-1-3	<b>Forme systémique</b> .....	52
4-1-4	<b>Forme psoriasique</b> .....	53
	<b>DISCUSSION</b> .....	54
I.	<b>Epidémiologie</b> .....	55
1)	<b>Age</b> .....	55
2)	<b>Sex</b> .....	55
4)	<b>Facteur déclenchant</b> .....	56
5)	<b>Facteur héréditaire</b> .....	56
II.	<b>FORMES CLINIQUES</b> .....	57
2-1	<b>Forme polyarticulaire</b> .....	57
2-2	<b>Forme oligoarticulaire</b> .....	58
2-3	<b>Forme systémique</b> .....	59
2-4	<b>Forme psoriasique</b> .....	61
III	<b>BIOLOGIE</b> .....	61
1)	<b>Syndrome inflammatoire non spécifique</b> .....	61
2)	<b>Syndrome Dysimmunitaire</b> .....	62
IV.	<b>Imagerie</b> .....	68
1)	<b>Radiographie standard</b> .....	68
V.	<b>LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE</b> .....	70
A/	<b>Traitement médicale</b> .....	70



<b>B/ Traitement chirurgical .....</b>	<b>71</b>
<b>C/ Physiothérapie/ergothérapie .....</b>	<b>72</b>
<b>REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUE .....</b>	<b>74</b>

# PARTIE

# Théorique

## I. Historique

L'hétérogénéité des maladies rhumatismales inflammatoires de l'enfant et leur spécificité ont été historiquement reconnues pour la première fois par Diamant-Berger dans sa thèse de doctorat en médecine en 1891. <sup>1</sup>

Forme systémique décrite en 1896 par G.F. Still, caractérisée par une fièvre comprise entre 37° et 39° pendant au moins quelques jours, associée à des lésions articulaires. <sup>2</sup>

Forme polyarticulaire que DEBRE et LAMY ont nommée "maladie rhumatismale chronique ankylosant et déformante" et qui correspond à l'atteinte d'au moins 5 articulations sans signes systémiques.

Forme oligoarticulaire proposée par MOZZICONACCI et HAYEM avec atteinte jusqu'à 4 articulations.

Dans les années 1970 deux ensembles de critères sont restés en vigueur pendant environ 30ans. La Ligue européenne contre le rhumatisme a proposé le terme d'arthrite juvénile. <sup>3</sup> L'American College of Rheumatology, anciennement l'American Rheumatology Association, a utilisé le terme polyarthrite rhumatoïde juvénile.

En effet, l'ACJ diffère sensiblement de l'ARJ. <sup>4</sup>

## II. Introduction

L'arthrite juvénile idiopathique, connue sous le nom d'arthrite chronique juvénile jusqu'en 1997, est l'un des piliers de la rhumatologie pédiatrique, la spécialité est en cours d'individualisation et fait aujourd'hui des progrès significatifs. Elle représente un groupe très hétérogène d'affections infantiles chez les enfants moins de 16 ans souffrant d'arthrite chronique depuis plus de six

semaines. Les circonstances de la découverte de cette pathologie étaient assez classiques et évocatrices. Cependant, il est important de souligner que certains modes de présentation peuvent initialement être mal diagnostiqués. Au début, le tableau est généralement celui d'une monoarthrite du genou ou de la cheville, posant ainsi le problème de diagnostic différentiel avec une arthrite septique qui est absolument nécessaire de l'éliminer par ponction articulaire avec des études cyto bactériologiques. La combinaison arthrite, fièvre, éruption, adénopathie, splénomégalie et iridocyclite est caractéristique de certaines formes.

C'est l'une des affections les plus invalidantes chez l'enfant, une maladie hétérogène par ses formes cliniques et sa sévérité. C'est une maladie articulaire qui peut compliquer de nombreuses maladies viscérales dont le diagnostic est principalement basé sur des données cliniques. La prise en charge thérapeutique repose sur une stratégie pour chaque forme et nécessite une action coordonnée entre le pédiatre et une équipe pluridisciplinaire.

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

Nous rencontrons quelques difficultés avec cette pathologie:

- La définition même de la maladie et le tracé exact de ses limites.
- La prise en charge pluridisciplinaire et coûteuse surtout dans notre contexte vu le niveau socio-économique défavorisé de nos enfants.
- Le retard diagnostic de ses affections.
- Différents modes d'évolution qui restent imprévisibles parfois compliquées de séquelles

### **III. Épidémiologie**

Suivant la classification de l'International League of Associations for

Rheumatology (ILAR), les Arthrites Juvéniles Idiopathiques contient sept formes cliniques. Celles-ci incluent la forme systémique d'AJI, connue sous le nom de maladie de Still (5-17 % des cas), la forme oligoarticulaire (30-60 % des cas), la forme polyarticulaire avec absence facteur rhumatoïde dite séronégative (13-26 %), l'AJI associée aux enthésopathies (5-10 %), au psoriasis (2-12 %), et la rare AJI polyarticulaire séropositif (polyarthrite rhumatoïde juvénile) (2-5 %), et les arthrites inclassables<sup>36</sup>. Une discussion est en cours au sein de la PRES (Pediatric Rheumatology European Society) dans le cadre de la proposition d'une nouvelle classification des AJI avec cinq formes : forme systémique générale, les AJI oligoarticulaire ou polyarticulaire avec AAN avant six ans, les polyarthrites rhumatoïdes juvéniles, spondylarthrite avant 16 ans et les AJI inclassables. La prévalence des AJI en Europe et en Amérique Nord varie entre 16 à 150/100 000<sup>16</sup>. En France, on estime que le nombre d'enfants âgés de moins de 16 ans atteints d' AJI est environs 5 000 patients.

#### **IV. ETIOPATHOGENIE**

Bien que la cause de l'AJI reste inconnue, plusieurs facteurs sont cependant impliqués dans l'origine de cette maladie<sup>10</sup>.

##### **1) les facteurs environnementaux :**

Plusieurs agents infectieux sont incriminés dans la genèse de l'AJI, ceci soit par action directe du germe ou par réaction immunitaire croisée<sup>12</sup>. • Le virus Epstein Barr de la

rougeole, de la rubéole et des oreillons peut jouer un rôle dans le déclenchement de l'AJI, en particulier le parvovirus B19 aura un potentiel arthritique très important . •Anticorps sériques élevés anti-grippe H2N2, fréquence des streptocoques hémolytiques chez les patients atteints d'AJI en présence d'anticorps anti-streptolysine. • Borrelia Burgdorferi, qui peut également être

responsable de cette affection. Il induit la sécrétion par les cellules sanguines périphériques d'IL-1 et de TNF $\alpha$  en grande quantité et peu d'IL-1<sup>5</sup>

### **2) Les facteurs génétiques :**

L'étude CMH a montré que l'expression de certains Ag était spécifique à chacune de ces formes d'AJI ce qui justifie l'hypothèse d'une possible composante génétique.

Dans l'OA, malgré la faible fréquence de rhumatisme familiale, des gènes susceptible ont été mis en évidences : HLA A2 (classe I),HLADR B1\*08, \*11, \*13 et DP B1\*0201 (classe II). En effet, il existe un risque plus élevé d'apparition précoce d'une OA en fonction du nombre de marqueurs génétiques de susceptibilité présents chez un individu.

Une fréquence accrue de HLA-DRB1\*13 est observée dans les formes persistantes d'OA et dans les uvéites.<sup>6</sup>

### **3) Les facteurs immunologiques :**

Actuellement, le rôle des cytokines a été clairement démontré dans les pathologies inflammatoires chroniques, notamment chez l'enfant.<sup>7</sup>

Les cytokines jouent un rôle central dans la transduction du signal intercellulaire et sont donc impliquées dans le recrutement et dans l'activation de cellules inflammatoire.

Plusieurs cytokines jouent un rôle majeur dans la réponse : Les trois principales cytokines pro-inflammatoires sont<sup>8</sup>:

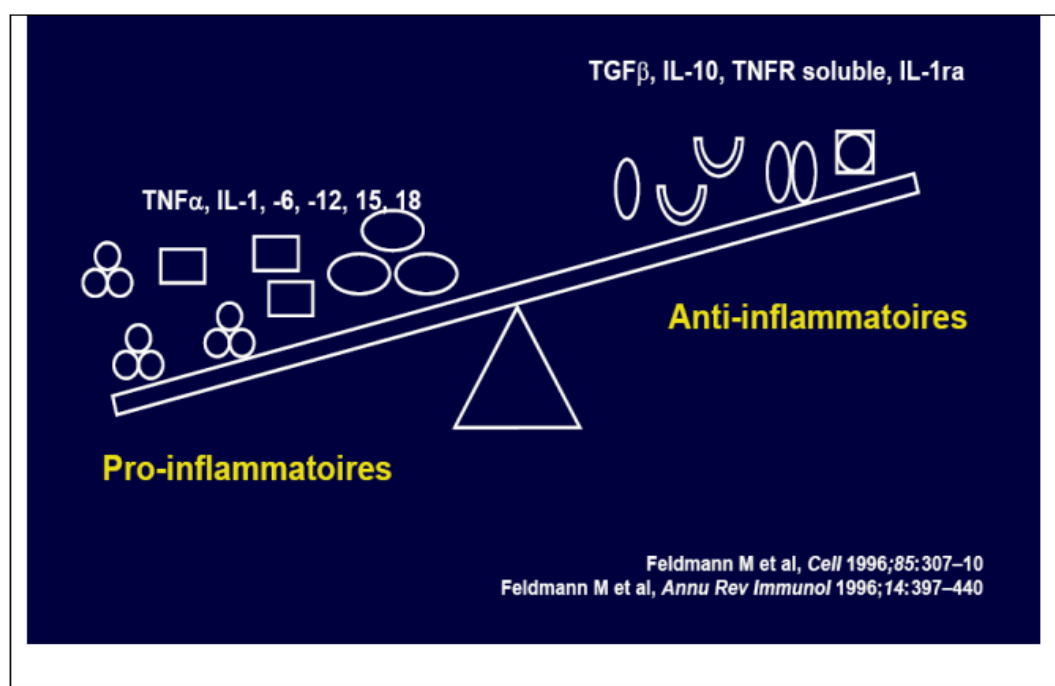
**TNF** : une protéine membranaire soluble et sécrétée par un grand nombre de cellules stimulées.

**IL1** : Il existe 2 isoformes (IL1 $\beta$  prédominance chez l'homme), sa synthèse est induite par différents variété cytokines (TNF $\alpha$ ,IFN $\gamma$ ),son

activité est favorisé par sa liaison aux récepteurs membranaires.

**IL6:** IL6 est synthétisé par les monocytes, les cellules endothéliales et les fibroblastes et stimulé par IL1 et TNF $\alpha$ .

- Les interleukines IL-1, IL-6 et TNF ont de puissants effets pro-inflammatoires, qui induisent un chimiotactisme des cellules polynucléaires actives et des lymphocytes. De plus, ils stimulent la prolifération des fibroblastes et la production des prostaglandines, des collagénases et des protéases.
- Cependant, plusieurs cytokines anti-inflammatoires ont été marquées tel l'IL-1ra, IL-10, IL-4, et le TGF $\beta$  (Transforming Growth Factor $\beta$ ). Ainsi, ce déséquilibre entre les cytokines pro-inflammatoires et anti-inflammatoires, permet de contrôler l'évolution de la maladie en poussées entrecoupée de rémission en fonction de la sécrétion de certaines cytokines par rapport à d'autres.



**Figure1 :Déséquilibre cytokinique dans l'arthrite inflammatoire**

## Rôle des cytokines dans l'oligoarthrite

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

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

## V. PARACLINIQUE

### 1) BILAN BIOLOGIE

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

#### 1-1 VS /CRP

la CRP et la vitesse de sédimentation (VS) peuvent être normales, modérément élevées ou très élevées<sup>9</sup>. Il est important de ne pas écarter un diagnostic d'AJI si les

marqueurs inflammatoires sont normaux mais qu'une arthrite est présente<sup>10</sup>. A l'inverse, il est important de ne pas conclure à une AJI en cas d'arthralgies sans arthrite clinique en se basant uniquement sur la présence de marqueurs inflammatoires élevés<sup>11</sup>

#### 2-1 NFS

Formule sanguine complète : elle devrait être normale ou montrer des signes d'inflammation. Si les lignées sanguines sont diminuées, il faut penser à une leucémie aigüe ou un SAM<sup>12</sup>

#### 3-1 Syndrome dysimmunitaire[16]

FAN, FR et HLA B27 devront être faits seulement une fois le diagnostic établi pour classifier le type d'AJI. Il est important de savoir qu'un FAN peut être



positif chez 20-30 % des sujets normaux. Il ne doit donc pas être demandé de façon routinière pour détecter une arthrite. La seule importance de demander un FAN est d'apprécier le risque de développer une uvéite antérieure chronique et également avant de confirmer le diagnostic pour éliminer une maladie auto-immune telle qu'un lupus. De même, le FR peut devenir positif lors d'épisodes infectieux ou chez le sujet normal. Il faudra donc répéter ce marqueur afin de s'assurer d'une réelle positivité

## 2) EXPLORATION RADIOLOGIQUE

### **1-2Radiographie simple**<sup>13</sup> :

Doivent être bilatérales pour comparaison. Bien qu'elles soient souvent normales au diagnostic, il est important de les faire afin d'avoir un point de référence dans le temps pour cette maladie qui sera chronique. Si l'arthrite a évolué déjà depuis plusieurs semaines/mois, on pourra apprécier une différence de maturation osseuse (Figure 3). Les radiographies doivent être prises avec mise en charge pour les membres inférieurs afin de mieux apprécier l'espace articulaire. Habituellement, des clichés de face et de profil sont demandés car ils donnent des informations complémentaires (ex : visualiser un épanchement du genou est plus facile sur la radiographie de profil).

### **2-2Scintigraphie osseuse**<sup>42</sup> :

elle a habituellement peu de place dans l'évaluation des AJI sauf pour les formes systémiques dans le bilan initial afin d'éliminer une autre cause.

### **3-2Imagerie par résonance magnétique** :

c'est la technique d'imagerie qui reproduit le plus fidèlement les structures articulaires. En raison des difficultés d'accès, ce n'est certainement pas un examen demandé en routine mais qui a sa place dans des présentations atypiques

ou pour évaluer des articulations plus difficiles d'accès comme les hanches. Une injection de gadolinium doit être demandée pour mieux apprécier une synovite.



**Figure2 :Maturation osseuse accélérée du genou droit**

## **I. La symptomatologie de l'arthrite juvénile idiopathique :**

Les Manifestations touchant les articulations et parfois la peau les yeux

Les enfants ont souvent une raideur, un gonflement, un épanchement et des douleurs, mais certains enfants n'ont pas de douleur.

La comorbidité la plus fréquente est l'iridocyclite (inflammation de la chambre antérieure et du vitré antérieur) qui est généralement asymptomatique, mais provoque parfois des troubles visuels et une constriction pupillaire. L'iridocyclite est plus fréquente dans l'arthrite juvénile idiopathique oligoarticulaire, mais elle peut se produire dans les autres formes,

Les anomalies de la peau apparaissent principalement dans l'arthrite juvénile idiopathique psoriasique, dans laquelle des lésions cutanées

psoriasiques, une dactylite, et/ou des fossettes des ongles peuvent être présents, et dans l'arthrite

juvénile idiopathique systémique, dans laquelle une éruption cutanée transitoire typique accompagnée de la fièvre

l'éruption peut être diffuse et migratrice, avec des lésions d'urticaire ou maculopapuleuse

Les anomalies systémique de l'arthrite juvénile idiopathique systémique comprennent une forte fièvre, une éruption cutanée, une splénomégalie, une lymphadénopathie, une sérite avec une péricardite ou une pleurésie et une maladie pulmonaire. Ces manifestations peuvent annoncer l'apparition de l'arthrite.

## **II- Le diagnostic de l'arthrite juvénile idiopathique:**

### **A/ Forme systémique de l'arthrite juvénile idiopathique**

:

#### **A-1 La clinique :**

La Forme Systémique d'AJI survient préférentiellement entre l'âge de 1 et 5 ans elle s'observe rarement avant l'âge de 1 an et à l'adolescence. Le diagnostic de la forme systémique d'arthrite juvénile idiopathique (maladie de Still) est un diagnostic d'exclusion. Selon les critères actuels de l'ILAR définis à Edmonton en 2001, il nécessite la présence :

\*D'une fièvre quotidienne pendant au moins 15 jours. (courbe thermique sur au moins 3 jours consécutifs). Idéalement, la température est mesurée toutes les 4 heures avec deux pics quotidiens  $> 39^{\circ}\text{C}$ , revenant rapidement à une température normale ou basse D'une ou plusieurs arthrites (qui peuvent

cependant parfois n'apparaître qu'après plusieurs mois ou années)<sup>36</sup>.

L'arthralgie/myalgie l'accompagne souvent. Et au moins un des éléments suivants:

Éruption cutanée : typiquement maculopapuleuse transitoires au moment des pics fébriles. Sa présence en association avec une arthrite est particulièrement évocatrice du diagnostic. Plus Rarement un dermographisme ou un urticaire Hépatosplénomégalie , et/ou lymphadénopathie

Sérite (péricardite, épanchement pleural, péritonéal) Avec une évolution des symptômes sur au moins six semaines

### A-2 Les complications :

-Insuffisance cardiaque secondaire à une myocardite (rare),

-syndrome d'activation macrophagique(SAM).Ce syndrome résulte d'une réponse immune exagérée et mal contrôlée en particulier des lymphocytes T et des macrophages, engendrant une sécrétion accrue de cytokines dont l'interféron gamma et l'interleukine-18.

Le SAM est la cause la plus fréquent de mortalité aiguë au cours de la FS- AJI dans l'enfance, responsable essentiellement d'hémorragies grave. Il représente donc une urgence vitale nécessitant une prise en charge thérapeutique urgente à proximité d'une unité de soins intensifs. Le diagnostic doit être évoqué surtout devant l'association de signes cliniques, biologiques :

\* Fièvre continue avec aggravation de l'état général, pouvant inclure une hémorragie muqueuse, une atteinte neurologique, une hépatosplénomégalie, une lymphadénopathie, une éruption cutanée fixe..

\*Présence d'anomalies sur l'hémogramme (leucopénie, thrombopénie et/ou anémie, parfois relatives)

\*absence d'augmentation du fibrinogène malgré une maladie inflammatoire active.

\*La Présence d'images d'hémophagocytose sur le myélogramme. Cependant, ces images ne sont pas permanentes et peuvent faire défaut, en particulier au début du pic du SAM. Selon le contexte clinique, une hémophagocytose peut être recherchée par l'étude du LCR ou une biopsie hépatique, (troubles de l'hémostase).

### A-3 Le diagnostic différentiel :

. Les principaux diagnostics différentiels sont :

\*Une infection bactérienne, virale ou parasitaire (en particulier leishmaniose viscérale).

\*Une arthrite réactionnelle.

\*des affection maligne : leucémie aiguë, lymphome, neuroblastome...

\*Une maladie systémique : maladie de Kawasaki (surtout avant l'âge de 2 ans), vascularites de l'enfant (Takayasu, périartérite noueuse...), maladie inflammatoire chronique intestinale en particulier une maladie de Crohn, plus rarement LED (surtout chez une fille âgée de plus de 8 ans), hépatite auto-immune, maladie de Castleman).

\*Un SAM d'origine génétique : syndrome TRAPS (TNF Receptor associated periodic syndrome), fièvre méditerranéenne familiale (présentation atypique, myosite fébrile et prolongée), déficit partiel en mévalonate kinase ou syndrome avec hyperIgD, syndrome de Muckle-Wells, syndrome CINCA (syndrome chronique inflammatoire neurologique cutané et articulaire), granulomatoses systémiques, mutations de NLRC4...

\*Un syndrome d'activation macrophagique non lié à une FS-AJI,

notamment déficits immunitaires héréditaires (lymphohistiocytoses familiales notamment chez le très jeune enfant)

\*Une allergie médicamenteuse de type DRESS (Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms).

Face à une fièvre persistante, on pense principalement à une infection, une maladie systémique ou une néoplasie et avant la fièvre à un syndrome auto-inflammatoire.

#### **A-4 Evaluation initiale :**

L'évaluation initiale nécessite :

- Un interrogatoire à la recherche d'antécédents familiaux de fièvre récurrente, maladie auto-immune, notion de griffe de chat, lait de chèvre, voyage récent vers et/ou en zone d'endémie, notion de d'altération de l'état général, douleurs osseuses, douleurs articulaires nocturnes, perte de poids, retarde de croissance, atteinte digestive de peau, de muscle ou de tout autre organe Un examen clinique complet avec l'étude de la courbe de croissance taille et poids, La réalisation d'autres examens complémentaires

#### **A-5 Prise en charge thérapeutique**

⋮

##### **A-5-1- Objectif :**

. Mise en rémission la plus rapide possible (idéalement moins d'une semaine) des manifestations systémiques (fièvre, asthénie, anémie) ; mise en rémission de l'atteinte articulaire.

. Dépistage et traitement des complications de la maladie. Adaptation du traitement en fonction de l'évolution.

. Prévention des effets secondaires des traitements.

Assurer la bonne qualité de vie et le bon développement psychosocial de l'enfant.

#### **A-5-2- Professionnels impliqués :**

La prise en charge thérapeutique est multidisciplinaire. Elle est coordonnée par un médecin hospitalier d'un centre de référence ou de compétences en rhumatologie pédiatrique en lien avec le médecin traitant, avec le concours d'autres spécialistes en fonction du tableau clinique : orthopédiste pédiatre, ophtalmologiste, radiologue, rhumatologue ou spécialiste de médecine interne, médecin de médecine physique et de réadaptation, cardiologue pédiatrique, néphrologue pédiatre, endocrinologue pédiatre, gastroentérologue pédiatre, réanimateur pédiatre, pédopsychiatre. Après la période de transition, les mêmes spécialistes de médecine d'adulte sont impliqués.

#### **A-5-3- Traitement médicamenteux de l'AJI :**

Le traitement de l'AJI-FS repose sur les anti-inflammatoires stéroïdiens, la corticothérapie et, depuis quelques années, les biothérapies, notamment les antagonistes des cytokines pro-inflammatoires telles que les interleukines 1 et 6 selon les maladies. D'autres traitements tels que la thalidomide ou une thérapie immunosuppressive intensive suivie d'une greffe de cellules souches hématopoïétiques sont particulièrement utiles après l'échec des traitements précédents.

la rééducation fonctionnelle, de l'éducation thérapeutique et les recommandations vaccinales.

#### **\*Anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) :**

Les AINS sont indiqués en traitement de première intention, en l'absence de contre-indications.

La molécule la plus efficace est le plus souvent l'indométacine à la dose quotidienne de 3 mg/kg en 2 ou 3 prises. (hors AMM avant l'âge de 15 ans). Cependant, l'utilisation d'autres AINS peut être envisagée, en particulier chez l'enfant jeune. Certains patients présentant des manifestations précoces d'intolérance telles que maux de tête, irritabilité et étourdissements nécessitent une réduction de la dose d'entretien ou un changement de la molécule. Comme pour les autres AINS, il faut prévenir et surveiller le risque de toxicité grave, notamment rénale (éviter toute situation de déshydratation) et hépatique ou le risque d'un SAM.

En cas de rémission sous AINS pendant 1 à 3 mois, les AINS sont diminués de dose progressivement en quelques mois en fonction de l'évolution clinique jusqu'à un arrêt définitif

#### \* La corticothérapie :

La corticothérapie systémique orale est initialement administrée en 2 prises à des doses égales à 1 ou 2 mg/kg/jour de prednisone ou équivalent suivies d'une prise le matin. (avis d'expert). Lors de l'utilisation de corticostéroïdes en bolus, la méthylprednisolone est généralement utilisée à la posologie de 15-30 mg/kg, sans dépasser 1 gramme/jour pendant 3 jours consécutifs. Les bolus sont conçus uniquement après avis d'experts et sont réservés aux événements très graves ou menaçants.

#### \* Les antagonistes de l'IL-1 :

-Antagoniste des récepteurs IL-1 : anakinra (Kineret®): L'Anakinra n'a actuellement pas d'AMM dans cette indication. Il a prouvé son efficacité à court terme. Ce traitement doit être administré quotidiennement par voie sous-cutanée à la dose de 2 mg/kg/jour (sans dépasser 100 mg/j). Chez l'enfant de moins de 20 kg, des doses plus élevées peuvent être discutées d'emblée en



fonction des paramètres cliniques et biologiques. bonne tolérance de ce traitement chez l'adulte et l'enfant . Les effets secondaires sont :

- Réactions cutanées fréquentes. Les injections sous cutanées peuvent s'accompagne des douloureuses intense. Il est conseillé de changer les sites d'injection.

- rarement:infection, possiblement grave, de neutropénie, d'hépatite. Celles-ci peuvent justifier un arrêt ou la modification du traitement

Une surveillance clinique et biologique mensuelle pendant est recommandée,

**-Le canakinumab (Ilaris®), (anticorps anti-Il-1 bêta):** est administré en injections sous-cutanées 4 mg/kg sans dépasser 300 mg.

**-Le riloncept (Arcalyst®):** Ce traitement administré en injections sous-cutanées possède un mécanisme d'action similaire à celui de l'anakinra

**-Les antagonistes de l' Il-6 :** Le tocilizumab (RoActemra®), anticorps anti-récepteur de l'Il-6, a obtenu une AMM dans la FS-AJI après échecdes AINS et les corticostéroïdes. Il est administré en perfusion intraveineuse toutes les 15 jours à une dose de 12 mg/kg chez les patients de moins de 30 kg et de 8 mg/kg chez les patients de 30 kg et plus.

#### **A-5-4 Stratégie thérapeutique :**

**\*Le traitement de première intention** : le plus classique est la corticothérapie générale.

L'objectif est d'éviter une exposition prolongée à des fortes doses avec décroissance de la dose vers le 15ejour si l'état clinique le permet, en visant une dose plus faible à 0,3 mg/kg/j à 3 mois (ou 10 mg/j pour le grand enfant). Dans certains cas, une biothérapie anti-Il-1 peut être envisagé avant une corticothérapiesystémique (hors AMM).

**\*Traitements de seconde intention** : Patient ayant reçu une corticothérapie générale : En l'absence de réponse clinique après 1 à 2 semaines de corticothérapie ou corticodépendance en cours de décroissance ou effet secondaire majeur, une biothérapie anti-IL-1 ou anti-IL-6 est indiquée. Il ne faut pas freiner la décroissance de la corticothérapie systémique.

**\*Traitement de troisième intention** : chez les patients en échec d'une corticothérapie générale et d'une première biothérapie, un changement de biothérapie doit être discuté soit au sein d'une même classe thérapeutique soit en changeant de classe.

Le méthotrexate, parfois associée à une biothérapie partiellement efficace sur l'atteinte articulaire

Les anti-TNFalpha et l'abatacept si échec d'une première biothérapie, ont l'AMM dans l'AJI à évolution polyarticulaire sans signes systémiques.

Les associations de biothérapies sont considérées aujourd'hui comme des situations exceptionnelles.

La thalidomide (en instance d'admission au remboursement à titre dérogatoire art L.162-17-2-1). Sa tératogénicité et sa toxicité neurologique impose des limites à son utilisation.

#### **A-5-6-Traitement de complications aiguës mettant en jeu le pronostic vital :**

- Hospitalisation près des soins intensifs
- Identifier le facteur déclencheur qui nécessite un traitement : Infection. introduction récente d'un médicament/toxique qui doit être interrompu Corticothérapie intra-veineuse à doses élevés (souvent en bolus), en urgence associée à la Ciclosporine. En cas d'échec de la corticothérapie +/-

ciclosporine, peuvent se discuter l'introduction étoposide, sérum anti-lymphocytaire, autres immunosuppresseurs ou immunomodulateurs.

-Dans certaines cas ou la maladie active non contrôlée pouvant favoriser le SAM, notamment chez un patient qui aurait récemment interrompu un traitement actif comme l'anakinra ou le tocilizumab, l'utilisation d'un traitement anti-IL-1 (plus rarement anti-IL-6) à fort doses peut être discutée.

La survenue d'un syndrome d'activation macrophagique chez un jeune enfant doit faire suspecter un immunodéficiences associé ; il est recommandé de se rapprocher en urgence d'un service d'immunologie pédiatrique afin de discuter d'examens supplémentaires à effectuer

**\*Traitement local par injection intra-articulaire de corticoïdes :** L'injection intra-articulaire de corticoïdes sont moins efficaces que dans les autres formes d'arthrite juvénile idiopathique lorsqu'il existe des symptômes systémiques. Elle peut être proposée en cas d'atteinte monoarticulaire oligo- ou polyarticulaire. Cet acte se fait sous anesthésie générale selon l'âge de l'enfant. Le geste doit être suivi d'un repos articulaire de 2 jours. Le nombre maximum d'injections à faire sur la même articulation est de 2 ou 3 fois/an. (avis d'expert). L'hexacétonide de triamcinolone (Hexatrione®) est surtout utilisé pour les grosses articulations (comme la hanche) et le cortivazol (Altim®) pour les petites articulations (doigt)

**\*Traitement antalgique :**

Toute douleur persistante ou mal contrôlée doit d'abord discuter d'une modification du traitement de fond. En cas d'arthrite douloureuse, un traitement antalgique utilisant des produits par palier d'abord des substances non opioïdes, puis opioïdes faibles ou opioïdes forts selon l'intensité de la douleur évaluée sur une échelle visuelle analogique adaptée doit être associé au

traitement spécifique. Des techniques non médicamenteuses peuvent être également utilisées.

### **\*Prévention et prise en charge des complications de la maladie :**

- .Complications articulaires : prise en charge orthopédique, en orthodontie, en rééducation fonctionnelle, kinésithérapie, ergothérapie.
- .Complications rénales : amylose rénale, devenue exceptionnelle, rares glomérulonéphrites
- .Complications cardiovasculaires: péricardite, myocardite, hypertension artérielle, hypertension artérielle pulmonaire.
- .Retard de croissance : une évaluation par un endocrinologue pédiatre doit être proposée aux patients ayant un ralentissement de la vitesse de croissance pendant au moins 6 mois ou un retard statural. Le traitement par l'hormone de croissance peut éventuellement augmenter chez les patients présentant un retard de croissance cortico-dépendant.
- .Ostéoporose. Elle peut être prévenue par une stimulation de l'activité physique, un régime riche en calcium ou des suppléments de calcium (1 – 1,5 g/jour) et un apport suffisant en vitamine D.
- .Infections : traitement spécifique approprié et arrêt ou modulation des traitements de la maladie

### **A-5-7-Rythme et contenu des consultations**

#### **A-5-7-1-Suivi clinique :**

À la suite du bilan initial, le suivi comprend: un examen clinique complet avec mesure de la taille et du poids et prise de la tension artérielle lors de chaque consultation. Une à plusieurs consultations par an doivent être effectuées dans un centre de référence. Chez le patient avec maladie inactive sans séquelle, un suivi plus espacé peut être proposé.

### A-5-7-2-Suivi paraclinique :

#### **\*Biologie :**

- Hémogramme, CRP, VS, BU (recherche de protéinurie) :
- Transaminases : chez les patients sous méthotrexate. un contrôle 1 ou 2 fois par an se fait pendant le traitement par AINS. Sous biothérapie, nous préconisons un contrôle trimestriel tant que la maladie est active, puis un contrôle plus espacé par la suite si le traitement est bien tolérée.
- Bilan lipidique : en fonction du traitement et des facteurs de risque.
- Créatininémie : 1 ou 2 fois/an chez les patients traités par AINS ,corticothérapie, un immunosuppresseur et/ou une biothérapie.
- D'autres examens sont orientés en fonction du contexte clinique : hémoculture, ECBU, sérologies virales. Bilan phosphocalcique
- (calcémie, phosphorémie, dosage de 25OH-D3) une fois/an en cas de facteurs de risque de survenue d'une ostéoporose (activité physique peu importante, corticothérapie prolongée, syndrome inflammatoire important persistant

#### **\*Imagerie :**

Le suivi radiographique doit être adapté à l'évolution. Les formes avec atteintes polyarticulaires doivent bénéficier de surveillance radiologique notamment la hanche les mains/poignets et les pieds. (en IRM en cas symptômes clinique persistant). Les examens sont orientés en fonction des signes cliniques : radiographie pulmonaire, échographie, scanner ou IRM de l'organe atteint :

- Échocardiaque en cas d'anomalie de l'examen cardiovasculaire .
- Examen ophtalmologique : évaluation annuelle voire plus en cas de corticothérapie à forte dose.

- Ostéodensitométrie couplée à une évaluation de l'âge osseux et bilan phosphocalcique

## **B/ Les oligoarthritis :**

### **B-1-La clinique :**

Elles représentent la moitié des arthrites juvénile idiopathique, caractérisée par une atteinte articulaire asymétrique, un début précoce (avant l'âge de 6 ans), une prédominance féminine (75 % des cas), la présence de facteurs antinucléaires (FAN) dans 75 à 85 % des cas et un risque de survenue d'une iridocyclite à œil blanc dans 25 % des cas environ. La présentation la plus habituelle est une boiterie par atteinte du genou ou du pied chez une fillette de 2 à 4 ans. La classification ILAR distingue, selon le mode évolutif, les formes restant oligoarticulaires des formes extensives, qui comportent, après 6 mois d'évolution, plus de 4 articulations atteintes.

### **B-2-Le diagnostic différentiel :**

Les diagnostics différentiels d'une forme impliquant au moins 2 articulations touchés sont similaires à ceux des formes polyarticulaires.

Dans le cas d'une lésion articulaire unique, le premier diagnostic doit être une infection bactérienne si la lésion est récente. Les autres diagnostics possibles sont les suivants : un traumatisme, une malformation synoviale, un angiome synovial, une tumeur synoviale, un ostéochondrome, un épanchement hémorragique secondaire à un trouble de l'hémostase.

### **•L'ophtalmologie :**

La survenue d'une uvéite antérieure est une complication fréquente et redoutable de l'AJI chez l'enfant. Elle peut précéder le diagnostic d'arthrite juvénile dans 2 à 5 % des cas. Le risque de survenue des uvéites varie de 15 à

25 % ,il est maximal au cours des cinq premières années d'évolution et concerne surtout la forme insidieuse, et les formes oligoarticulaires de la maladie avec présence d'ANA chez la fille. L'uvéite peut être responsable d'une morbidité oculaire importante notamment une baisse de l'acuité visuelle pouvant atteindre le seuil de cécité définitive, glaucome, cataracte, kératite en bande, œdème papillaire, œdème maculaire. Une cataracte peut être également secondaire à une corticothérapie prolongée. L'uvéite est le plus souvent antérieure bilatérale, chronique ou aiguë récidivante, asymptomatique, sans rougeur oculaire, elle ne peut donc être diagnostiquée que par un examen systématique à la lampe à fente, au diagnostic puis tous les 3 mois pendant les 5 premières années d'évolution de la maladie.

### **C/ les polyarthrites sans facteur rhumatoïdes :**

Ce groupe hétérogène représente 30 % des AJI et comporte 2 phénotypes différents<sup>37</sup> :

- une atteinte symétrique des petites et des grosses articulations avec FAN négatif, ressemblant aux PR séronégatives de l'adulte<sup>38</sup> ;
- une atteinte asymétrique touchant surtout les grosses articulations avec présence de FAN, ressemblant aux oligoarthrites extensives avec, dans un certain nombre de cas, la survenue d'une iridocyclite<sup>39</sup>.

#### **C-1- Prise en charge des formes polyarticulaires sans facteur rhumatoïde et des formes oligoarticulaires :**

##### **C-1-1-Objectifs :**

- ✓ Dépistage et traitement de l'atteinte oculaire.
- ✓ Dépistage et traitement des limitation fonctionnelle articulaire.
- ✓ Prévention et prise en charge des effets indésirables des

traitements.

- ✓ Assurer un bon développement psychosocial de l'enfant.

### **C-1-2-Traitement médicamenteux :**

Le traitement des manifestations articulaires des formes oligoarticulaires et polyarticulaires séronégatives repose essentiellement sur les injections intra-articulaires de corticoïdes, les AINS, le méthotrexate, les biothérapies et la rééducation fonctionnelle,

#### **\*Anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS)**

#### **\*Méthotrexate**

Le méthotrexate a une AMM pour le traitement de l'Arthrite juvénile idiopathique . Son dose efficace est de 10 à 15 mg/m<sup>2</sup>/semaine per os, sans dépasser la dose de 25 mg/semaine. En cas d'échec du méthotrexate par voie orale ou d'intolérance digestive, une injection sous-cutanée à la même dose pourrait être plus efficace. Le méthotrexate est aussi indiqué dans des formes oligoarticulaires comportant plusieurs atteintes articulaires résistant aux AINS et les injections intra-articulaires de corticoïdes. Son efficacité se manifeste après 1 à 4 mois de traitement.

#### **\* la biothérapie :**

#### **\*les Anti TNF :**

L'etanercept et l'adalimumab ont une AMM pour le traitement des AJI polyarticulaires avec ou en absence de facteur rhumatoïde, en échec ou intolérance au méthotrexate, dès l'âge de 2 ans.

L'infliximab n'a pas d'AMM pour le traitement de l'AJI en raison de la non démonstration d'une efficacité versus placebo dans un essai randomisé.

#### **\*Anti-IL 6 :**

Le tocilizumab a une AMM en cas d'échec du méthotrexate ou d'une



première biothérapie dans les AJI polyarticulaires dès l'âge de 2 ans.

**\*Le CTLA4-Ig :**

CTLA4-Ig (Abatacept) a une AMM pour la prise en charge des AJI polyarticulaires avec ou sans facteur FR, en échec ou intolérance à un antiTNF alpha, dès l'âge de 6 ans.

**\* Glucocorticoïdes :**

La prescription d'une corticothérapie systémique doit être exceptionnelle et brève dans les formes oligo- ou polyarticulaires avec FR négatif d'AJI. Elle est réservée aux patients ayant une polyarthrite grave. Elle permet le soulagement de la douleur et réduction de gonflement articulaire. Elle peut aussi être discutée chez des patients avec uvéite bilatérale mal contrôlée.

**C-1-3-Indications des traitements médicamenteux systémiques :**

**1) AINS :**

Les AINS sont indiqués en première intention , En l'absence de contre-indication

**2) Traitements de fond de première intention :**

Le méthotrexate seul est le traitement de fond de première intention dans la très grande majorité des cas (si inefficacité et/ou d'intolérance aux AINS) Plusieurs études ont montré que plus la durée d'introduction du médicament est courte, meilleure est la réponse clinique. Certaines AJI polyarticulaires sévères peuvent être traitées immédiatement par anti-TNF en association au méthotrexate.

**3) Les traitements de seconde intention :**

les anti-TNF (étanercept et l'adalimumab) et l'anti- Il-6, tocilizumab) en cas d'intolérance ou d'efficacité insuffisante du méthotrexate après 3 mois de traitement

### **3) Le traitement de troisième intention :**

Le CTLA4-Ig (Abatacept) a une AMM pour la prise en charge des arthrites polyarticulaires avec ou sans FR, en cas d'échec ou d'intolérance à un anti-TNF alpha, à partir de l'âge de 6 ans. La posologie est de 10 mg/kg en IV à J01, J15, J30 puis tous les mois.

Le tocilizumab peut être utilisé en 3<sup>ème</sup> intention après échec d'un anti- TNF

#### **D/ La polyarthrite avec facteur rhumatoïde :**

Cette forme est rare chez les enfant et représente environ 7% des AJI elle peut être considérée comme l'équivalent d'une polyarthrite rhumatoïde (PR) de l'adulte ; elle comporte une atteinte articulaire bilatérale et symétrique, de début tardif (12/14 ans) plus fréquente chez la fille (70% des cas) et est caractérisée par la présence de facteurs rhumatoïdes et d'anticorps anti-CCP. Elle est associée aux antigènes HLA-DR1 et -DR4.

#### **E/ Les arthrite avec enthésite :**

Les arthrites avec enthésites représentant 12 à 25 % des AJI, elle est fréquente surtout chez les garçons à l'âge de 10ans, elle débutent le plus souvent par des arthrites asymétriques des membres. Dans environ 75 % des cas, on retrouve l'antigène HLA- B27. Elles sont donc assez superposables aux spondylarthropathies indifférenciées de l'adulte, avec une particularité clinique : la fréquence des arthrites périphériques et des enthésites (plantaires et insertion du tendon d'Achille) par rapport aux manifestation axiale (sacro-iliaque ou lombaire)<sup>14</sup>.

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

---

l'évolution peut apparaître une sacroiliite radiologique et, surtout, une coxite

dans 20%des cas (bilatérale dans la moitié des cas).<sup>15</sup>

### **1- Diagnostic et diagnostics différentiels :**

Les examens à réaliser doivent permettre de porter le diagnostic et d'éliminer les diagnostics différentiels

\*Hémogramme, VS, CRP : pour éliminer une maladie inflammation.

\*La recherche de l'antigène HLA B27 traduit un terrain génétique qui prédispose à la maladie, de même que les antécédents familiaux de Spondylarthrite.

\*Les anticorps anti-nucléaires peut être demandée pour exclure le diagnostic d'oligoarthrite (dont la présentation clinique peut être également une oligoarthrite asymétrique des membres inférieurs).

### **2- Les moyens thérapeutiques :**

Le traitement des manifestations articulaires des ERA repose sur les AINS, les biothérapies, et les injections intra-articulaires de corticoïdes. La rééducation fonctionnelle peut avoir une place chez certains patients.

### **3- Les indications thérapeutiques :**

1. AINS : En l'absence de contre-indication les AINS sont indiqués en 1<sup>ère</sup> intention.
2. Les injections intra-articulaires : après les AINS En cas de persistance d'une ou deux localisations articulaires,
3. En cas d'inefficacité et/ou d'intolérance aux AINS (évaluée à 4 semaines)  
Les anti-TNF $\alpha$  doivent alors être envisagés lorsque l'atteinte articulaire est étendue ou persistant et/ou en cas de syndrome inflammatoire biologique persistant.

## **F/ Les arthrites psoriasiques :**

Elles représentent 4 à 11 % des AJI et constituent également un groupe hétérogène, avec, d'une part, des formes à prédominance masculine et début tardif (10 ans) ressemblant aux arthrites avec enthésites; d'autre part, des formes à prédominance féminine, à début plus précoce, avec atteinte articulaire asymétrique et, de façon non exceptionnelle, présence de FAN et survenue d'iridocyclites ressemblant aux oligoarthrites. La comparaison entre les critères ILAR et ceux de Vancouver dans les arthrites psoriasiques fait apparaître des discordances et une hétérogénéité du groupe.<sup>16</sup> Il apparaît ainsi 2<sup>17</sup> catégories d'arthrite psoriasique : un sous-groupe à prédominance féminine, à début précoce, souvent associé à la présence de FAN et parfois compliqué d'uvéite (proche des oAJI), et un groupe à début plus tardif, à prédominance masculine, proche des arthrites avec enthésites<sup>40</sup>. Par ailleurs, les antécédents familiaux de psoriasis cutané sont une des causes les plus importantes de non-classification chez les patients présentant tous les critères d'AJI. cependant les oligoarthrites avec ou sans antécédents familiaux de psoriasis se ressemblent dans leur présentation clinique et leur profil évolutif Par ailleurs, les antécédents familiaux de psoriasis cutané sont une des causes les plus importantes de non-classification chez les patients présentant tous les critères d'AJI.<sup>18</sup>

### **III- Prise en charge psychologique :**

L'intervention d'un psychologue, pédopsychiatre ou psychiatre peut être nécessaire. Des spécialistes de l'adolescent peuvent aussi intervenir dans certains contextes.

### **IV- Rééducation fonctionnelle dans l'AJI**

Dans l'AJI, la rééducation vise à prévenir la survenue de raideurs, de

---

déformations articulaires et d'atrophie musculaire afin de maintenir le patient

dans son environnement avec une vie plus proche de la normale, ses indications varient selon la topographie articulaire les signes inflammatoires, leur sévérités, leur évolution, et dépendent aussi du stade de la maladie n phase inflammatoire aiguë, l'objectif est de réduire la douleur, limiter l'apparition d'attitude vicieuse et entretenir l'état musculaire et articulaire, d'une part par l'immobilisation par orthèses de repos en position de fonction pour les mains et poignets en libérant régulièrement la posture pour une mobilité spontanée ; pour un genou l'orthèse est en extension pour limiter la survenue d'un flectum, d'une subluxation postérieure de tibia ou latérale de rotule, par décharge en fauteuil roulant, chariot plat, ou traction parfois nécessaire en cas d'arthrite de hanche, et d'autre part par une mobilisation articulaire passive douce infra-douloureuse au minimum biquotidienne avec des étirements lents et un travail musculaire adapté isométrique afin de préserver les amplitudes utiles et d'éviter l'enraidissement.

En cas d'atteinte de cheville, l'attelle est à zéro degré de dorsiflexion, pied à angle droit, avec l'arrière pied en position neutre ou léger valgus afin d'éviter l'attitude vicieuse en varus survenant dans le cadre de la maladie. Pour les articulations temporomandibulaires, repos articulaire avec éviction des tics de mordillements, manœuvres pluriquotidiennes d'auto-rééducation de détente musculaire, travail de la diduction, et port d'une gouttière réalisée par un confrère dentiste afin de détendre les ATM. Pour le rachis cervical, port d'un collier cervical et usage d'un oreiller anatomique pour éviter la perte de la lordose, et la projection antérieure de la tête, exceptionnellement mise en place d'une traction cervicale.

En cas d'atteinte plus chronique, le but est de prévenir l'installation d'attitudes

---

vicieuses et l'aggravation de l'inflammation, de restaurer les amplitudes et de

renforcer l'état musculaire déficitaire et récupérer l'équilibre musculaire agonistes-antagonistes, de rééduquer la marche ou la préhension, d'apporter les aides techniques nécessaires, et les adaptations de l'environnement familial et scolaire.

### **Conclusion**

Chez l'enfant comme chez l'adulte, différentes maladies peuvent être à l'origine d'une atteinte articulaire chronique. À l'exception des oligoartrites, spécifiquement pédiatriques, les autres pathologies sont assez superposables aux pathologies articulaires chroniques décrites chez l'adulte, avec des spécificités liées au début plus précoce et à leur survenue dans des organismes en croissance.

Les éléments cliniques restent fondamentaux pour diagnostiquer une AJI, les examens complémentaires les plus utiles étant, outre la mesure des paramètres de l'inflammation, la recherche de FAN et, éventuellement, de facteur rhumatoïde dans les polyarthrites à début tardif; les radiographies standard (bilatérales et comparatives) des articulations atteintes ont pour but de servir d'éléments de référence pour le suivi évolutif, mais elles n'apportent en règle générale pas d'arguments diagnostiques; la place de l'échographie n'est pas encore validée en tant qu'argument diagnostique.

**Partie**

**Pratique**

## **I. Type de l'étude**

Notre étude a porté sur 20 cas d'AJI colligés au sein du service de pédiatrie A de l'hôpital mère-enfant du centre hospitalier universitaire Tidjani Damardji Tlemcen.

C'est une étude rétrospective sur une période de 7 ans, s'étalant de janvier 2015 à décembre 2022

## **II. Critères d'inclusion**

- les enfants d'âge de moins de 16 ans
- Evolution supérieure à 6 semaines
- Atteinte articulaire d'origine inflammatoire

## **III. Critères d'exclusion**

- Evolution inférieure à 2 mois
- Arthralgies secondaires à d'autres étiologies
- Arthrite d'origine infectieuse

## **IV. Recueil des données**

Différents paramètres ont été exploités à partir des dossiers médicaux des services de Pédiatrie A de l'hôpital mère-enfant à Tlemcen.

Une fiche d'exploitation clinique préétablie réalisée à cet effet a permis le recueil des données épidémiologiques ,statistiques ,cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives.

# **RESULTATS**

## **I. DONNÉES ÉPIDÉMIOLOGIQUES**



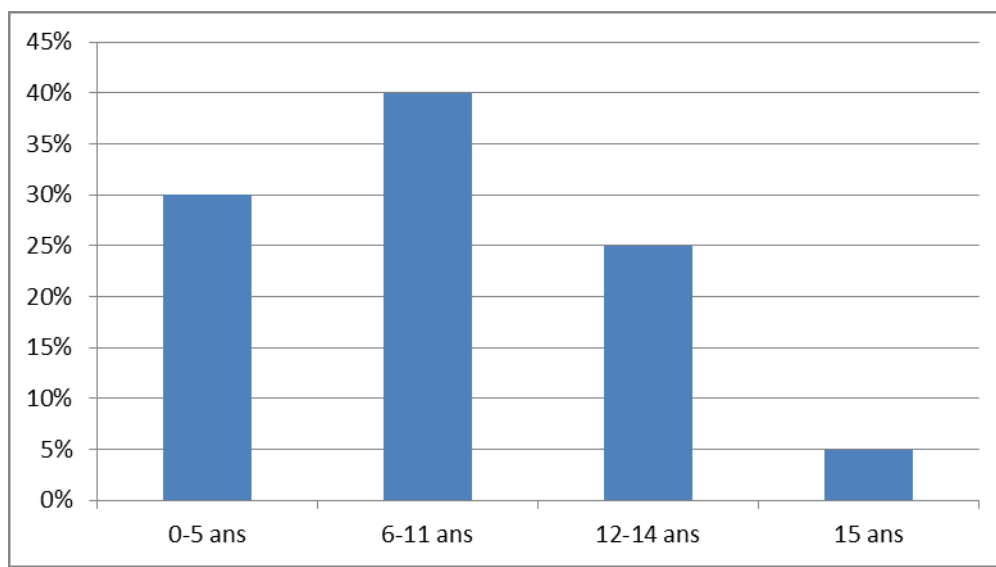
## 1. AGE :

Dans cette série, l'âge de début était compris entre 2ans et 15ans avec une moyenne de 9 ans.

La répartition selon l'âge avait montré que l'AJI touchait les grands enfants. 65 % des étaient âgés de plus de 9 ans

L'âge moyen de début était de 5 ans dans la forme poly-articulaire et 2.5 ans dans les formes oligoarticulaires et 2 ans dans la forme systémique.

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

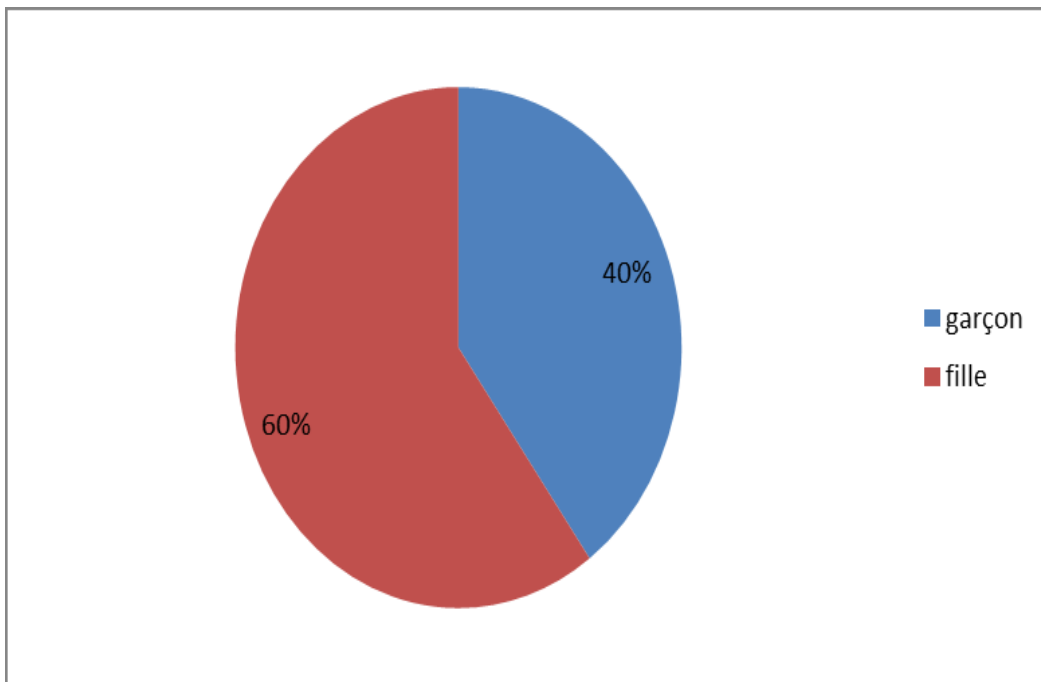


**Répartition par tranches d'âge des AJI toutes formes confondues**

## 2. SEXE

Les enfants de cette série se répartissaient en 12 filles et 8 garçons. Le sex-ratio était de 1,5 toutes les formes confondues, il était de 0,67 dans la forme poly-articulaire (4 filles/6 garçons), la forme systémique (2 garçons). 6 filles avaient la forme oligoarticulaire et 2 filles un rhumatisme psoriasique

Les filles représentaient 60% des cas de notre série et les garçons 40% des cas.



*Distribution du sexe toutes formes confondues*

### 3. ANTECEDENTS

#### 3-1 Personnels :

Tous les patients de notre série ont été bien vaccinés.

L'Allaitement artificiel a été instauré chez 1 patient.

Parmi les 20 patients de la série, 14 patients n'avaient aucun ATCD

4 patients avaient des antécédents d'angines à répétition

1 patient présentait psoriasis

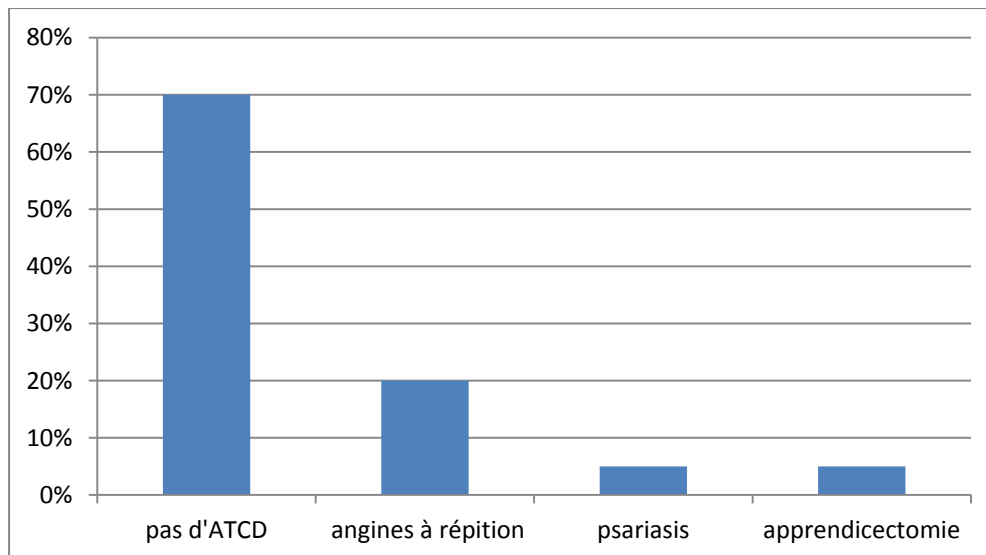
1 patient avait un ATCD d'appendicectomie

#### 3-2 Familiaux :

Aucun cas d'ATCD d'AJI n'a été retrouvé dans la fratrie de nos patients

Une notion de consanguinité a été retrouvée chez 3 enfants à l'interrogatoire

Présence de notion de rhumatisme inflammatoire dans les ATCD Familiaux chez 2 patients



**Nombre de cas ayant des antécédents**

---

## II. DONNÉES BIOLOGIQUES

### 1) La vitesse de sédimentation :

La VS a été réalisée chez la plupart de nos patients à plusieurs reprises, les valeurs de la VS à leur admission, étaient élevées dans tous les cas.

La valeur moyenne était de 39,50 mm à la 1ère heure, avec 20mm comme valeur la plus basse et 158 mm la valeur la plus élevée.

### 2) Hémogramme

#### a/Anémie :

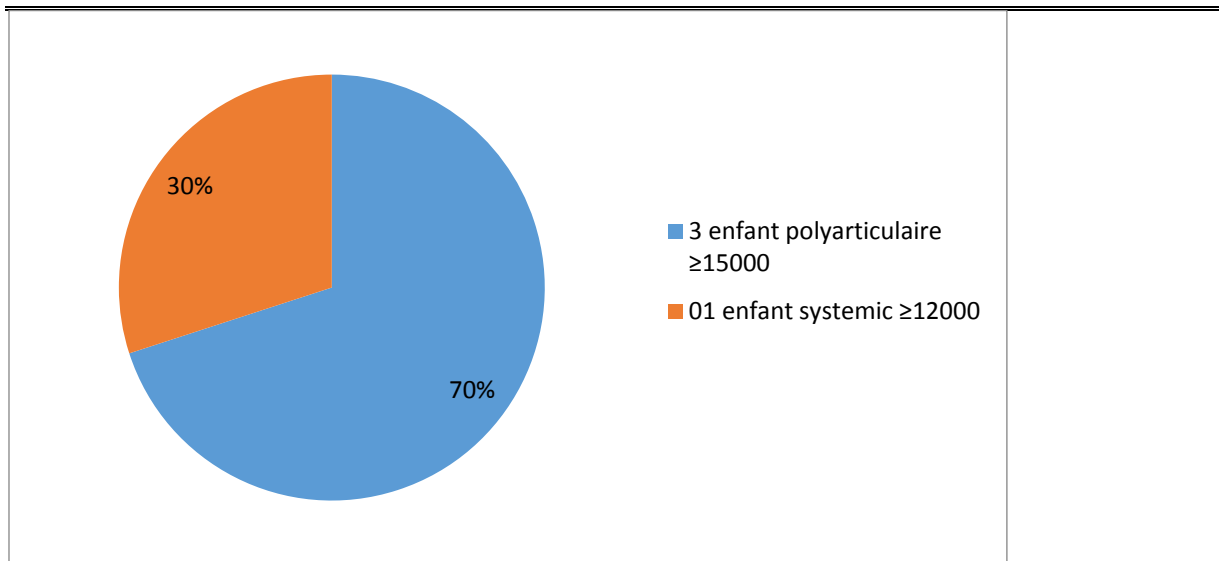
Une anémie hypochrome microcytaire a été retrouvée chez 2 enfants atteints de la forme poly-articulaire, Le taux d'hémoglobine moyen était de 7.7g /100 ml dans la forme poly-articulaire

Elle est inconstante dans la forme oligoarticulaire, et plus marquée dans la forme systémique

#### b/Hyperleucocytose :

Une hyperleucocytose a été retrouvée chez 4 patients, 3 enfants porteurs de la forme poly-articulaire avec un taux supérieur ou égal à 15000 mm<sup>3</sup> et 1 enfant atteinte de la forme systémique avait un taux de supérieur à 12000. Le taux moyen de GB était 15000/mm<sup>3</sup>

L'hyperleucocytose touche principalement les PNN.



**Pourcentage de patients ayant une hyperleucocytose**

### **c/Hyperplaquettose :**

L'hyperplaquettose a été retrouvée chez 2 enfants, atteints de la forme poly-articulaire avec des valeurs maximales de  $670000/\text{mm}^3$

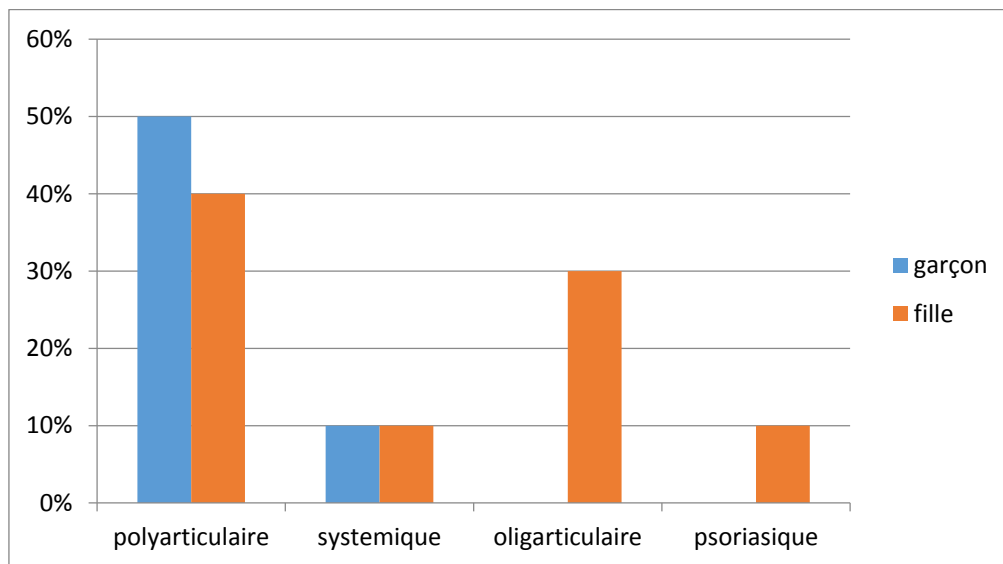
### **3) Bilan immunologique**

- La recherche d'AAN a été effectuée chez 8 malades (40%), 4 cas 2 malades ayant la forme systémique. Elle était positive chez 4 malades et négative chez 4 malades.
- Le dosage de facteur rhumatoïde a été réalisé chez 14 patients, 6 malades atteints de la forme poly-articulaire dont 1 enfant avait une sérologie (+), 4 cas oligo-articulaires tous ces enfants avaient une sérologie (-), 2 cas formes systémiques avec une sérologie (-), 2 cas forme psoriasique avec 1 sérologie (-)
- Un dosage des ASLO a été pratiqué chez 6 enfants, la valeur

maximale était de 1373.29 UI. 3 enfants avaient la forme poly articulaire, 1 enfant avait la forme oligoarticulaire et un enfant avait rhumatisme psoriasique. 4 parmi eux avaient un taux élevé.

### III DONNÉES CLINIQUES :

Les 20 cas se répartissent en 10 cas de forme poly-articulaire (50%), 6 cas de forme oligo-articulaire (30%), 2 cas de forme systémique (10%) et 2 cas de formes psoriasis(10%).



#### Distribution des cas d'AJI selon les tranches d'âge et la forme clinique

##### 3-1 Mode de debut :

L'âge de début varie selon la forme clinique.

Les douleurs articulaires et les arthrites sont les plus courantes de toutes les formes d'AJI.

L'atteinte cutanée intéresse la forme systémique et la forme psoriasique.

L'atteinte ophtalmique ne représente en aucun cas mode d'installation de l'AJI.

**3-2 Tableau clinique :****3-2-1 forme poly-articulaire :**

La forme poly-articulaire concerne 10 cas.

**a-Signes généraux**

L'état général était conservé chez 9 malades et altéré chez un malade avec asthénie et anorexie

La fièvre était présente chez 4 patients et 1 fébrile.

**b-signes articulaires :**

Le nombre moyen des articulations atteintes par malades était de 5. le genou représentait 90%, la cheville 80%, la hanche 70%, le poignet 60% des atteintes suivies par rachis 30% (tableau 1)

**Tableau 1 : Répartition de l'atteinte polyarticulaire**

Articulations atteintes	Pourcentage(%)
Genou	90
Cheville	80
Hanche	70
Poignet	60
Rachis	30
Coude	10
Epaule	10
IPP	10

La douleur articulaire survenait chez tous les patients

Les arthrites étaient présentes chez 20% des malades

La déformation a été observé uniquement chez un seul malade type flessum du doigt.

**c- Les signes extra-articulaires :**

Une péricardite sèche a été retrouvée chez un cas

L'examen ophtalmologique a été pratiqué chez tout les enfants et n'ayant retrouvé aucun cas d'uvéite.

Aucune manifestation des ganglions lymphatiques.

**3-2-2 forme oligoarticulaire :**

La forme oligo-articulaire concerne 6 cas.

**a-Les signes généraux :**

2 malades avaient la fièvre avec état général modéré, le reste n'avait pas de fièvre avec état général conservé.

**b-Les signes articulaires :**

Le nombre moyen des articulations touchées par malade était 2, l'atteinte articulaire a intéressé essentiellement le genou (83%), la cheville (33%) suivie par le reste (tableau2)

**Tableau2 :Répartition de l'atteinte oligoarticulaire**

Atteinte articulaire	Le pourcentage%
Genou	83
Cheville	33
Poignet	16
Rachis	16

Les arthrites étaient présentes chez 50% des cas

Les arthralgies étaient présentes chez 100%

Aucune déformation n'a été décelée chez ces enfants.

**c-signes extra-articulaires :**

L'examen ophtalmologique a été pratiqué chez tous les enfants ne révélant aucun cas de pan-uvéite .

1 seul cas avait des diarrhées des vomissements et rougeurs des 2 yeux.



---

Les signes cutanés étaient absents.

### **3-2-3forme systémique :**

concerne 2 cas

#### **a-Les signes généraux :**

La fièvre a été retrouvée chez un seul enfant décrit aussi des sueurs profuses et une asthénie, l'autre enfant était apyrétique avec état général conservé.

#### **b-Les signes articulaires :**

Le nombre moyen d'articulations atteintes par malade était 8. Les 2 enfants ont en commun l'atteinte du genou, poignet et atteinte axiale.

La symétrie était présente chez les deux enfants.

Les arthralgies étaient présentes chez les deux enfants.

L'arthrite était présente chez un seul enfant.

Aucune déformation n'a été retrouvée.

Aucune enthésopathie n'a été retrouvée chez les 2 enfants.

**Tableau3 : répartition de l'atteinte articulaire systémique**

Atteinte articulaire	Le pourcentage
Genou	100
Poignet	100
Axial	100
Coude	50
Cheville	50
IPP	50
IPD	50

#### **c-Les signes extra-articulaires :**

Les 2 enfants avaient des éruptions cutanées type papule au niveau du tronc et

l'autre avait les lésions surajoutées au niveau des 2 bras, érythème fessier et une hyperpigmentation de la main droite.

Un enfant avait deux atteintes viscérales : digestive sous forme de douleur abdominale paroxystique sans trouble du transit et une atteinte rénale sous forme de polyurie et dysurie

Aucun enfant n'avait une hépato ou splénomégalie

Absence d'adénopathie.

L'atteinte des séreuses était absente.

### **3-2-4 formes psoriasiques :**

concerne 2 cas.

#### **a-signes généraux :**

La fièvre était présente chez un enfant

L'état général était conservé chez un enfant.

#### **b-signes articulaires :**

Le nombre moyen d'articulations atteintes par malade étaient 4.avec une atteinte articulaire intéresse essentiellement la cheville 100% , genou 50% , coude 50% (tableau4)

**Tableau4 : répartition de l'atteinte articulaire psoriasique :**

Atteinte articulaire	Le pourcentage
Cheville	100
Genou	50
Coude	50
Métacarpo-phalangienne	50

L'atteinte symétrique a été retrouvée chez un seul enfant.

L'arthrite a été présente chez un seul enfant.

---

Les arthralgies étaient présentes chez les 2 enfants.

**c-Les signes extra-articulaires :**

Le premier enfant avait des lésions maculo-papuleuse siégeant au niveau du tronc, visage et membre inférieur.

Le deuxième enfant avait des lésions érythémateuses squameuses au niveau des 2 coudes, thorax et le dos et des douleurs abdominales diffuses atroces.

Signes cliniques	Forme poly articulaire%	Forme Oligoarticulaire %	Forme systémique %	Forme Psoriasique %
<u>Signes généraux</u>				
AEG	10	33	50	50
Fièvre	50	33	50	50
<u>Signes articulaire</u>				
Arthrite	20	50	50	50
-Arthralgie	100	100	100	100
-Déformation	10	0	0	0

<u>Signes extra-articulaire</u>				
-Eruption	0	0	100	100
-Adénopathie	0	0	0	0
Spléno/Hépatomégalie	0	0	0	0
Atteinte des séreuses	0	0	0	0
-Atteinte cardiaque	10	0	0	0
-Atteinte digestive	0	16	50	50
-Atteinte rénale	0	0	50	0

**Tableau5 : Répartition des signes cliniques en fonction de la forme d'AJI**

## IV\_ prise en charge thérapeutiques :

### 4-1 Traitement médical :

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

Traitement	Nombre de cas	Pourcentage
AAC	1	5
AINS	9	45
corticoïdes	9	45
Méthotrexate	10	50

**Tableau 6 : Les traitement médicaux utilisé selon la forme clinique**

### 4-1-1 forme poly-articulaire (10cas) :

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens ont été prescrits chez 5 malades (50%) en utilisant l'ibuprofène à la dose de 25-40mg/kg/j pendant une durée moyenne de 6mois et demie

La corticothérapie par voie orale à la dose de 1mg/kg/j a été prescrite chez 4 malades (40%) pendant une durée moyenne de 1 an après échec des AINS.

Le méthotrexate a été prescrit chez 6 enfants (60%) pendant 2 ans a la dose de

---

---

10\_15mg/semaine.

#### **4-1-2forme oligoarticulaire** (6cas) :

Un seul malade a reçu l'acide acétyle salicylique a la dose de 500mg/6h.

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens ont été utilisé ont été utilisé chez 2 malades (33%) durant 12 mois

Une corticothérapie peros à la dose de 1mg/kg/j a été insaturée chez 3 malades (50%) pendant un an.

2cas n'ayant pas répondu aux corticoïdes ont bénéficié d'un traitement immunosuppresseur par le méthotrexate a la dose de 10\_15mg/semaine durant 4 mois.

1malade n'a pas répondu au méthotrexate ils ont indiqué l'introduction de l'étarnecept.

#### **4-1-3forme systémique** (2 cas) :

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens ont été prescrits chez un seul malade

Les corticoïdes peros ont été prescrits chez les 2 malades.

Le méthotrexate a été insaturé chez un 1 seul malade après échec des corticoïdes.

#### **4-1-4forme psoriasique** (2cas) :

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens ont été prescrits chez 1 malade.

Le méthotrexate a été prescrit chez l'autre malade après échec de corticoïdes.

# DISCUSSION

## I. Epidémiologie

### 1. Age :

La prévalence se situe en moyen entre 1 et 13 ans enfants sur 22 200, Dans cette série, l'âge de début était compris entre 2ans et 15ans avec une moyenne de 9 ans.

La répartition selon l'âge avait montré que l'AJI touche les grands enfants. 65 % des étaient âgés de plus de 9 ans

### 2. Sex

En Norvège, l'étude qui a été faite entre Juin 2004 et Mai 2005 a noté que L'AJI touche préférentiellement les filles une prédominance féminine avec un sexe – ratio de 1,60. <sup>19</sup> L'étude prospective de VON KOSKULL faite en Allemagne, sur un an a trouvé que l'AJI touche les filles comme les garçons avec un sexe – ratio égale a 1. <sup>20</sup>

Les 20 cas de notre travail se répartissent en 12 filles et 8 garçons avec un sex-ratio de 1.5.

Cependant, cette prédominance dépende des formes cliniques. <sup>21</sup>

**Tableau 8 : classification des arthrites juvéniles idiopathiques**

Forme clinique d'AJI	Age moyen au diagnostic	Ratio	Fréquence	Critères d'exclusion
Forme oligoarticulaire	2-4 ans	F>M	35%	abcde
Forme poly-articulaire	2-4 ans	F>M	25%	abcde
	6-12 ans	F>M		
Forme systémique	1-5 ans	F=M	10%	abcd
Enthésite avec	>6	M>F	10%	ade

<b>arthrite</b>				
<b>Forme psoriasique</b>	<b>2-4 ans</b>	<b>F&gt;M</b>	<b>5%</b>	<b>bcde</b>
	<b>10-12 ans</b>	<b>M&gt;F</b>		
<b>Forme poly-articulaire FR+</b>	<b>9-12 ans</b>	<b>F&gt;M</b>	<b>5%</b>	<b>abce</b>
<b>Forme indifférenciée</b>			<b>10%</b>	

**FR** : Facteur rhumatoïde **F** : Femelle **M** : mâle

**a**-psoriasis ou conte du psoriasis comme le victime ou un proche du 1er degré, **b**-goutte comme un géniteur surtout de 6ans ,HLAB27 ,**c**-spondylite ankylosante, enthésite revers goutte, sacro cataplasme revers décoration inflammatoire eupeptique, syndrome de Reiter ou uvéite préexistant aigue ou conte comme un proche du 1er degré ,**d**-FR au moins 2 coup a 3 aiguisé d'échange ,**e**-symptômes systémiques comme le victime

### 3. Facteur déclenchant

La présence constante de l'élément inflammatoire permet d'évoquer une origine infectieuse. <sup>22</sup> Parmi celle-ci, deux occupent la première place, les rhinopharyngites et plus rarement les angines. Il s'agit surtout les infections a streptocoque. <sup>23</sup> Dans le travail de ROLANDSEN, 20% des malades ont un taux élevé des ASLO. Notre série rapporte un taux élevé des ASLO chez 20% des enfants. <sup>24</sup> Ces données confirment la théorie que l'infection streptococcique n'est que l'une des nombreuses infections probable de provoquer une atteinte d'AJI. <sup>25</sup> D'autres agents infectieux peuvent jouer un rôle semblable tels que : la rubéole, le parvovirus et le EBV.



---

---

## 4. Facteur héréditaire

Dans la série de GROSMAN, 86 de ses 584 malades, soit 14,7 % ont des ATCD de polyarthrite rhumatoïde.

Dans notre série, il y avait pas ce facteur héréditaire.<sup>41</sup>

## II. Formes cliniques et difficulté de diagnostic :

### 2-1-forme poly-articulaire :

#### 2-1-1 Les signes généraux :

La fièvre peut être présente mais ne décrit pas de grandes oscillations et reste souvent modéré. Dans notre série la fièvre était présente chez 5 malades.

#### 2-1-2 Les signes extra-articulaire :

##### **A-Les signes cutanés :**

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

##### **B-Les signes ganglionnaires :**

L'atteinte du tissu lymphoïde est classiquement rare dans cette forme. On ne note aucun cas dans notre étude.

##### **C-l'atteinte des séreuses :**

A type d'épanchement pleural, péricardique et péritonéal n'a jamais été décrite mais une péricardite sèche était présente chez un cas dans notre étude.

##### **D-l'atteinte ophtalmique :**

Il pourrait s'agir d'oligo-arthrites à début précoce devenues poly-articulaires. Une uvéite n'as pas était présente dans notre série.

##### **E-l'atteinte cardiaque :**

---

---

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

Aucune cardiopathie ou valvulopathie n'a été décrite dans notre étude.

### **2-1-3 les signes articulaires :**

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

Dans notre série le nombre moyen d'articulations atteintes par malade était de 5. Il existe 2 formes de polyarthrite de l'enfant, forme avec facteur rhumatoïde (séropositive) et sans facteur rhumatoïde (séronégative).

#### **a-La forme poly-articulaire séropositive :**

Représentent environ 10 % de toutes les formes poly-articulaires. Les atteintes articulaires sont symétriques, touchant avec prédilection les articulations distales des membres.

#### **b-la forme poly-articulaire séronégative :**

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

### **2-2-la forme oligoarticulaire :**

#### **2-2-1-les signes généraux :**

Il peut exister de la fièvre au début qui régresse par la suite.

#### **2-2-2les signes extra-articulaire :**

##### **A-l'atteinte oculaire :**

Le risque évolutif majeur des formes à début oligo-articulaire est la survenue insidieuse d'une iridocyclite latente. Cliniquement il s'agit d'une uvéite « à œil blanc ». Ses signes habituels (douleur oculaire, rougeur et photophobie) manquent souvent. Son diagnostic repose sur l'examen à la lampe à fente

---

---

systematique tous les 3 à 4 mois. Cet examen permet de mettre en évidence un effet Tyndall témoignant du processus inflammatoire local. Ces uvéites peuvent se compliquer à bas bruit de cataracte, de synéchies irido-cristalliniennes et de kératite en bandelettes.

### **B-signes viscéraux :**

L'examen clinique ne retrouve pas un signe viscéral associé mis à part un cas qui avait un syndrome grippal associé.

### **2-2-3 les signes articulaires**

Par définition, cette forme comporte au maximum une atteinte initiale de 4 articulations, les arthrites prédominent aux membres inférieurs. Dans notre travail le nombre d'articulations atteintes par malade était de 2.

### **A-l'oligo-arthrite a début précoce :**

Epargne en général les articulations proximales, hanche et épaule, prédominant aux membres inférieurs de façon asymétrique et touche par ordre de fréquence décroissant les genoux, les chevilles et les poignets. Ceci concorde avec nos résultats : l'atteinte du genou représentait environ (84%), suivi de la cheville (32%).

### **B-oligoarthrite a début tardif**

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

### **2-3-la forme systémique :**

#### **2-3-1 les signes généraux :**

La fièvre représente l'élément majeur et constant du tableau clinique. Dans notre série la fièvre était présente chez la quasi-totalité des malades .

#### **2-3-2 les signes extra-articulaire :**

#### **A-Les signes cutanés :**

Ils sont constants, fugaces et variables dans la journée. Ils prédominent à l'acmé

---

---

thermique et réalisent typiquement des macules.

Dans notre série l'atteinte cutanée était présente chez tout les enfants ayant une forme systémique type maculo-papuleuses fugace.

### **B-l'atteinte des organes lymphoïdes :**

Elle se voit surtout dans les formes à évolution prolongée et très inflammatoires de fréquence allant de 16 à 78% des cas selon les auteurs. Dans notre études aucune adénopathie n'a été décrite.

### **C-l'atteinte des séreuses :**

Elle touche surtout le péricarde, la plèvre et le péritoine.

Elle persiste 1 à 8 semaines et n'évolue jamais vers la constriction. Cette atteinte était absente dans notre série.

### **D-les manifestations viscérales :**

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

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

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

**-Rénale**: se manifeste essentiellement par l'amylose secondaire

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

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

Dans notre étude on a noté des signes extra-articulaires type douleur abdominal paroxystique sans trouble du transit.

---

---

### **2-3-3-les signes articulaires :**

L'atteinte articulaire est symétrique, L'atteinte articulaire touche par ordre de fréquence, les poignets, les genoux, puis les chevilles. L'atteinte du rachis cervical, Les hanches et les coudes sont plus rarement atteints au début de la maladie.

Dans notre série les douleurs articulaires étaient présentes chez la totalité des malades ayant cette forme avec un caractère symétrique

### **2-4-la forme psoriasique :**

#### **2-4-1Les signes généraux :**

La fièvre est inconstante. Dans notre série la fièvre est présente chez un seul cas.

#### **2-4-2 Les signes extra-articulaire :**

##### **A-l'atteinte cutané :**

Il s'agit des lésions cutané psoriasiques type érythémato-squameuse associé aune dactylite et atteinte des ongles.

Dans notre série tout les patients appartenant a la forme psoriasique possèdent une atteinte cutané érythémato-squameuse au niveau du tronc, visage et des membres inférieurs.

#### **2-4-3les signes articulaires :**

La forme psoriasique se caractérise par l'atteinte des articulations des membres inférieurs y compris la cheville, genou et l'articulation métacarpo-phalangienne.

Dans notre série le nombre moyen des articulations atteintes par enfant était 4 avec prédominance des membres inférieurs.

## **III Biologie**

### **1- Syndrome inflammatoire non spécifique<sup>26 32</sup>**

Dans la forme poly-articulaire, la VS est accélérée. Dans la forme

---

oligoarticulaire la VS dépasse rarement 50mm à la 1ere heure. Alors que dans la forme systémique, le syndrome inflammatoire est majeur, la VS est très élevée supérieure à 100mm à la 1ere heure

Les signes biologiques inflammatoires sont moins marqués dans l'ERA et inconstants dans le rhumatisme psoriasique.

### **1-1 Anémie :**

hypochrome microcytaire Dans la forme poly-articulaire, l'anémie est modérée 10 % de nos malades avaient une valeur moyenne d'hémoglobine de 7,70g/100ml. Elle est inconstante dans la forme oligoarticulaire et plus marqué dans la forme systémique

Nous n'avons noté aucune anomalie de l'hémoglobine pour les autres malades

### **2-1 Hyperleucocytose :**

Surtout Dans la forme systémique, avec prédominance des PNN ; elle est généralement autour de 20000/mm<sup>3</sup> la valeur moyen de notre série était de 15000/mm<sup>3</sup>.

Dans la forme oligoarticulaire et le rhumatisme psoriasique, l'hyperleucocytose est variable et modérée

### **3-1 Hyperplaquettose :**

Dans la forme systémique, elle apparaît rapidement, une élévation importante des chiffres des plaquettes pouvant dépasser 600000/mm<sup>3</sup>

Notre série a noté un taux de 670000/mm<sup>3</sup> dans la forme poly-articulaire.

Dans la forme oligoarticulaire, l'Hyperplaquettose devra faire craindre une extension secondaire avec atteintes articulaires sous-jacents

## **2- Syndrome dys-immunitaire**

### **1-2 Facteur rhumatoïde (27, 9, 12)**

Au cours des arthrites juvéniles idiopathiques, les facteurs rhumatoïdes

---

---

agglutinants ne sont observés que rarement (< 10%). Ils s'associent volontiers à des polyarthrites bilatérales et symétriques débutant dans la seconde enfance autour de la puberté et s'apparentant aux polyarthrites rhumatoïdes de l'adulte. Un taux significatif de FR dès le début de la polyarthrite rhumatoïde est un élément de mauvais pronostic. Mais la présence de FR est loin d'être synonyme de la PR, le FR n'est ni indispensable ni suffisant pour confirmer le diagnostic car il peut être retrouvé au cours des connectivites mixtes ou du lupus érythémateux disséminé. Pour affirmer la séropositivité, il faut retrouver le FR au moins à trois reprises à un minimum d'un mois d'intervalle avec un taux de dilution suffisant (supérieur ou égal à 1/32 pour le WR et supérieur ou égal à 1/40 pour le latex).

Une étude faite en 2005 par ELIZABETH portant sur 230 cas d'AJI a montré un taux de positivité de 14% de FR dans les formes poly-articulaires, 9 % dans les formes oligo-articulaires, et 2% dans la forme systémique

Dans notre travail, le FR a été réalisé chez 14 malades, 6 enfants avaient la forme poly-articulaire dont 1 enfant avait une sérologie positive.

### **2-2 AAN (5, 10)**

Les anticorps antinucléaires (AAN) retrouvés dans le sérum de certains malades constituent un marqueur très important de l'AJI. Leur présence peut accompagner les formes poly-articulaires séropositives. Ils sont rares ou absents au cours des autres formes d'AJI.

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

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

**Tableau 9 : L'étude de SAURENMANN au Canada**

Les anticorps antinucléaires s'observent chez 50 à 70% des arthrites juvéniles idiopathiques, lorsque le dépistage est fait sur cellules Hep2, principalement dans les formes à début poly-articulaire ou pauci-articulaire. Il s'agit plus souvent d'IgM que d'IgG. Ces anticorps sont associés à l'allèle DQB1\*0603. La cible principale de ces anticorps sont les histones H1 ou H5, voire H3, retrouvés chez environ 45 à 50 % des arthrites juvéniles idiopathiques. Il existe une association significative avec les uvéites chroniques

Dans notre série, la recherche d'AAN a été effectuée chez 8 malades, 4 cas ayant la forme poly-articulaire, 2 cas ayant la forme oligoarticulaire et 2 malades ayant la forme systémique, elle s'est révélée positive chez la moitié des cas.

### **3-2 Auto-anticorps anti cytoplasme des polynucléaires (ANCA)**<sup>29</sup>

Les ANCA sont des auto-anticorps capables de reconnaître les granules azurophiles des polynucléaires neutrophiles. Au cours de l'AJI, il s'agit essentiellement de P-ANCA (péri nucléaires ANCA) qui ont été détectés chez 26% des patients, ils sont spécifiques dans 50% pour la myéloperoxydase, parfois ils sont spécifiques pour la lactoférine, la cathopsine G, le lysozyme et



l'élastase.

#### **4-2 ANTI-CCP (25, 18)**

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

L'étude faite par ELIZABETH, a montré que la présence des anti-CCP est de 10% dans la forme poly-articulaire, de 3% dans la forme oligoarticulaire, et de 2% dans la forme systémique

#### **5-2Anti RNP (10, 25)**

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

### **3- Antigène d'histocompatibilité dans l'AJI**

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

Diverses associations d'antigènes d'HLA ont été confirmées.

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

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

**Tableau 10 : série de HAKAN STROM**

### **3-1 Forme systémique (<sup>30</sup>)**

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

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

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

Les résultats de cette étude ont montré l'absence de corrélation entre la forme systémique d'AJI et les gènes CMH.

### **3-2 Forme oligoarticulaire à début précoce (<sup>31</sup>)**

Les formes oligoarticulaires d'AJI à début précoce ont fait l'objet de nombreuses études du CMH. Des associations avec l'antigène HLA-A2 et divers

antigènes de classe II HLA-DR5, DR8, HLA DP/DR ont été retrouvées. Le risque des formes à début précoce augmente proportionnellement au nombre de marqueurs associés existant chez un individu. L'analyse de l'halotype (DR/DQ) classe II du système HLA a révélé qu'en plus des (DR5) et (DR8) bien connus, fortement associés aux formes oligo-articulaires à début précoce, il existe un halotype (DR7) qui semble avoir une fonction protectrice, d'autres halotypes (DR2, DR4) qui semblent être modérément protecteurs et un halotype (DR1) qui serait permissif.

### **3-3 Forme oligoarticulaire tardive (25, 31)**

L'antigène HLA B27 constitue l'allèle HLA le plus fréquemment associé à la forme oligoarticulaire tardive. Cet antigène est retrouvé chez des malades le plus souvent de sexe masculin qui développent une oligoarthritis après l'âge de 8ans. Dans ce groupe, l'évolution reste dominée par l'atteinte oculaire qui est souvent une iridocyclite aigue. Elle est de bon pronostic visuel sauf si les poussés inflammatoires sont multiples.

### **3-4 Rhumatisme psoriasique (32, 23)**

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

### **4-4 Forme poly-articulaire (6, 21)**

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

En ce qui concerne les formes séronégatives, leur association a été signalée à l'HLA DR8 et DPW3.

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

## IV. Imagerie

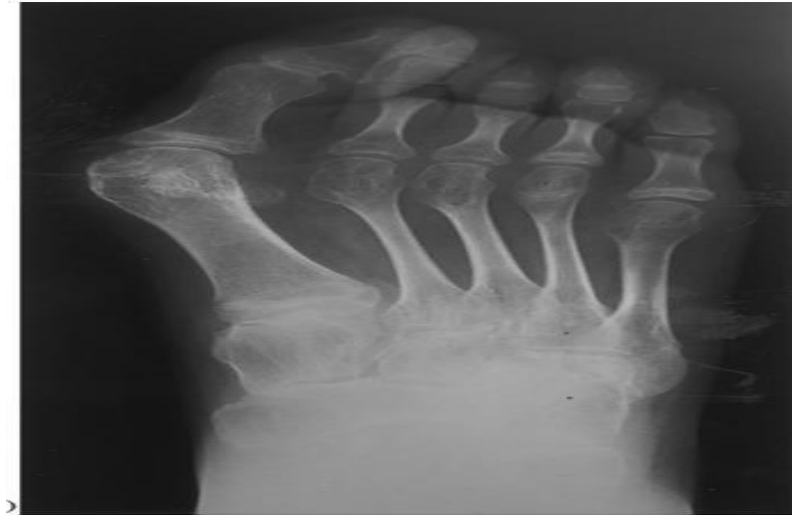
### Radiographie standard<sup>(33)</sup>

Elle demeure la technique de base. Elle précise la nature, le siège et la gravité des lésions ostéo-articulaires ainsi que les troubles de croissance et de maturation osseuse. Le poignet et la main <sup>(34)</sup> représentent la localisation de choix pour un bilan radiologique d'AJI à cause de la précocité de la fréquence de l'atteinte, et de l'évolution la plus typique <sup>(5, 9)</sup>. C'est à ces niveaux que sont observés de façon caractéristique les quatre stades classiques de **Steinbrocker**. <sup>(35, 24)</sup>

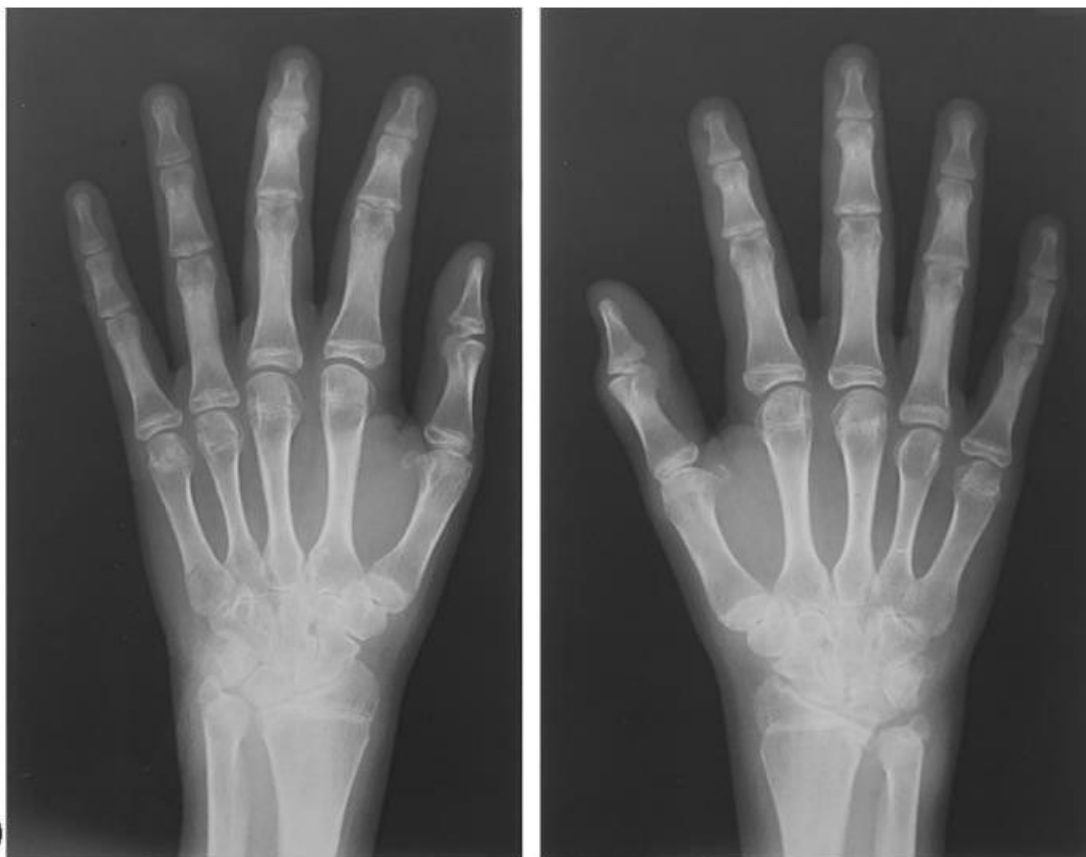
Stade	Signe radiologique
Stade 1	Ostéopénie , appositions périostées
Stade 2	En plus , pincement des interlignes
Stade 3	En plus , érosions sous-chondrales
Stade 4	En plus , fusion des interlignes

**Tableau 11 : Stades radiologiques de Steinbrocker**

Au stade initial, l'inflammation se traduit uniquement par une tuméfaction des parties molles. Une ostéoporose apparaît secondairement avec des appositions périostées bien visibles au niveau des os, des mains et des pieds. A un stade plus tardif, il se produit des signes radiologiques témoins de la destruction articulaire (Le pincement articulaire, les érosions, la fusion des interlignes).<sup>(30, 31)</sup>



**Figure 3 : Erosion du carpe et ostéopénie chez une fille de 13 ans atteinte de la forme poly-articulaire**



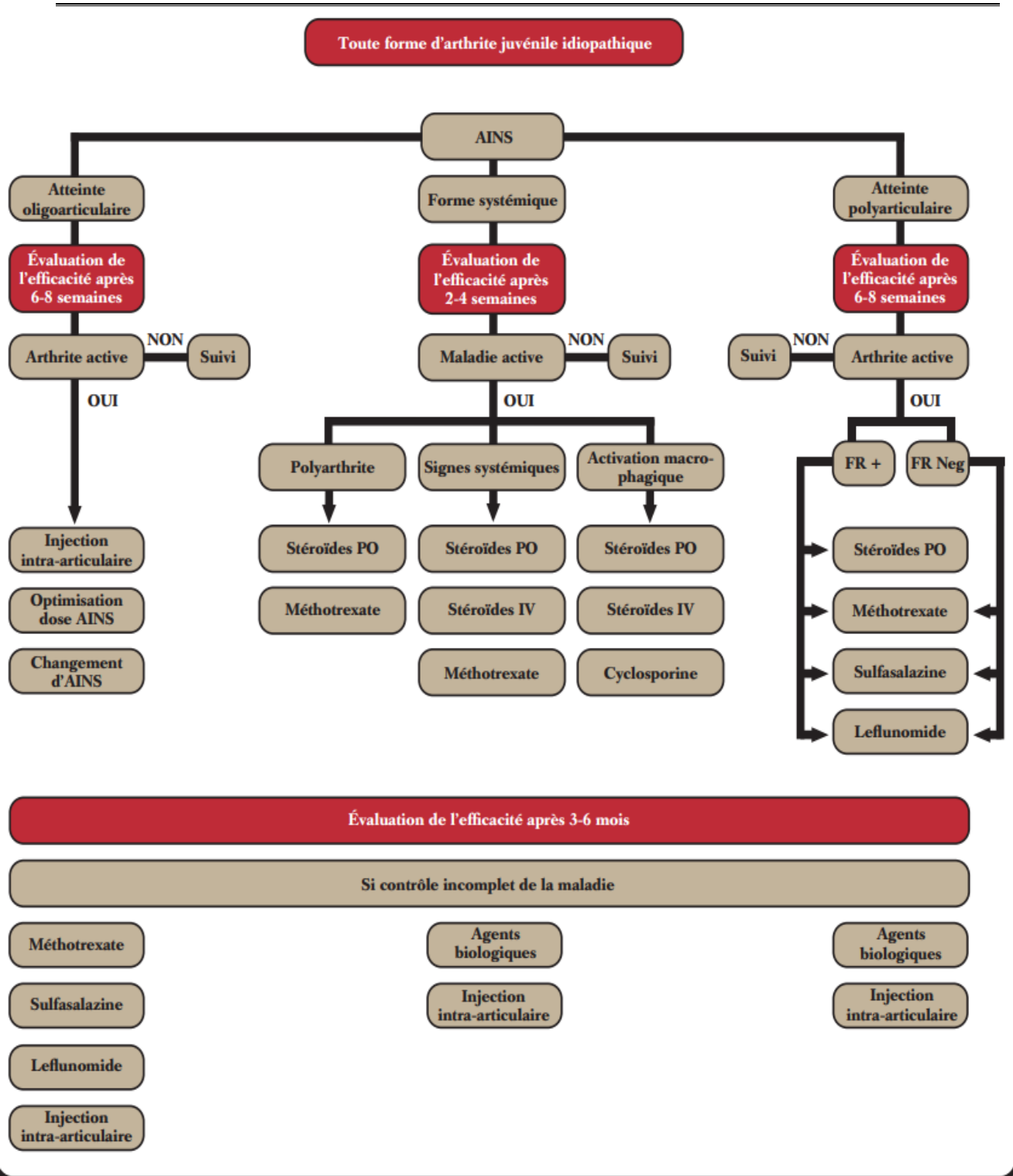
**Figure 4 : Hallux valgus chez la même fille**



**Figure 5 : Radiographie du bassin, entésiopathies ischiatiques et coxite engainante à droite et débutante à gauche**

## **V. La prise en charge thérapeutique :**

### **A/ Traitement médicale**



---

---

## **B/ Traitement chirurgical :**

En dernier lieu, on peut procéder à des ténotomies en cas de rétractions

tendineuses surtout des membres inférieurs par contre Les radio-synoviorthèses sont contre-indiquées chez l'enfant à cause de la présence des plaques de croissance. Pour ceux qui ont une articulation très endommagée, une arthrodèse permet de diminuer la douleur locale et une fusion de l'articulation dans une



position confortable. Pour certains enfants des remplacements articulaires sont proposés.

Dans notre série aucun enfant n'a bénéficié d'un traitement chirurgical.

## **C/ Physiothérapie/ergothérapie :**

La rééducation est indispensable pour la prise en charge des arthrites juvéniles



---

---

idiopathiques car il faut maintenir les amplitudes articulaires normales, prévenir ou diminuer des contractures, maintenir les activités physiques et gérer les

limitations fonctionnelles. . En cas d'atteinte des mains, l'ergothérapeute peut évaluer l'écriture et proposer les aides nécessaires pour la rendre plus facile et moins douloureuse.

Dans notre étude un malade a bénéficié d'une rééducation adéquate.

---

---

## Références bibliographique

- <sup>1</sup> - **TAUNTAN R., SOUTHWOOD T.R, WOO P** ,Juvenile chronic arthritis. ,Baillière's Clin Rheumatol 1995;9(2).
- <sup>2</sup> - **PETTY R., SOUTHWOOD T.R,BAUM J ET AL**,Revision of the proposed classification criteria for Juvenile idiopathic arthritis. ,Durban 1997 J. Rheumatol, 1998;25: 1991-1994.
- <sup>3</sup> - **EUROPEAN LIGUE AGAINST RHEUMATISM (EULAR)** ,Bulletin 3; the care of rheumatic children. Nomenclature and classification of arthritis in children. ,Ed.Munth Basle National Zeitung AG, 1997;31: 47-50.
- <sup>4</sup> - **BREUWER EJJR, BASS JC, CASSIDY J ET AL** ,Current proposed revision criteria for JRA criteria. ,Arthritis Rheum Juvenile idiopathic, 1977; 20 : 195-202.
- <sup>5</sup> - **PETTY R., SOUTHWOOD T.R,BAUM J ET AL**,Revision of the proposed classification criteria for Juvenile idiopathic arthritis. ,Durban 1997 J. Rheumatol, 1998;25: 1991-1994.
- <sup>6</sup> - **PRIEUR AM, DESLANDRE C J** : Les arthrites juvéniles idiopathiques Maladies : Aspects nosologiques actuels. ,Presse med 2000; 29( 9): 499-501.
- <sup>7</sup> - **EUROPEAN LIGUE AGAINST RHEUMATISM (EULAR)** ,Bulletin 3; the care of rheumatic children. Nomenclature and classification of arthritis in children. ,Ed.Munth Basle National Zeitung AG, 1997;31: 47-50.
- <sup>8</sup> - **BREUWER EJJR, BASS JC, CASSIDY J ET AL** ,Current proposed revision criteria for JRA criteria. Arthritis Rheum Juvenile idiopathic, 1977; 20 : 195-202.
- <sup>9</sup> - **Prieur AM.** ,Arthrite juvénile idiopathique ,Rhumatologie pédiatrique.Medecine-science Flammarion 1999 :130 ;119-138.
- <sup>10</sup> - **MICHAEL H.** ,A child with a systemic febrile illness-differential diagnosis and management ,Best Pract Res Clin Rheumatolo 2006; 20(4): 627-640.
- <sup>11</sup> - **PRIEUR AM.** ,Arthrite juvénile idiopathique : classification et nosologie

---

---

,Rev rhum 2003; 70: 482–487.

**Le Rhumatologue Mai 2011 (rhumatologie.org)**

<sup>12</sup> - **ELLEN A. GOLDMUNTZ AND PATIENCE H. W.** arthritis: A review for the praticien ,Pediatr. Rev 2006 ;27:24-32

<sup>13</sup> - **MICHAEL H.** ,A child with a systemic febrile illness-differential diagnosis and management

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

<sup>14</sup> - **ELLEN A. GOLDMUNTZ AND PATIENCE H. W.** arthritis: A review for the praticien ,Pediatr. Rev 2006 ;27:24-32

<sup>15</sup> - **MICHAEL H.** ,A child with a systemic febrile illness-differential diagnosis and management

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

<sup>16</sup> - **SAURENMANN R.K, ROSE JB** ,Epidemiology of juvenile idiopathic arthritis in a multiethnic cohort: ethnicity as a risk factor. ,Arthritis Rheum 2007;56(6): 1974-84.

<sup>17</sup> - **KODSI SR, RUBIN SE, MILOJEVIV D, AND AL** ,Time of onset of uveitis in children with juvenile rheumatoid arthritis ,Clin Exp Rheumatol 2002;6:373-376.

<sup>18</sup> - **GOULVERSE C** ,Anticorps antinucléaires ,Presse Med 2006;35:287-29

<sup>19</sup> - **SAMPATH P, GLASS N D.** A comprehensive review of the genetics of juvenile idiopathic arthritis Pediatrics Rheumatology 2008; 6:11-27

<sup>20</sup> - **SANDRA MACHADO H, CARLOS VON MUHLEN A AND AL** The prevalence of anti-cyclic citrullinated peptide antibodies in juvenile idiopathic arthritis J Pediatr (Rio J)2005;81(6):491-494.

<sup>21</sup> - **SONKAR G, USHA, SINGN S** Is HLA-B27 a useful test in the diagnosis of juvenile spondyloarthropathies? Singapore Med J 2008; 49 (10):795-11.

<sup>22</sup> - **ROONEY M, DAVID .J, SIMONS. J ET AL:** Inflammatory cytokine responses in juvenile idiopathic arthritis. Br J. Rheumatol 2006; 34: 454-60.

<sup>23</sup> - **LEUNG YY, TAM LS, LI EK** Psoriatic arthritis as a distinct disease entity J Postgrad Med 2007;53:63-71.

COHEN PA, JOB-DESLANDRE C Overview of the radiology of juvenile idiopathic arthritis(JIA) Eur J Radiol 2000;33:94-10.1

<sup>24</sup> - **DELIA SUREDA MD AND AL** Juvenile rheumatoid arthritis of the knee: Evaluation with US Radiology 1995;30:402-406.

<sup>25</sup> - **RAVELLI A, MARTINI A,**Juvenile idiopathique arthritis

<sup>26</sup> - **SAXENA N, MISRA R AND AGGARWAL A** Is the enthesitis-related arthritis subtype of juvenile idiopathic arthritis a from of chronic reactive

---

---

arthritis? Rheumatology 2006;45:1129-1132.

<sup>27</sup> -Antibodies against cyclic citrullinated peptide are associated with HLA-DR4 in simplex and multisimplex polyarticular-onset juvenile rheumatoid arthritis Arthritis Rheum 2005;52:239-246.

<sup>28</sup> -**ELLEN A. GOLDMUNTZ AND PATIENCE H. W.** arthritis: A review for the praticien Pediatr. Rev 2006 ;27:24-32

<sup>29</sup> -**NOEL LH**

Les auto-anticorps " anticytoplasmes des polynucléaires" (ANCA) : Description et rôle

immunologique.

Annales de médecine interne 2000 ; 151: 178-183

<sup>30</sup> -**DESAYMARD G, KAPLAN C, FOURNIER C, MANIGNE P, HAYEM F, RAHN M F, PRIEUR AM** Etude des marqueurs d'histocompatibilité de l'hétérogénéité de la forme Systémique d'arthrite chronique juvénile. A propos de 108 patients. Rev.Rhum. Ostéoarthric, 1996, 63 :11-18.

<sup>31</sup> -**ZEGGINI E AND AL** Association of HLA-DRB 13 with susceptibility to uveitis in juvenile Idiopathic arthritis in two independent data sets Rheumatology 2008;57:467-472.

<sup>32</sup> -**JOB-DESLANDRE** Rhumatisme psoriasique de l'enfant Rev Rhum [Èd] 2002 ;69: 657-660.

<sup>33</sup> -**OHEN PA, JOB-DESLANDRE C** Overview of the radiology of juvenile idiopathic arthritis(JIA) Eur J Radiol 2000;33:94-10.1

<sup>34</sup> -**SOSTALA U, DERBUND M, VON ESSEN R ET AL.** Persistance of parvovirus B19 DNA in synovial membranes of young patients without chronic arthropathy. Lancet 2003; 349 (4): 1063-65.

<sup>35</sup> -**HAKAN STROM ET AL**

Clinical, HLA, and roentgenological follow up study of patient with juvenile arthritis:

Comparaison between the term outcome of transient and persistent arthritis in children

Ann Rheum Dis 1999;48:918-923

<sup>36</sup> -**Behrens EM, Beukelman T, Gallo L, Spangler J, Rosenkranz M, Arkachaisri T, et al.** Evaluation of the presentation of systemic onset juvenile rheumatoid arthritis: data from the Pennsylvania Systemic Onset Juvenile Arthritis Registry (PASOJAR). J Rheumatol. 2008 Feb;35(2):343-8

<sup>37</sup> -**Ravelli A, Felici E, Magni-Manzoni S et al.** Patients with antinuclear antibody-positive juvenile idiopathic arthritis constitute a homogeneous

---

---

subgroup irrespective of the course of joint disease. *Arthritis Rheum* 2005;52(3):826-32

<sup>38</sup> -**Felici E, Novarini C, Magni-Manzoni S et al.** Course of joint disease in patients with antinuclear antibody-positive juvenile idiopathic arthritis. *J Rheumatol* 2005;32(9):1805-10.

<sup>39</sup> -**Barnes MG, Grom AA, Thompson SD.** Biologic similarities based on age at onset in oligoarticular and polyarticular subtypes of juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2010;62(11):3249-58.

<sup>40</sup> -**Stoll ML, Zurakowski D, Nigrovic LE et al.** Patients with juvenile psoriatic arthritis comprise two distinct populations. *Arthritis Rheum* 2006;54(11):3564-72.

<sup>41</sup> -**Manners P, Lesslie J, Speldewinde D, Tunbridge D.** Classification of juvenile idiopathic arthritis: should family history be included in the criteria? *J Rheumatol* 2003;30(8):1857-6

<sup>42</sup> -**Le\_Rhumatologue\_Mai\_2011** (rhumatologie.org)

<sup>27</sup> - **MICHAEL H.** ,A child with a systemic febrile illness-differential diagnosis and management  
*Best Pract Res Clin Rheumatolo* 2006; 20(4): 627-640.