

CENTRE HOSPITALO UNIVERSITAIRE

ARTHRITE
CHRONIQUE
JUVÉNILE

RÉALISÉ PAR:

Dr: BARKA Mounia

Dr: BECHERIF Wassila

ANNÉE 2001 – 2002 UNIVERSITAIRE

I) GENERALITE ET DEFINITION

L'arthrite chronique juvénile (ACJ) est la première cause des rhumatismes de l'enfant. Elle correspond à un groupe de maladies caractérisées par une atteinte articulaire inflammatoire isolée ou associée à des manifestations extra-articulaires. L'étiologie est inconnue.

L'incidence, plus fréquente dans les pays nordiques, est estimée à 10 pour 100000 enfants de moins de 16 ans. L'ACJ est un ensemble pathologique complexe dont le diagnostic est souvent difficile et la prise en charge multidisciplinaire.

L'ACJ est définie comme une affection inflammatoire articulaire durant depuis au moins 3 mois. Survenant chez un sujet de moins de 16 ans et retenue après élimination de diverses arthropathies d'étiologie définies parmi les quelles on retiendra.

- Des affections systémiques ou bien autonomes et répétées longtemps ne concerne que l'adulte exemple/ LEAD, sclérodermie, maladie de Behçet, maladie périodique, vascularité.
- Les arthrites dites « réactionnelles » secondaires à une affection bactérienne intestinale, salmonelle, Shigella, Campylobacter, Yersinia, Chlamydia, Mycoplasma.
- Les arthrites infectieuses, Virales, Mécaniques mais aussi bactérienne dont certaines ont été récemment individualisées (par exemple maladie de lyme).
- Les maladies cutanées (psoriasis, pustulose, palmoplantaire, acnés sévères)
- Les maladies digestives (maladie de Crohn, RCH, mucovicirose, maladie coeliaque), cette durée de 3 mois, est raccourcie à 6 semaines, en plus de l'atteinte articulaire, l'ACJ se présente sous trois formes : Systémique, Oligoarticulaire et polyarticulaire.

- **La forme systémique : (40% des cas)**

Est considérée comme forme systémique toute ACJ ayant présenté à un moment quelconque de son évolution, une période d'au moins 15 jours de fièvre élevée à grande oscillation (le retard d'apparition de la fièvre peut aller de quelques mois à l'année).

- **La forme oligoarticulaire : (40% des cas)**

L'atteinte est limitée à 4 articulations au maximum, et ce durant toute l'évolution de la maladie.

- **La forme polyarticulaire : (20% des cas)**

C'est l'atteinte de plus de 4 articulations sans signes systémiques patents.

NB : Le rachis cervical, le carpe et le tarse comptant chacun pour une seule articulation.

L'authenticité clinique des 3 sous formes ne fait guère de doute, mais l'affectation à un sous groupe donné exige un recul suffisant au moins égale à 1 an.

La classification proposée est actuellement délayée par les recherches immunogénétique, fréquence significativement augmentée des antigènes : HLA A2 Dr5, et DRW 8 dans les formes oligoarticulaire à début précoce, et DR4 dans les formes polyarticulaire séropositives.

II) EPIDEMIOLOGIE

1) Epidémiologie Descriptive.

- Les ACJ ont une incidence globale de 8 à 12 pour 100000 enfants par an.
- Les filles sont 2 fois plus atteinte que les garçons.
- Age moyen de début et de 6 ans, avec deux pics de fréquences, l'un entre 1 et 4 ans l'autre entre 9 et 14 ans.

2) Epidémiologie Causale.

L'étiopathologie de l'ACJ reste inconnu. Elle est probablement multifactorielle avec l'interaction de 2 processus, l'un infectieux spécifique ou non spécifique et l'autre immunologique.

III) DIAGNOSTIC D'UNE ARTHRITE CHRONIQUE.

1) Introduction

Le diagnostic d'une arthrite chronique représente un problème fréquent en rhumatologie pratique. Il pose en fait plusieurs problèmes.

- 1- Celui de la réelle existence de l'arthrite. En effet, une douleur articulaire, un gonflement de l'articulation n'est pas obligatoirement synonyme d'arthrite. Il faut savoir examiner l'articulation et éventuellement faire appel aux examens paraclinique pour établir le diagnostic au premier rang après l'analyse du liquide articulaire quand celui-ci est obtenu.
- 2- Celui de la gravité de cette arthrite chronique puisque le risque septique est pratiquement écarté dans ce cadre diagnostique. Il cadre surtout avec les erreurs diagnostiques qui conduisent à affirmer une étiologie simpliste et à laisser évoluer une maladie beaucoup plus grave dont l'arthrite n'était qu'un symptôme et surtout « anodin ».
- 3- Celui de son traitement : il doit prendre en compte bien sûr le contexte clinique. On ne réalisera une infiltration de corticoïde qu'une fois le diagnostic assuré afin de ne pas masquer les symptômes et surtout de ne pas injecter un corticoïde dans une articulation potentiellement suspecte de localisation septique, même si cette étiologie est rare dans ce délai.

2) Affirmer le Diagnostic

Il va passer par deux étapes.

Affirmer la présence d'un processus inflammatoire intra articulaire par l'examen de l'articulation et éventuellement la réalisation d'examens paracliniques simples où domine l'analyse du liquide synovial.

Éliminer une atteinte periarticulaire.

a) L'Arthrite

- L'examen de l'articulation est la pierre angulaire du diagnostic. Il est plus ou moins aisé en fonction de l'articulation affectée. La majorité des articulations sont superficielles et donc accessibles à la recherche d'une hydarthrose que l'on précise en mobilisant le liquide synovial dans les culs-de-sac synoviaux. Au niveau de la hanche et de l'épaule dans une moindre mesure, cette recherche sera impossible et on analysera la limitation douloureuse de l'articulation.

- La recherche du contexte inflammatoire s'établit dès l'interrogatoire sur l'horaire inflammatoire des douleurs (de nuit et de repos), sur l'altération éventuelle de l'état général etc. .

- Les examens paracliniques sont dominés par:

L'analyse du liquide de ponction articulaire que l'on fera systématiquement quand cela est possible. Le profil inflammatoire est caractérisé par un liquide exsudatif (protéine > 30 g/l), filant et par la présence de leucocytes (>2500 GB) sans hématies. La recherche de la formule peut déjà orienter. L'analyse de l'acide lactique peut avoir un intérêt diagnostique complémentaire à la numération des leucocytes si ce dosage facile est réalisé rapidement après la ponction. En effet les lactates sont

dosés à 2.5 mmol/l dans un liquide mécanique.

Ce dosage augmente significativement entre 3.5 et 7 mmol/l dans les arthrites rhumatoïdes métaboliques ou des SASN. L'acide lactique dépasse 10 mmol/l dans les arthrites septiques qu'elles soient à pyogènes ou à BK.

Un syndrome inflammatoire est systématiquement recherché en complément.

B) Après cette analyse, on éliminera

Facilement ce qui n'est pas une arthrite

- Les gonflements consécutifs à une déformation osseuse ou musculaire (Paget, tumeurs, hématome, etc. .)
- Les douleurs d'autre origine qu'elle aient une origine radiculaire ou virale (zona)

Plus difficilement les inflammations peri-articulaires surtout au niveau de l'épaule

- en effet, la ponction à l'aveugle d'une bursite sous acromiale peut ramener un liquide inflammatoire donnant le change avec un liquide d'arthrite
- Il faudra ici être particulièrement attentif lors de l'examen clinique et rechercher les signes de souffrance péri-articulaire. La ponction sous ampli de brillance avec visualisation du trajet de ponction permet facilement de différencier un épanchement articulaire ou peri-articulaire.

difficilement la rupture de kyste poplité

- puis qu'elle survient en général sur une arthrite chronique de genou
- puis qu'elle va se caractériser souvent par une aggravation du tableau clinique articulaire avec une accentuation des douleurs, une impotence à la mobilisation et souvent une disparition paradoxale des signes d'arthrites (plus de choc rotulien)
- le gonflement du mollet, les douleurs irradiées dans la jambe permettront d'évoquer ce diagnostic qui sera confirmé par l'échographie.

C) Interrogatoire et Examen Physique

le premier objectif consiste à tenter de faire le diagnostic nosologique par un interrogatoire et un examen physique. Dans la majorité des cas, un interrogatoire bien mené permet de suspecter, voire d'affirmer le diagnostic, est-à classer la polyarthrite.

La démarche est donc avant tout clinique: les examens complémentaires, imagerie et examens biologiques, ne sont effectués que pour confirmer l'hypothèse diagnostique. l'interrogatoire doit comporter les questions classiques mais indispensables: antécédents personnels et familiaux, mode de début, circonstances de survenue, distribution articulaire, horaire de la douleur... le mode évolutif est aussi précisé: s'agit-il d'une polyarthrite avec atteinte successive ou, au contraire, additive des articulations ? y a-t-il eu des poussées ?

Une autre information est très importante: la recherche par l'interrogatoire et examen physique des signes d'accompagnement. Ils constituent un guide précieux pour classer la polyarthrite. Ainsi, une fièvre, un amaigrissement, des sueurs, sont des éléments pouvant orienter vers une endocardite ou une connectivite. Des signes oculaires doivent être recherchés: une uvéite oriente vers une spondyloarthropathie ou une maladie de Behçet, une conjonctivite vers une arthrite réactionnelle. les signes cutanéomuqueux passés ou actuels sont aussi recueillis et analysés avec soin: un psoriasis, des pustules des paumes et des plantes, un lupus cutané, des nodules évocateurs d'une vascularite, un erythema chronicum migrans entrant dans le cadre d'une maladie de Lyme et plus simplement des aphtes buccaux ou génitaux, La présence d'une sécheresse des muqueuses, en particulier de la bouche et des yeux, oriente vers un syndrome de Sjogren, rhumatisme plus fréquent qu'on ne le dit classiquement. Les signes digestifs doivent aussi être recherchés: une diarrhée persistante, des douleurs abdominales peuvent être l'expression d'une entérocolopathie inflammatoire, notamment d'une maladie de Crohn ou d'une colite ulcéreuse qui parfois, peut s'accompagner d'un rhumatisme inflammatoire polyarticulaire. Les signes respiratoires toux, dyspnée peuvent faire suspecter une sarcoïdose ou une connectivite. Enfin, une urétrite oriente

vers une arthrite réactionnelle. Le recueil d'un ou de plusieurs de ces signes, actuels ou passés, est précieux. Cet interrogatoire doit être mené de façon rigoureuse, patiemment. Il nécessite souvent une consultation d'au moins 30 minutes.

Ce recueil systématique des symptômes prédécrits doit toutefois être soumis à une analyse critique. En effet, l'association d'une polyarthrite et d'un signe fonctionnel émanant d'un autre appareil ne signifie pas obligatoirement que les deux événements sont liés. Un psoriasis, affection fréquente dans la population générale, peut être associé à une authentique polyarthrite rhumatoïde. En d'autres termes, la survenue d'une polyarthrite chez un sujet ayant un psoriasis ne signifie pas obligatoirement qu'il est atteint d'un rhumatisme psoriasique périphérique. Il en va de même en ce qui concerne la conjonctivite qui est d'une grande banalité et peut relever par exemple d'une origine allergique ou virale.

Un côlon irritable associé à des manifestations articulaires inflammatoires peut, si l'on n'est pas attentif, être considéré abusivement comme une entérocologie inflammatoire. Soulignons d'ailleurs qu'un bilan biologique visant à explorer l'ensemble des diagnostics possibles serait tellement long et coûteux qu'il ne peut être demandé systématiquement.

D) Quelles imageries prescrire

En présence d'une polyarthrite au début, l'imagerie se limite aux radiographies standards des articulations douloureuses et/ou enraidies.

Après quelques semaines d'évolution, dans la très grande majorité des cas, aucune anomalie n'est observée. Ce n'est qu'au bout de quelques mois, voire quelques années, qu'apparaissent les érosions évocatrices d'une polyarthrite rhumatoïde, tout d'abord au niveau des avant-pieds et des mains; ailleurs des images associant construction et destruction suggèrent un rhumatisme psoriasique périphérique.

Chez le sujet âgé, la radiographie standard amène parfois à découvrir des dépôts de pyrophosphate de calcium, sous forme d'un liseré opaque incrustant les cartilages et les fibrocartilages, en particulier des genoux et des poignets.

La radiographie standard des articulations symptomatiques, notamment des mains et des pieds, est légitime, car elle sert de document de référence pour le suivi ultérieur du patient.

Elle est actuellement modeste. En effet, le lien statistique entre un antigène donné du système HLA et certains rhumatismes n'est pas suffisamment fort pour l'utiliser dans un but diagnostique, notamment au cours de la polyarthrite rhumatoïde. Son coût élevé constitue par ailleurs un facteur limitant.

Le seul rhumatisme où l'étude génétique a parfois une utilité diagnostique est l'ensemble des spondylarthropathies. L'antigène HLA B27 est en effet présent chez 90% des spondylarthrites ankylosantes primitives, mais chez seulement 75% des arthrites réactionnelles et 50% environ des formes axiales des rhumatismes psoriasiques, En règle, une bonne approche clinique complétée ultérieurement par des ; radiographies, suffit à porter le diagnostic de spondylarthropathie avec atteinte polyarticulaire sans recherche de l'antigène HLA B 27.

Sur le plan pronostique, dans l'état actuel de nos connaissances, aucun antigène ne permet de prédire, à titre individuel, le pronostic d'un rhumatisme inflammatoire débutant, L'étude génétique n'est donc pas justifiée.

IV) SIGNES ARTICULAIRES

Dans la mesure où la synovite chronique représente le dénominateur commun aux différents sous-groupes, l'étude clinique de l'arthrite chronique juvénile portera d'abord sur les manifestations articulaires, considérant successivement leurs caractères généraux, puis leurs caractères particuliers selon la localisation.

1°) CARACTERES GENERAUX

A) Lésion articulaire initiale

La lésion première consiste en l'atteinte inflammatoire de la membrane synoviale dont l'arthroscopie, la biopsie ou l'intervention chirurgicale permettent l'étude 1694 Les modifications peuvent être étendues: la membrane synoviale apparaît rouge, avec des villosités épaisses, volumineuses, voire polyloïdes. Les villosités se disposent parfois en arches synoviales.

On note la présence de masses de fibrine, attachées plus ou moins fortement à la synoviale ou aboutissant à la formation de grains riziformes intra-articulaires. L'examen histologique montre l'existence d'une réaction inflammatoire chronique non spécifique avec oedème et hypervascularisation, hyperplasie et hypertrophie des synoviocytes, parfois cellules géantes multinucléées et présence de foyers de lymphocytes et plasmocytes. Dans certains cas, notamment, s'il s'agit de monoarthrite, les lésions inflammatoires de la synoviale sont minimales avec peu de lymphocytes et de rares plasmocytes. La cavité articulaire contient une quantité variable de liquide, d'abord clair, rapide trouble, comprenant de 500 à 65 000 éléments/mm³ en moyenne 15 000, à prédominance de polynucléaires, avec aussi augmentation des protéines totales et abaissement du taux du glucose. Le taux du complément hémolytique et des fractions correspondant à la phase

d'activation est diminué dans le liquide articulaire, avec présence, au contraire, des fractions correspondant à la phase d'attaque. Cette activation du complément est à rapprocher de la constatation de complexes immuns (IgG et facteur rhumatoïde IgG) au niveau du tissu synovial.

B) Atteinte du cartilage

Le tissu de granulation synovial tend à recouvrir , le cartilage articulaire hyalin, particulièrement épais et résistant chez l'enfant, ce qui explique le caractère tardif des lésions destructrices cartilagineuses, sur les plans anatomique et radiologique. Le cartilage finit cependant par être attaqué superficiellement, à partir des zones de réflexion de la synoviale; ces lésions cartilagineuses sont enfin réversibles en période de rémission avec parfois régénération d'un fibrocartilage et disparition du pincement radiologique.

On commence à appréhender le rôle joué dans l'apparition des lésions cartilagineuses par les cytokines (notamment interleukines 1 et 6), sans méconnaître celui, éventuel, du système nerveux dans l'observation de Laxer et coll. on voit la maladie inflammatoire épargner les articulations des membres inférieurs chez un enfant porteur d'une paraplégie congénitale; le neurotransmetteur P et le neuropeptide K induiraient la production de cytokines à effet pro-inflammatoire.

C) Atteinte osseuse

Pour la même raison, les érosions osseuses sont longtemps absentes; quand elle se produit, l'atteinte inflammatoire du tissu osseux sous-chondral commence près des points d'insertion de la capsule avec, là encore, possibilité d'un processus de réparation. L'ostéoporose périarticulaire est secondaire à l' inflammation synoviale.

D) Atteinte associées

Au pannus synovial inflammatoire et aux lésions cartilagineuses et osseuses qu'il finit par entraîner , s'associe l'atteinte de la capsule, épaissie, fibreuse, inextensible.

Les lésions de *ténosynovite* siègent surtout au niveau des gaines dorsales des poignets et des chevilles, parfois aussi des gaines des fléchisseurs des doigts, pouvant entraîner une perte de l'extension, une déformation en griffe. La *ténosynovite* est habituellement associée à l'atteinte de l'articulation voisine, mais elle peut la précéder de semaines ou mois. Le tissu de granulation comble la gaine synoviale, infiltre le tendon qui s'épaissit, jaunit, subit une dégénérescence mucoïde avec parfois formation de nodules et possibilité de rupture spontanée.

Les *kystes synoviaux* siègent surtout dans les régions bicipitale et poplitée, mais souvent à distance de l'articulation, bien qu'ils communiquent avec elle par un mécanisme valvulaire; s'ils sont volumineux, ils peuvent exercer une compression des structures neuro-vasculaires de voisinage. Un kyste poplitée ou kyste de Baker peut se rompre dans le mollet et simuler, alors, une thrombo-phlébite ou une atteinte musculaire.

Enfin, les différentes *bourses* aux points d'insertion ou périarticulaires peuvent être intéressées par le processus rhumatismal inflammatoire, y compris les bourses inter épineuses au niveau du rachis cervical.

L'atteinte musculaire n'est pas seulement une amyotrophie d'immobilisation, elle comporte un élément inflammatoire fait de follicules lymphocytaires dispersés, pouvant même aboutir à la formation d'abcès, contenant un pus stérile. L'apparition tardive d'un *lymphodème* a été aussi signalée.

E) Signes Cliniques Articulaires

L'âge confère en effet des particularités quant à la présentation et à l'évolution des signes articulaires.

Signes fonctionnels

La douleur a une expression variable, en général modérée; on peut surtout opposer la relative sensibilité des adolescents à la tolérance paradoxale des enfants jeunes, chez qui on la devinera, souvent après une longue période d'observation, derrière une boiterie, une moindre activité motrice au niveau de certains segments, une attitude en flexion, un trouble de la posture ou de la statique rachidienne; elle peut se révéler seulement à la mobilisation douce, systématique des différents articles ou en sollicitant l'intérêt de l'enfant pour un objet de jeu qu'il cherche en vain à saisir. Il en va de même pour la raideur matinale: facile à préciser quant à son existence et sa durée chez le grand enfant, elle ne se démasque chez l'enfant plus jeune que grâce à la vigilance des parents ou de l'instituteur, après le sommeil ou après une position assise prolongée en classe.

Signes physiques

En ce qui concerne les signes physiques, leur mise en évidence implique chez le tout-petit douceur et patience, évitant la table ou le lit pour examiner l'enfant mis progressivement en confiance dans les bras de sa mère. Chez l'enfant plus grand, l'étude des différentes articulations est précédée d'une observation attentive des attitudes et des éventuelles déformations du sujet, d'abord debout, immobile, de face et de profil, puis marchant, enfin couché.

Principaux signes physiques.

L'érythème est inhabituel, l'augmentation de la chaleur locale souvent légère, le gonflement, mesuré de façon comparative, résulte à la fois de l'empatement synovial et de l'épanchement intra-articulaire, mais aussi de l'œdème des parties molles et de l'atteinte associée des gaines tendineuses et des bourses périarticulaires; la limitation de la mobilité. porte davantage sur les mouvements actifs que passifs; l'examen articulaire proprement dit est complété par celui, également comparatif, des muscles: recherche d'une contracture, mesure d'une amyotrophie, évaluation de la force musculaire, notamment au niveau des mains.

Evolution des signes articulaires

Alors qu' au début sont atteintes de façon préférentielle de grosses articulations, volontiers de manière symétrique, comme les poignets, les genoux et les chevilles, au bout de quelques années prédomine une atteinte proximale (épaules et hanches) et, en se rapprochant de l'âge pubertaire, celle des doigts et des orteils . Les caractères ,eux-mêmes de l'atteinte articulaire se modifient : Il s agit d'abord d un gonflement, avec ou sans épanchement, avec ou sans douleur, alors que passe au premier plan, quelques années plus tard, la limitation de la mobilité. Il faut insister sur la rapidité avec laquelle, si on n ' y prend pas garde, s'installent des déformations avec rétractions musculaires: flexion des poignets et des doigts, varus ou valgus des pieds. flexion des genoux et des hanches. A un stade tardif on peut observer des corps étrangers intra-articulaires osseux, recouverts de cartilage, parfois responsable de blocage.

Troubles de croissance localisés

Le trait le plus original des manifestations articulaires chez l'enfant est lié à l'association de troubles de croissance localisés: l'existence d'un foyer de synovite à proximité des zones de croissance osseuse en bouleverse le développement naturel. Cet effet s'exerce sur la croissance métaphysaire et surtout épiphysaire: suivant le lieu et le moment, la croissance peut être stimulée ou ralentie, les effets variant d'un point à un autre et selon le stade évolutif, d'une manière parfois opposée. C'est ainsi que telle épiphyse, d'abord augmentée de volume, se soude prématurément, le résultat final étant un raccourcissement de la pièce osseuse considérée. La tendance habituelle est d'incriminer, à l'origine des troubles de croissance localisés, les perturbations vasculaires qui accompagnent le foyer de synovite. Cette explication n'est sans doute pas la seule; elle rend mal compte des troubles de croissance qui surviennent là où manque précisément tout signe clinique et radiologique d'arthrite de voisinage.

2°) CARACTERES PARTICULIERS SELON LA LOCALISATION

A) Poignet et main

Signes cliniques

Au niveau du poignet, on observe un gonflement dorsal, étendu, en rapport avec une atteinte périarticulaire et un épaissement synovial, auquel participe souvent une ténosynovite des tendons extenseurs ou une bursite, alors que l'épanchement intra-articulaire est rarement important. Dans certains cas, au contraire, la tuméfaction synoviale dorsale est localisée, d'allure kystique. La limitation de mobilité porte d'abord sur l'extension, ensuite sur les mouvements, de flexion et de latéralité.

Au niveau de la main, d'une part le gonflement diminue en allant de l'extrémité proximale vers l'extrémité distale du doigt, les interphalangiennes distales étant longtemps respectées, d'autre part, l'atteinte prédomine volontiers sur les 2° et 3° rayons. Le gonflement métacarpophalangien, parfois accompagné un érythème dorsal, est difficile à apprécier chez le tout-petit; il est surtout périarticulaire avec épaissement synovial: ce gonflement, s'il est important, peut entraîner un écartement des doigts. La diminution de mobilité porte d'abord sur la flexion. Au niveau des interphalangiennes proximales, le gonflement est fusiforme avec, plus tard, contracture en flexion. La flexion des interphalangiennes distales peut être aussi limitée. Si l'évolution se prolonge, s'installent des attitudes vicieuses: déviation radiale ou cubitale des doigts, luxation en arrière de la tête cubitale, déformation dorsale du poignet en double bosse, aspect en col de cygne des doigts. Quant à la diminution de la force de préhension, elle s'explique autant par l'amyotrophie des muscles interosseux et des éminences thénar et hypothénar que par l'atteinte articulaire proprement dite.

Signes radiologiques

Sur le plan radiologique le premier signe est l'*ostéoporose régionale*. diffuse ou géodique, indiquée parfois par une bande claire sus-métaphysaire. Si elle est intense, elle peut aboutir à un aplatissement en cupule des épiphyses ou à des fractures spontanées.

Le *pincement articulaire* est retrouvé dans près de 3/4 des cas; on l'observe surtout au niveau des articulations carpo-métacarpiennes, inter-carpiennes, radio-carpiennes et métacarpophalangiennes, un peu moins souvent au niveau des interphalangiennes proximales et il n'atteint les interphalangiennes distales que dans un pourcentage d'environ 8% des cas.

En règle générale, le pincement articulaire apparaît au plus tôt après 10 mois d'évolution, mais il a cependant été signalé dès le 3^e mois.

Les *érosions osseuses* sont plus rares; on ne les observe que dans un peu plus de la moitié des cas, après une évolution minimale de 2 ans.

On peut noter d'ailleurs que pincement et érosions apparaissent d'autant plus tard que la maladie a commencé plus tôt dans la vie. Les érosions, qui correspondent à des lésions destructrices de l'os sous-chondral, siègent surtout au niveau des articulations radiocarpiennes, métacarpophalangiennes et intercarpiennes; elles épargnent habituellement les interphalangiennes distales. Leur extension et leur importance sont très variables: tantôt les érosions sont diffuses et peuvent aboutir à de véritables destructions osseuses avec, d'abord, tassement, puis résorption osseuse au niveau du carpe et de la base des métacarpiens et surtout au niveau des épiphyses des métacarpiens et des phalanges, entraînant des subluxations; tantôt, au contraire, les érosions sont localisées, atteignant alors avec prédilection la base des 2^e et 3^e métacarpiens et le grand os dont les contours deviennent flous et irrégulièrement crénelés.

Les *fusions osseuses* : qui sont la conséquence d'une destruction complète du cartilage, sont plus rares et plus tardives; elles n'apparaissent que dans environ un tiers des cas, chez le grand enfant et jamais avant 2 ans 1/2 ou 3 ans d'évolution. L'ankylose est moins commune aux doigts qu'au poignet, où cependant elle respecte le plus souvent un des trois groupes articulaires, radiocarpien, intercarpien ou carpométacarpien, permettant ainsi la conservation d'une certaine mobilité. La fusion du carpe et des 2^e et 3^e est particulièrement fréquente. On doit distinguer 2 types de fusions:

1) les fusions partielles qui soudent par exemple entre eux 2 os du carpe comme le grand os et l'os crochu, ou encore le carpe et la base de 2 métacarpiens, en respectant les autres interlignes.

2) les fusions diffuses qui finissent par souder en un seul bloc radius, carpe et métacarpiens, en s'étendant parfois même à l'articulation radiocubitale inférieure. Si l'on peut voir coexister chez le même malade, après une évolution suffisamment prolongée, ces différents types de lésions: ostéoporose, pincement, érosions, fusions diffuses ou localisées, elles se succèdent néanmoins dans le temps et témoignent de l'extension progressive du pannus inflammatoire, d'abord au cartilage, puis à l'os sous-chondral.

Il faut tenir compte d'une dernière possibilité qui est celle d'une *réparation*. En cas d'arrêt de l'évolution inflammatoire, les images radiologiques sont en effet susceptibles de retrouver une certaine régularité de densité et de forme, les interlignes peuvent reprendre une épaisseur normale, posant la question d'une régénération du cartilage. De même, on peut voir disparaître les érosions et les os du carpe conserver seulement quelques déformations résiduelles.

Troubles de croissance localisés :

Les lignes d'arrêt de croissance, ou *lignes de Harris*, sont retrouvées au niveau de l'extrémité inférieure du radius : il s'agit de lignes compactes transversales, siégeant dans la métaphyse, parallèles à la plaque épiphysaire et attribuées à des degrés minimes d'inhibition de la croissance au cours de la maladie. Les *appositions périostées* sont des manifestations fréquentes, précoces, survenant à tout âge et en rapport possible avec l'inflammation de la capsule et du périoste sous-jacent. Elles siègent surtout aux métacarpiens et aux premières phalanges; le cortex en regard peut s'épaissir, donnant à l'os un aspect massif. L'accélération de la croissance osseuse intéresse l'extrémité distale des métacarpiens et des phalanges proximales; l'allongement excessif touche avec prédilection les 2^e et 3^e doigts. La maturation osseuse est accélérée au poignet, principalement avant l'âge de 10 ans; cette avance de l'âge osseux peut dépasser 3 ans entre les poignets sain et malade.

Les *fusions épiphysaires prématurées*: elles surviennent dans environ 17 % des cas, après une évolution d'autant plus courte que la maladie a commencé plus tard. Parfois, seule la partie moyenne de l'épiphyse fusionne avec la métaphyse, entraînant une limitation centrale de la croissance et une invagination de l'épiphyse dans la métaphyse, qui donne, à la phalange raccourcie, un aspect en tête de flèche. On attribue habituellement la brachydactylie à une fusion épiphysaire prématurée. Cette brachydactylie est souvent généralisée, affectant métacarpiens et phalanges dans leur ensemble. Elle peut, au contraire, se cantonner aux 4^e et 5^e métacarpiens, d'une manière curieusement symétrique. Le défaut de croissance intéresse parfois l'extrémité inférieure du cubitus qui n'a pas l'aspect conique, effilé, mais aussi l'épiphyse radiale qui s'aplatit ou les os du carpe qui sont souvent alors à la fois plus nombreux et plus petits que chez un enfant normal du même âge.

B) Cheville et Pied

Signes cliniques

Cliniquement, dès l'inspection, on peut être frappé par la démarche « en canard » avec pieds plats valgus. Au niveau de la cheville, on observe un comblement rétromalléolaire externe et interne, parfois un gonflement antérieur; il n'y a pas d'érythème habituellement et peu de douleurs: l'épanchement est discret et le gonflement surtout périarticulaire avec épaissement synovial. La limitation de mobilité porte d'abord sur la dorsiflexion du pied. Il peut s'y associer une ténosynovite des gaines tendineuses et une bursite à l'insertion du tendon d'Achille avec aussi atrophie des muscles jambiers.

L'atteinte du pied est fréquente, 46% des cas selon Calabro, mais souvent méconnue alors qu'elle peut représenter une cause majeure d'invalidité. Le gonflement est dorsal et siège en

regard de l'articulation astragaloscaphoïdienne et des articulations métatarso-phalangiennes; les mouvements de pronosupination sont limités. Tardivement, se produit un aplatissement de tout le pied postérieur ou, à l'inverse, un pied creux, avec déformation des orteils en flexion, parfois une subluxation des têtes des métatarsiens .

Signes radiologiques

Radiologiquement, on voit se succéder à la cheville, ostéoporose juxta-articulaire, pincement et érosions, d'allure quelquefois pseudokystique, mais l'ankylose osseuse est rare. Les mêmes lésions apparaissent au niveau des articulations astragalo-calcanéenne et astragalo-scaphoïdienne avec moins d'érosions qu'au niveau de la main. Les articulations métatarso-phalangiennes sont atteintes dans 20 % des cas, plus rarement les interphalangiennes proximales, avec intégrité habituelle des interphalangiennes distales. Une ankylose tarsienne est observée dans 18 % des cas.

Troubles de croissance localisés

On retrouve à la cheville et au pied les mêmes troubles de croissance localisés décrits au poignet et à la main, avec seulement peut-être une intensité moindre. On peut voir une augmentation de volume de l'apophyse calcanéenne, mais, dans bien des cas, les pieds resteront petits et déformés, avec un contour massif et des orteils courts.

C) Genou

L'atteinte du genou est sans doute la plus fréquente : 60 % des cas.

Signes cliniques

Le gonflement conséquence de l'inflammation périarticulaire, de l'épaississement synovial et, parfois, à un moindre degré, de l'épanchement intra-articulaire, est d'autant plus apparent que l'amyotrophie du quadriceps est rapide. La douleur est le plus souvent modérée; la limitation de mobilité porte d'abord sur la flexion avec aussi impression d'instabilité. Il n'est pas rare d'observer un kyste synovial de siège poplité, mais qui peut s'étendre à distance à la face postérieure de la jambe. Si on n'y prend pas garde, l'attitude antalgique spontanée en flexion se fixe, en raison de la contracture et des rétractions.

Signes radiologiques

Sur le plan radiologique, l'ostéoporose est précoce; elle laisse persister des trabéculations « porteuses » résiduelles sous forme de lignes verticales, à la partie centrale des condyles fémoraux et des épiphyses tibiales proximales. Pincement articulaire et érosions n'apparaissent souvent qu'après plus de deux ans d'évolution. on observe volontiers un pincement au niveau de l'articulation fémoropatellaire. Certaines érosions corticales sont difficiles à distinguer des irrégularités « normales » de contour d'une épiphyse en croissance. Les érosions sont plus fréquentes au niveau des tibias, en situation peri-articulaire ou au voisinage des épines tibiales. La surface articulaire de l'épiphyse tibiale peut devenir anguleuse et découpée, L'ankylose osseuse est rare, toujours tardive.

Troubles de croissance localisés

Deux fois sur trois, des lignes d'arrêt de croissance sont retrouvées au niveau de la métaphyse et de l'épiphyse avec, parfois, double contour épiphysaire. L'épiphyse fémorale inférieure, hérissée de spicules, peut prendre un aspect « laineux ». Les épiphyses fémorales sont volumineuses : cette augmentation de volume est frappante en cas d'atteinte unilatérale, avec souvent, en regard, une concavité accentuée de la surface articulaire du plateau tibial correspondant. Les épiphyses tibiales proximales peuvent aussi être augmentées de volume, ce qui entraîne un pincement de l'interligne articulaire, ou au contraire aplaties, notamment en ce qui concerne le plateau tibial interne.

La différence de forme entre genoux sain et malade s'efface progressivement, en 18 mois environ, lorsque l'arthrite guérit ou devient bilatérale. On trouve également une augmentation de longueur du membre qui s'explique aisément, puisque la croissance du fémur s'opère à 70 % à partir de l'épiphyse fémorale distale et celle du tibia à 55% à partir de l'épiphyse tibiale proximale. Cette augmentation de longueur s'accompagne d'une réduction du diamètre diaphysaire et, parfois, d'une incurvation du péroné. si l'épiphyse s'est soudée prématurément on trouve un raccourcissement du membre inférieur.

Le noyau rotulien apparaît précocement: il est altéré dans sa forme et sa taille, la rotule prend un aspect carré ou anguleux, avec des éperons aux points d'insertion des tendons quadricipital et rotulien.

Il arrive que la partie antéro-inférieure des condyles se développe de façon anormale, jusqu'à créer un aspect de subluxation postérieure du tibia. L'hypertrophie relative du condyle interne peut entraîner un genu valgum qui contribue à troubler la marche. Enfin l'échancrure intercondylienne est souvent plus profonde que normalement.

D) Coudes

Signes cliniques

L'atteinte du coude se manifeste par un gonflement périarticulaire avec épaississement synovial, gonflement surtout apparent à la face d'extension de chaque côte de l'olécrâne, alors que l'épanchement intra-articulaire reste minime. La diminution de mobilité porte d'abord sur la supination et ensuite la flexion-extension et la pronation. L'amyotrophie de voisinage est mise en évidence qu'au niveau du genou.

Signes radiologiques

Sur le plan radiologique, le premier signe est encore l'ostéoporose; le pincement articulaire existe dans 2 cas sur 3, alors que les érosions ne sont observées que dans 10 % des cas. Une ankylose tardive est possible.

Troubles de croissance localisés

Parmi les troubles de croissance localisés, on retrouve périostite, augmentation de volume des épiphyses et soudure prématurée, déformation de la tête radiale; à la différence de ce qui se passe aux membres inférieurs, c'est le raccourcissement qui est de règle au niveau des deux os de l'avant-bras.

E) Hanches

La fréquence de l'atteinte de la hanche est comprise entre 34 et 40 % des cas et il s'agit le plus souvent d'une atteinte bilatérale. Elle représente une des causes principales d'invalidité à long terme, quand bien même la maladie a cessé d'être active.

Signes cliniques

Cliniquement, l'atteinte de la hanche se révèle d'abord à la marche, avec une attitude penchée en avant. La douleur, parfois rapportée au genou ou à la cuisse, est retrouvée à la palpation directe et lors des mouvements qui sont tous limités. Rapidement, la contracture musculaire entraîne une déformation en flexion.

Signes radiologiques

Le signe radiologique le plus précoce est l'ostéoporose. Le pincement articulaire est assez tardif, mais, après 5 ans d'évolution, il est présent dans 75% des cas, le cartilage n'étant plus représenté, sur les clichés, que par une mince ligne claire séparant la tête fémorale et le cotyle. A

l'extrême, la destruction totale du cartilage peut aboutir à l'ankylose. Dans certains cas, au contraire, qui ont cessé d'évoluer, un néocartilage peut se former conduisant à une restauration de l'interligne. Les érosions n'apparaissent qu'après 1 ou 2 ans d'évolution, mais elles sont présentes dans 80 % des cas après 10 ans. Elles sont plus précoces si la maladie articulaire a commencé après l'âge de 4 ans. Les érosions affectent non seulement la tête du fémur qui s'aplatit, devient irrégulière, mais également le fond dL cotyle et la région sus-cotyloïdienne. Dans quelques cas est réalisé un aspect de nécrose avasculaire qu'a pu favoriser le traitement hormonal. Comme celles du cartilage, les lésions osseuses sont susceptibles de réparation, les contours de la tête reprennent leur netteté, avec ou sans déformation résiduelle.

Troubles de croissance localisés

Ils sont quasi de règle. La croissance de l'extrémité supérieure du fémur se fait à partir de deux points: céphalique et trochantérien. La synovite de voisinage agit sur ces deux points mais pas toujours de façon parallèle. En cas de dominance du point de croissance céphalique, il se produit un allongement en valgus du col et une augmentation de longueur du fémur. En cas de dominance du point trochantérien, le col se déforme en varus. La nature des troubles de croissance varie selon l'âge et la durée d'évolution: avant 9 ans, on observe un développement exagéré et précoce de la tête, réalisant un aspect de coxa magna, auquel s'associe ou succède l'augmentation de longueur du col en valgus, le « sous-développement » du col et de la tête ne se voyant que dans les formes les plus sévères; après 9 ans, on observe plus volontiers un mélange de sur- et de sous-développement avec, par exemple, coxa magna et col court en varus. Si la maladie a débuté tôt et reste active à la fin de la croissance, on peut voir des déformations spectaculaires: col en valgus, court et mince, petit trochanter volumineux, anomalies du grand trochanter. La fusion épiphysaire prématurée est très fréquente, s'effectuant entre 10 et 13 ans dans 45 % des cas. Aux troubles de croissance de l'extrémité supérieure du fémur répondent des troubles de croissance, parfois « en miroir », de l'acétabulum, avec bonne adaptation réciproque. Tel n'est pas toujours le cas: une tête volumineuse avec col en valgus peut s'associer à un trouble d'ossification de la partie latérale de l'acétabulum qui devient oblique, créant un aspect très proche de celui de la dysplasie acétabulaire congénitale. Ces lésions peuvent conduire à dislocation ou à une subluxation qu'il faut différencier des luxations par distension, conséquence de l'hypertrophie synoviale et *rie* l'épanchement intra-articulai : Plus rarement, une tête fémorale volumineuse avec col normal ou légèrement court et varus peut être encerclée par un acétabulum également surdéveloppé, avec évolution ultérieure possible vers la protrusion acétabulaire.

Signes cliniques

Les signes cliniques, fonctionnels et physiques, sont volontiers peu explicites, relégués au deuxième plan par les autres manifestations plus bruyantes de la maladie. On observe, selon les cas, une douleur provoquée à la pression ou une douleur spontanée à l'ouverture de la bouche qui se fait mal, incomplètement avec raideur, parfois de façon asymétrique si l'atteinte est unilatérale ou inégale entre les côtés. Cette gêne à l'ouverture de la bouche peut s'accompagner de la perception d'un clic ou d'une crépitation. Lors de l'ouverture de la bouche, on peut noter également la non-vacuité de la glène temporale et la diminution de la course des condyles maxillaires, L'attention peut être attirée par une différence de hauteur des régions angulo-maxillaires ou par une déviation mandibulaire en protrusion maximum

Signes radiologiques

Les signes radiologiques ont peu de corrélation avec l'importance des signes cliniques qui peuvent faire entièrement défaut, L'étude se pratique en tomographie sagittale, bouche ouverte et fermée. Le premier signe est la diminution de mobilité des condyles maxillaires à l'ouverture de la bouche, Apparaissent ensuite des images destructrices du versant antérieur cartilagineux du condyle maxillaire qui prend un aspect irrégulier et se déforme en pan coupé, en cupule ou en bec de flûte, selon les cas, on note l'allongement antéropostérieur et l'aplatissement de la glène temporale, avec parfois aussi à ce niveau images de destruction ostéocartilagineuse, L'interligne articulaire est habituellement élargi, mais l'évolution vers l'ankylose, plus souvent fibreuse qu'osseuse, reste possible, L'aspect radiologique de l'articulation temporomaxillaire rappelle parfois celui observé chez le nourrisson normal.

Troubles de croissance localisés

On peut voir une augmentation de volume des condyles dont le col, raccourci, se dirige de façon distale, une encoche antégoniale profonde, En réalité, le trouble le plus frappant, est la *micrétro-gnathie* constatée dans environ 15 % des cas, surtout si la maladie a commencé avant 5 ans, Le cartilage condylien est, en effet la fois un cartilage articulaire et un cartilage de croissance dont l'activité est maximale dans les 5 premières années de la vie, La micrognathie est liée au défaut de développement de la branche montante avec angle maxillaire obtus, encore que le trouble du développement puisse s'étendre à l'ensemble du maxillaire inférieur et entraîner une hyperplasie verticale de compensation au niveau du maxillaire supérieur.

F) Epaule

La fréquence de l'atteinte de l'épaule est faible ; elle augmente cependant avec la durée de l'évolution passant d'environ 8 % après 1 an à 13 % après 15 ans .

Signes cliniques

Sur le plan clinique, la douleur est retrouvée dans à peu près 20 % des cas, Spontanément ou provoquée par la pression directe des bords de la glène. La limitation des mouvements porte d'abord sur l'abduction qui finit par être uniquement scapulaire. puis sur la rotation externe et interne. La gêne pour la toilette, la coiffure, les repas est surtout importante en cas d'atteinte associée du coude. On observe une atrophie musculaire du deltoïde et parfois se développe un kyste synovial, siégeant à la face antérieure du bras. ou vent à distance de l'articulation.

Signes radiologiques

Sur le plan radiologique, on retrouve la succession habituelle du pincement articulaire et des destructions osseuses. Les premières érosions, d'allure kystique puis marginales, siègent au niveau de la grosse tubérosité qu'elles déforment. Les érosions gagnent ensuite la surface articulaire de la tête et les bords de la glène.

Troubles de croissance localisés

La tête humérale s'élargit d'abord puis s'aplatit, notamment à sa partie interne, en regard d'une cavité glénoïde qui reste de type infantile, expliquant l'évolution possible vers une subluxation antérieure ou supérieure. On peut voir aussi une déformation du col chirurgical de l'humérus et une perte du modelé normal de la métaphyse proximale.

G) Articulation temporaux musculaire

La fréquence de l'arthrite temporomaxillaire serait en moyenne de 35 %. Il s'agit d'une localisation tardive chez des enfants déjà porteurs de manifestations articulaires diffuses, sévères. L'association à une atteinte du rachis cervical est Souvent notée.

Cette micrognathie, avec parfois asymétrie faciale, proche dans son aspect de certaines anomalies congénitales du développement du maxillaire inférieur, est souvent chez l'adulte la signature rétrospective la plus apparente et la plus inesthétique d'une polyarthrite ayant débuté dans l'enfance. La micrognathie va se compliquer elle-même d'anomalies dentaires secondaires avec mal occlusion.

On peut constater une proalvéolie supérieure, un élargissement de l'arc mandibulaire, une diminution de l'espace lingual, atténuée par une subluxation antérieure des condyles en position de repos, une infra-alvéolie, relative, dans la région incisive supérieure et importante dans la région molaire, réduisant en partie la béance antérieure. Le trouble du développement maxillaire entraîne un manque de place pour l'éruption dentaire et un dysfonctionnement musculaire, lui-même susceptible d'aggraver les lésions ostéocartilagineuses du versant antérieur du condyle maxillaire et de jouer un rôle dans l'apparition de la micrognathie. Une radiographie céphalométrique annuelle permet une bonne surveillance du développement du massif facial.

H) Rachis cervical

Signes cliniques

Des signes cliniques d'atteinte du rachis cervical sont observés dans la moitié des cas, surtout s'il s'agit de formes à début précoce. L'enfant se plaint de cervicalgies et la mobilité provoquée et spontanée du cou est limitée.

Signes radiologiques

Les signes radiologiques, accompagnés en règle générale de signes cliniques, sont retrouvés chez 40 % des enfants, après un délai moyen de 5 ans. Ils comprennent la perte de la lordose physiologique, voire une inversion de courbure et surtout une rigidité localisée, que seule l'étude dynamique, avec clichés de profil en flexion et en extension, permet de mettre en évidence. L'atteinte lésionnelle porte sur les articulations interapophysaires postérieures, surtout des 2^e et 3^e vertèbres cervicales: il s'agit d'abord d'un aspect flou des facettes interarticulaires, puis de pincement et d'érosions, enfin d'une ankylose qui réalise tardivement un bloc cervical postérieur acquis, cette ankylose peut aussi être bipolaire ou s'étendre à tout le rachis cervical. L'existence de calcifications ligamentaires inter et surtout péri vertébrales est signalée par Espada et coll. calcifications siégeant notamment sur la membrane atloïdo-occipitale et le ligament atloïdo-axoïdien.

Troubles de croissance localisés

L'atteinte du rachis antérieur traduit plus un trouble de croissance secondaire discographique qu'une diffusion en avant du processus inflammatoire. L'hypoplasie porte sur les deux diamètres du corps vertébral avec, parfois, concavité antérieure; elle s'accompagne d'une diminution de hauteur des disques et a comme résultat un raccourcissement du rachis cervical.

Atteinte de la charnière occipitale

La spondylite cervicale peut comporter diverses atteintes de la charnière occipitale: érosions de l'odontoïde, pincement et irrégularités des articulations atloïdo-axoïdiennes et occipito-atloïdiennes, bien vus sur un cliché de face de la charnière (bouche ouverte), impression ou invagination basilaire et surtout luxation atloïdo-axoïdienne : manifestation rare, parfois inaugurale, beaucoup plus souvent tardive, la luxation atloïdo-axoïdienne peut entraîner un torticolis, mais souvent les signes cliniques sont moins évocateurs, comme « perdus » parmi les autres manifestation d'une maladie articulaire étendue. Il s'agit alors d'une simple gêne fonctionnelle douloureuse, d'une rigidité d'une inclinaison latérale. Sa mise en évidence nécessite une étude radiologique dynamique attentive avec tomographies de la charnière, qui révèle un diastasis atloïdo-odontoïdien de plus de 5 mm: on en décrit plusieurs types: luxation spontanée ou provoquée en hyperflexion; luxation simple ou avec rotation.

Les complications neurologiques sont exceptionnelles chez l'enfant: un examen clinique soigneux est nécessaire cependant pour s'assurer de l'absence de signe de souffrance nerveuse. L'investigation de la charnière occipitale devrait être facilitée aujourd'hui par la résonance magnétique. Elle permettra notamment de visualiser une compression de la moelle ou du tronc cérébral par une structure osseuse ou le pannus synovial.

D) Atteinte sacro-iliaque

Bien que sa découverte incite à beaucoup de réserves dans la mesure où il pourrait s'agir d'une pelvispondylite à début infantile, l'atteinte sacro-iliaque, habituellement tardive, souvent bilatérale, figure parmi les manifestations articulaires de l'arthrite chronique juvénile, comportant volontiers alors une atteinte associée du cou et des hanches. Sa fréquence serait d'environ 13 %.

Signes cliniques

Ils sont habituellement défaut, encore que l'attention puisse être attirée par une douleur lombaire basse ou fessière.

Signes radiologiques

Sur le plan radiologique, l'interprétation des clichés est souvent délicate, notamment chez les adolescents. On observe un aspect flou de l'espace articulaire avec légères irrégularités des bords, une ostéoporose ou une sclérose marginale; les lésions siègent d'abord sur la berge iliaque et sont surtout visibles à la partie antéro-externe de l'interligne. Le pincement s'accroît, les érosions se développent ensuite et l'évolution peut se faire vers la fusion osseuse. En fait, ces images sont difficiles à distinguer de celles réalisées par une pelvispondylite où, cependant, les lésions seraient plus destructrices.

Autres localisations

Certaines localisations, parce que plus rares, risquent d'être méconnues: l'atteinte sterno-claviculaire, déjà signalée par Still dans deux observations, l'atteinte acromio-claviculaire et celle des jonctions chondro-sternales; l'atteinte pubienne, avec, sur les clichés, un pincement irrégulier de la symphyse. L'atteinte crico-aryténoïdienne réalise une atteinte inflammatoire d'une véritable articulation diarthro-diale. Elle se manifeste cliniquement par une raucité de la voix, parfois un stridor ou une obstruction respiratoire aiguë. La laryngoscopie directe révèle le gonflement rouge des éminences aryténoïdes. A la lisière des localisations proprement articulaires, le syndrome de Brown dû à une ténosynovite du tendon du muscle oculomoteur grand oblique, se manifeste par une limitation douloureuse des mouvements de l'oeil en haut et en dedans, avec diplopie verticale intermittente, cédant sous corticothérapie.

V) MANIFESTATIONS EXTRA ARTICULAIRES

1°) FIEVRE

La fièvre est le plus souvent de type intermittent, dessinant une courbe très évocatrice avec un, parfois deux pics quotidiens, où la température normale, par exemple, le matin, atteint ou dépasse 39°C le soir, en même temps que l'enfant est triste, douloureux, hostile.

En l'absence de traitement, ces clochers fébriles caractéristiques vont se poursuivre pendant plusieurs semaines, entraînant amaigrissement et altération de l'état général. D'autres types de fièvre sont cependant possibles:

- fièvre rémittente, avec variations de la température dans la journée, mais sans jamais un retour complet à la normale.
- fièvre à rechutes, les rechutes étant séparées par un ou plusieurs jours d'apyrexie; fièvre périodique où les rechutes interviennent à intervalles réguliers

Signes cutanés Ils accompagnent en règle générale les clochers fébriles; ils sont donc fugaces, éphémères et peuvent passer inaperçus si on ne les recherche pas au bon moment. Ils persistent pourtant, insensibles aux divers traitements, chez certains enfants, d'une manière plus discrète ou plus localisée, entre les poussées fébriles. Il s'agit d'une éruption morbilliforme, faite de macules ou de maculopapules, rose saumon, de 2 à 6 mm de diamètre, qui peuvent confluer. On remarque une pâleur de la peau au centre et à la périphérie de la lésion. Le siège de l'éruption (thorax, aisselles, cuisses, partie supérieure des bras, fesses, parfois visage) varie d'un jour à l'autre. Un prurit est signalé dans 5 % des cas et très rarement, un aspect urticarien voire purpurique. L'apparition de l'éruption est parfois déclenchée par la chaleur ou le frottement (réponse isomorphique ou phénomène de Koebner) . Sur le plan histologique, on trouve un oedème des fibres collagènes avec dilatation des vaisseaux, une infiltration cellulaire périvasculaire, faite d'éléments variés, où prédominent des cellules mononucléées, selon Isdale et Bywaters , alors que Schlesinger et coll. insistent sur la présence de polynucléaires.

2°) ATTEINTES DE GONGLIONS, DE LA RATE ET DU FOIE

Les ganglions, souvent en relation avec les articulations touchées, sont palpés dans un quart des cas, au cou, dans les aisselles, les régions épitrochléennes, les aines. Ils sont mobiles et indolores, mais parfois volumineux et visibles à l'inspection. L'examen histologique révèle une hyperplasie folliculaire non spécifique, encor qu'un aspect de lymphadénite nécrosante ait été rément rapporté.

La rate, est augmentée de volume dans 10 à 25 % des cas s'agit d'une splénomégalie modérée, débordant de 4cm le grill costal, ferme, mobile, indolore.

Une hépatomégalie est notée dans 10 à 16 % de cas; le foie est lisse et régulier, l'augmentation de volume est importante dans certaines formes, actives, mais on constate peu d'altérations fonctionnelles, en dehors d'une élévation des enzymes hépatiques à laquelle contribuent peut-être certains médicaments, comme l'aspirine. L'atteinte histologique se résume à une infiltration périportale par des cellule, rondes et a une hyperplasie des cellules de Kupffer.

3°) ATTEINTES DE PERICARDES

Elle est déjà signalée par Still : péricardite adhésive, évoquée cliniquement dans 2 de ses 12 observations et découverte à l'autopsie d'une manière inattendue dans 3 autres cas La fréquence, sans doute sous-estimée, de la péricardite se situe entre 7 et 20 %. La péricardite est une

manifestation précoce; elle peut être Inaugurale, mais en règle. elle accompagne, au cours d'une poussée, les autres signes de la maladie. Si l'épanchement est minime, les symptômes fonctionnels et physiques sont discrets et la péricardite peut passer inaperçue. Jusqu'à une date récente, on ne pouvait compter que sur les modifications rapides du volume cardiaque et de l'électrocardiogramme. Le diagnostic est facilité et précisé aujourd'hui grâce à l'échocardiographie c'est ainsi que Bernstein met en évidence par l'écho. graphie un épanchement ou un épaississement péricardique chez 20 enfants sur 55 dont plus de la moitié ne présentaient aucun des signes « classiques » de péricardite. Mais l'épanchement peut être aussi volumineux et conduire à un tableau de tamponade, obligeant parfois à une ponction du péricarde avec drainage: le liquide retiré est très inflammatoire, riche. en cellules et en protéines, voire puriforme aseptique. La durée d'évolution moyenne de la péricardite est de 7 semaines, avec possibilité de récurrence.

Une seule observation d'évolution tardive vers la constriction a été publiée par Pearl en 1982.

A l'examen histologique, on ne trouve que des lésions inflammatoires non spécifiques et, à distance de l'épisode aigu, des adhérences fibreuses ou un accolent plus ou moins complet des deux feuillets du péricarde.

4°) ATTEINTES DE PERICARDES

La myocardite, parfois inaugurale, constitue l'atteinte cardiaque majeure. Elle est évoquée devant une tachypnée et une tachycardie sinusale disproportionnée et indépendante des variations de la température, un rythme de galop, des modifications de l'électrocardiogramme, une augmentation persistante du volume cardiaque en l'absence de signes de péricardite. La myocardite peut avoir une évolution sévère vers l'insuffisance cardiaque, Certains enfants conservent seulement, après l'épisode aigu, une cardiomégalie persistante, avec parfois troubles du rythme (contractions ventriculaires prématurées, blocs du second degré). Marin-Garcia et coll. confirment l'intérêt de l'échocardiographie : elle permet une estimation exacte de l'incidence, de la sévérité et des séquelles de l'atteinte myocardique, portant habituellement sur le ventricule gauche. Chez un enfant décédé d'ulcère gastrique, perforé après un quatrième épisode de myocardite, Miller décrit l'aspect histologique des lésions : variations de taille des fibres musculaires et de noyaux, avec souvent, de manière paradoxale, des noyaux volumineux dans des fibres petites; présence de cellules inflammatoires (mono et polynucléaires) dans les zones interstitielles, paroi épaissie de quelques petits vaisseaux, mais sans vascularité aiguë ni dépôts fibrinoïdes. Une atteinte de l'endocarde n'a jamais pu être démontrée.

5°) ATTEINTES DE PERICARDES

Une atteinte pleurale existe dans environ 14 % des cas, associée 1 fois sur 4 à l'atteinte péricardique : simple découverte radiologique ou épanchement important, également de type inflammatoire, pouvant obliger au drainage et susceptible aussi de récidives,

6°) ATTEINTES DIGESTIVE

Des douleurs abdominales surviennent dans un quart des cas, le plus souvent au cours d'une poussée inflammatoire. Elles sont de siège variable, peuvent prendre une allure paroxystique, pseudo-chirurgicale, avec vomissements, qui conduit en pratique à l'intervention. On découvre alors, soit un épanchement péritonéal, qui peut être puriforme aseptique, soit des fausses membranes avec brides et adhérences, soit des adénopathies mésentériques. L'atteinte du péritoine peut s'associer à celle du péricarde et de la plèvre.

L'examen histologique révèle un aspect inflammatoire de la séreuse et, au niveau des ganglions mésentériques, une image d'adénite subaiguë. Des lésions évocatrices d'artérite intra-gastrique (dépôts fibrinoïdes adventiciels et présence de cellules plasmocytaires et éosinophiles) sont rapportées par Farber et Vawter .

7°) ATTEINTES RARES

L'atteinte rénale a fait l'objet des travaux d'Antilla en 1972. Cet auteur signalait la possibilité d'une protéinurie persistante dans 2,4 % des cas d'anomalies du culot urinaire, avec parfois altération de la fonction rénale, portant, en particulier , sur le pouvoir de concentration. La constatation d'une telle atteinte rénale implique non seulement qu'on ait éliminé une maladie du collagène, tels un lupus érythémateux disséminé ou une périartérite, ainsi qu'une amylose, mais qu'on ait tenu ,aussi compte des traitements prescrits, nombre d'anti-inflammatoires non stéroïdiens exerçant, à la longue, un effet néfaste sur le rein. La remise en cause d'une atteinte rénale autonome est d'ailleurs, une des conclusions à laquelle aboutit une enquête coopérative récentes selon Stapleton certaines hématuries sont imputables à une hypercalciurie; de tels enfants risquent de développer une lithiase urinaire, particulièrement dans les périodes d'immobilisation, avec traitement corticoïde.

Une atteinte pulmonaire est retrouvée dans quelques observations, avec, sur les clichés du thorax, signes en foyer ou pneumopathie interstitielle. L'exploration fonctionnelle peut montrer une réduction de la capacité vital une diminution de la capacité pulmonaire totale et de la capacité de diffusion gazeuse et l'existence d'un syndrome restrictif. Sur le plan histologique, les anomalies

consistent en des modifications inflammatoires pleuropulmonaires, en une fibrose péribronchique et périvasculaire avec découverte, une fois, de lésions d'artérite avec hyper-tension pulmonaire. De telles atteintes « rhumatismales » ne doivent pas être confondues avec un épisode de surinfection respiratoire.

L'atteinte du système nerveux a été signalée, allant de la simple irritabilité avec «mningisme» ou somnolence, parfois convulsions, jusqu'à des tableaux suggérant une maladie primitive du système nerveux central.

Sur les électroencéphalogrammes, on a décrit des rythmes lents, un tracé désorganisé, parfois aussi des anomalies focalisées asymétriques, des paroxysmes de pointes ondes. Une vascularité cérébrale a été incriminée et, au moins une fois, démontrée par l'angiographie. Là encore, ayant écarté un lupus érythémateux disséminé ou une périartérite, il ne faut pas méconnaître la survenue d'une atteinte virale autonome ou l'effet toxique de certains médicaments, comme l'aspirine. On a rapporté la possibilité de modifications du liquide céphalorachidien avec augmentation du taux des protéines et du chiffre des leucocytes avec, parfois, présence de complexes immuns et observé, dans le cerveau d'enfants décédés, des infiltrats périvasculaires de cellules mono-nucléées. Une surdité de perception est signalée par Markusse et coll.

VI) CLASSIFICATION

La classification tient compte de divers éléments. l'âge inférieur à 16 ans, l'atteinte articulaire durant au moins trois mois. Il existe 3 formes cliniques selon le mode de début : oligoarticulaires, poly-articulaires et maladies systémiques.

1°) FORMES CLINIQUES

A) Les formes Oligo articulaire (50%) des cas

• Clinique

Elles se caractérisent par une atteinte de 4 articulations au maximum: souvent symétriques, peu douloureuses et touchant surtout les grosses articulations (chevilles, genoux, poignets). L'articulation gonflée est non ou peu inflammatoire, peu douloureuse, avec présence d'un épanchement liquidien facile à reconnaître. Il s'agit souvent d'une monoarthrite initiale touchant les genoux dans 75% des cas au cours des 6 premiers mois. Le reste de l'examen clinique général est normal et l'enfant est apyrétique. Par principe, il faut rechercher des signes d'atteintes oculaires soit par la clinique (larmoiements, rougeur, gênes visuelles), ou par un examen ophtalmologique à la recherche d'une uvéite avec un effet Tyndall.

• Examens complémentaires

Parmi les examens complémentaires, on retient: un hémogramme normal, une VS normale ou modérément accélérée. La recherche des facteurs rhumatoïdes est négative. Par contre, il existe des anticorps antinucléaires dans 30 à 50% des cas; mais il n'y a pas d'anticorps anti-ADN ni anti-antigène soluble. La ponction articulaire ramène un liquide riche en protéines et en cellules avec un panachage de lymphocytes et de polynucléaires non altérés, sans germe. En cas de doute, on peut être amené à faire une biopsie, non par arthrotomie mais sous arthroscopie, montrant un aspect inflammatoire proliférant non spécifique.

Les signes radiologiques peuvent montrer une infiltration des parties molles; des troubles de croissance localisés sont possibles avec une accélération et soudure prématurée du cartilage de conjugaison.

On distingue plusieurs sous groupes :

- révélations précoces avant 5 ans (type I). Ces formes se rencontrent surtout chez la fille avant l'âge de 5 ans, avec présence d'anticorps antinucléaires et un risque évolutif d'iridocyclite qu'il faut systématiquement rechercher. Les anticorps anti-histone s'associent volontiers à l'atteinte oculaire. Elles sont peu inflammatoires. On retrouve plus fréquemment le groupage HLA DR4 et DR8.

- révélations tardives (type II) Elles touchent surtout les garçons après l'âge de 10 ans. L'atteinte articulaire siège souvent aux membres inférieurs (orteils en saucisse), associée à des polyarthropathies (douleurs plantaires, talalgies, tendinite d'insertion). Le gène HLA-B27 est souvent retrouvé. Il pourrait s'agir des premières manifestations des spondylarthropathies.

- autres groupes. non classés dans les groupes précédents, elles évoluent plus fréquemment vers les formes polyarticulaires.

• Diagnostic différentiel

- L'infection devant une monoarthrite, il faut évoquer systématiquement l'arthrite purulente

La ponction ou la biopsie permettront le diagnostic. La tuberculose, bien que rare, doit être évoquée. Le liquide de ponction et le prélèvement de synoviale seront systématiquementensemencés.

- L'hémarthrose, l'anomalie d'un ménisque, corps étranger.
- Tumeurs osseuses.

- En cas d'atteinte de la hanche, il faut évoquer la synovite aiguë transitoire, l'ostéochondrite ou l'épiphysiolyse.

- Traitement

Il repose sur *Les médicaments anti-inflammatoires* :

Par voie générale, les corticoïdes ne sont pas utilisés. On utilise le plus souvent l'Aspirine à la dose de 80mg/kg/jour en 4 à 6 prises. L'Ibuprofène (20 à 30mg/kg/jour) ou le Diclofénac (2 à 3mg/kg/jour) ou Naproxen à la posologie de 5mg/kg/jour. Ces médicaments sont surtout utiles sur la douleur. En cas de persistance d'un épanchement dans une grosse articulation, la ponction évacuatrice de l'articulation avec injection d'héxatrione de triamcinolone permet dans pratiquement tous les cas un assèchement. Une anesthésie générale peut être nécessaire selon l'âge et l'articulation.

Le traitement d'une atteinte oculaire sera essentiellement local avec une surveillance ophtalmologique collyres cortisoniques et atropiniques.

La kinésithérapie est fondamentale, évitant des attitudes vicieuses :

B) Les formes Poly-articulaire (30%) des cas

- Tableau clinique et biologique

L'âge de début est variable avec une prédominance féminine.

- Les signes articulaires se caractérisent par l'atteinte de plus de 4 articulations. Toutes les articulations peuvent être touchées, généralement à type d'arthrite, de façon symétrique.
- Les signes extra-articulaires sont pauvres. La fièvre peut être présente mais ne décrit pas de grandes oscillations. Le syndrome inflammatoire est variable.

- Formes de maladie

- Formes avec présence de facteurs rhumatoïdes : Elles surviennent surtout chez les filles après l'âge de 10 ans et se manifestent par une polyarthrite symétrique des extrémités puis des grosses articulations. Il semble s'agir d'un début précoce de polyarthrite rhumatoïde de l'adulte. Le pronostic est souvent sévère avec séquelles articulaires (déformation et ankylose). Le traitement de fond se discute précocement.

- Formes sans facteurs rhumatoïdes . on distingue 3 groupes. avec présence d'anticorps anti-nucléaires avec des critères de spondylarthropathie, avec ou sans synovite.

- Diagnostic différentiel

Nous évoquerons essentiellement. le rhumatisme articulaire aigu, les arthrites réactionnelles,
le lupus systémique,affections hématologiques (leucémies, drépanocytose homozygote).

- Traitement

Les médicaments

Le traitement a pour but d'agir sur la douleur et l'inflammation. **A la phase initiale**, on utilise des AINS. L'aspirine est peu utilisée. Les corticoïdes sont réservés aux formes très inflammatoires et invalidantes.

Les traitement de fond sont indiqués après l'échec des AINS après plusieurs mois d'évolution, à l'exception des formes avec présence de facteurs rhumatoïdes

La rééducation

Elle doit être effectuée dès qu'une atteinte articulaire persiste et entraine une tendance aux attitudes vicieuses. Elle est indiquée à tout moment de la maladie même en période de poussée, à condition de ne pas dépasser le seuil de la douleur.

C) Les formes systémiques (20%) des cas ou maladie du still

Elle s'observe surtout entre 1 et 4 ans

- Tableau clinique

- Les signes extra-articulaires

La **fièvre** est caractéristique de cette forme en décrivant de grandes oscillations entre 37 et 39° au cours de la journée. Au moment de l'acmé thermique, l'enfant est abattu, douloureux, frissonnant.

Il reprend un entrain normal dès la chute de la fièvre.

Des **signes cutanés** sont présents dans 90 % des cas à type d'érythèmes localisés fugaces ou temporaires des pics fébriles, d'allure pseudomorbiliforme

D'autres symptômes peuvent être notés: splénomégalie, adénopathies, et polysérite (péricardite, pleurésie, ascite). La péricardite est présente échographiquement dans 30% des cas.

- Les signes articulaires

Ils s'observent dans la plupart des cas mais généralement, ils surviennent secondairement,

d'abord à type d'arthralgies puis des authentiques arthrites. Leur recherche peut être difficile.

Toutes les articulations peuvent être touchées. L'atteinte du rachis cervical se manifeste par un torticolis.

- Les signes biologiques

Il s'agit d'un grand syndrome inflammatoire avec V.S. accélérée, augmentation de la CRP et de la fibrine ainsi qu'une hyperleucocytose pouvant atteindre 50 000/mm³.

Une hypergammaglobulinémie peut être notée. La recherche d'anticorps anti-nucléaires et la sérologie rhumatoïde sont négatives. Le complément est souvent augmenté.

- Les signes radiologiques

L'imagerie permet de suivre l'évolution et des clichés standards sont en règle suffisants. Les 4 stades de Steinbrocker peuvent être observés au niveau du carpe et du tarse. Il est inutile de répéter systématiquement les examens.

• Le diagnostic

Il se pose surtout devant une fièvre inexpliquée. Il s'agit d'un tableau inflammatoire pseudo infectieux avec enquête bactériologique négative.

- présence d'une infection. Il faudra répéter les examens.
- maladie de Kawasaki (CF cour suivant).
- une hémopathie maligne ou sympathoblastome métastatique.
- maladie sérique (ex-médicamenteuse).

• L'évolution

Cette maladie peut se prolonger sur plusieurs années. Au bout de 10 ans, 50 % des enfants sont guéris (30 % n'ont pas de séquelles, 10 % ont des séquelles mineures et 10 % des séquelles sévères) et 50 % sont encore évolutifs systémiques ou polyarticulaires.

Outre les séquelles articulaires dont la prise en charge doit toujours être précoce, des complications sont possibles: amylose, iatrogènes (ostéopénie, retard de croissance).

- Le traitement

- Les médicaments

-Aspirine: ce traitement doit être institué en milieu hospitalier afin d'adapter la posologie.

La posologie est de 100 mg/kg/jour, répartie en 6 prises. L'efficacité se juge sur les signes cliniques et le taux de la salicylémie mesurée 2 heures après l'ingestion du médicament; les taux efficaces sont de 150 à 200 mg/l. Il faut être vigilant et se méfier d'une intoxication médicamenteuse épistaxis, acouphènes, hépatite cytolytique.

- Les corticoïdes: ils sont utilisés d'emblée en cas de polysérite ou en cas d'échec des salicylés.

- Immunosuppresseurs.

- La rééducation

- Comme dans les cas précédents, elle doit être précoce et régulièrement suivie.

Les signes généraux finissent par disparaître mais les signes articulaires peuvent progresser.

VII) COMPLICATION

1°) RETARD SATURAL

Si l'usage des corticoïdes, trop souvent obligatoire, ne permet plus de retenir la perte de poids comme un des stigmates d'évolutivité de l'affection, le retard statural en représente une complication majeure. Cette redoutable conséquence est connue de longue date; c'est ainsi que Still écrit en 1897 : «Un caractère remarquable dans ces cas est l'arrêt général du développement qui survient lorsque la maladie commence avant la deuxième dentition. Un enfant de 12 ans 112 aurait facilement été pris pour sujet de 6 ou 7 ans, tandis qu'un autre de 4 an, paraissait plutôt âgé de 2 ans 112 ou 3 ans ».

Cette influence néfaste de la maladie a été récemment illustrée par une observation de jumelles monozygotes, l'enfant porteuse d'arthrite chronique depuis près, de 7 ans et non traitée par les corticoïdes est considérablement plus petite que sa sœur bien portante. Le retard statural est d'autant plus important que la maladie a commencé plus tôt, qu'elle se présente sous une forme sévère et longtemps active. Une éventuelle déformation en flexion des genoux ou des hanches, un tassement vertébral contribuent encore à diminuer la taille. La baisse du taux sérique de l'ostéocalcine est un marqueur sensible du défaut de croissance osseuse.

2°) L'AMYLOSE

L'amylose est l'apanage des formes les plus graves et les plus évolutives. Sa fréquence variable d'un pays à l'autre, se situe en Europe autour de 4 %, passant à 7,4 % si la période d'observation est supérieure à 15 ans. Elle apparaît en moyenne 10 ans après le début de la maladie, les délais extrêmes allant de 1 à 23 ans. On la redoute en particulier si on constate une anémie inexpliquée, une augmentation importante de la vitesse de sédimentation, un taux élevé de plaquettes, d'immuno-globulines IgG et de protéine C réactive, ainsi que la présence de complexes immuns. Elle se manifeste cliniquement par une protéinurie qui peut atteindre ou dépasser 4 g/24 h dans 23 % des cas. Les douleurs abdominales, accompagnées ou non de diarrhée, sont fréquentes, témoignant d'une amylose digestive. Des œdèmes sont présents dans 37 % des cas. On constate souvent une augmentation du volume du foie (36 %) et de la rate (24 %). Plus d'un quart des enfants sont déjà porteurs d'une hypertension artérielle.

Le diagnostic est confirmé par la biopsie gingivale, rénale et surtout rectale. La biopsie de la graisse sous-cutanée, simple à mettre en oeuvre, permet, de surcroît, l'identification immuno-chimique de la protéine AA, caractéristique de l'amylose secondaire. En revanche, aucune corrélation n'a pu être démontrée entre la découverte d'un taux élevé du précurseur sérique (SAA) de la protéine AA, simple témoin de l'inflammation, et le développement ultérieure d'une amylose. Woo et coll. ont identifié un marqueur génétique de la prédisposition à l'amylose secondaire au niveau du DNA du gène de structure du composant P sérique. Le marquage de ce même composant P par l'iode radioactif permet une évaluation scintigraphique de la diffusion de l'amylose. L'évolution spontanée se fait vers la constitution d'un syndrome néphrotique, puis vers la mort, dans un tableau d'insuffisance rénale aiguë ou chronique avec parfois thrombose des veines rénales et, dans une de nos observations, des corps caverneux. L'amylose peut s'accompagner d'une atteinte artérielle : calcification des vaisseaux des mains et des pieds avec dilatation marquée des capillaires ou calcification diffuses avec lésions d'artérite, comportant une fragmentation de la tunique élastique interne, une fibrose sous-intimale, un rétrécissement de calibre, pouvant aller jusqu'à l'occlusion, dans le système coronaire.

3°) SYNDROME DE COAGULOPATHIE DE CONSOMMATION

Le syndrome de coagulation intravasculaire disséminée (Silverman et coll., 1983 [329]), déjà favorisé chez ces enfants par une éventuelle vascularité et une augmentation de fibrinogène et du fibrinopeptide A, peut être déclenché par certains traitements, comme l'aspirine, l'indométacine et les sels d'or.

VIII) PRONOSTIC

Il est sévère dans l'ensemble et difficile à déterminer pour chaque cas, encore qu'un début très précoce et des Poussées évolutives fréquentes et prolongées représentent éléments indiscutables de gravité.

La mortalité, imputable, avant l'ère des corticoïdes, a cachexie, aux infections, aux atteintes cardiaques (péricarde et myocarde) reste élevée: 13 % des cas environ alors que le pourcentage pour l'arthrite chronique Juvénile en général est situé en Europe autour de 4 %. On peut noter que ce taux de mortalité est plus, faible aux Etats-Unis, 1,1 %. L'enquête menée par Baum et Gutowska auprès de divers centres situés en Europe, Etats-Unis et zone du pacifique révèle, parmi les formes mortelles, une proportion égale. de filles et de garçons, avec pour l'Europe, des chiffres moyens de 6 ans 112 pour l'âge de début .de la maladie, de 15 ans 112 pour l'âge de la Mort, qui survient après une évolution moyenne de 9 ans. Les principales causes de mortalité sont représentées par l'amylose, les infections, l'atteinte myocardique. L'infection est surtout en cause dans les 5 premières années: infection hépatique et pulmonaire en particulier, dont les traitements utilisés vis-à-vis de la maladie, corticoïdes notamment, ont pu favoriser l'éclosion. L'hépatite infectieuse créditée d'une action favorable par Still, et plus récemment par Kornreich et coli. peut prendre, au contraire, une allure sévère et évoluer vers la mort [50], dans un tableau de nécrose cellulaire massive, avec infiltration graisseuse et inflammation péri portale Le tableau terminal évoque parfois un syndrome de Reye, conséquence de la maladie, du traitement salicylé ou d'une infection virale intercurrente.

Le pronostic fonctionnel ne sera établi qu'à la condition de disposer d'un recul suffisant. Il peut être remis en question par la survenue inopinée d'une poussée évolutive tardive. Pour Mozziconacci et coll. ce pronostic fonctionnel serait plus sévère chez la fille. Il faut enfin tenir compte de trois éventualités :

- 1) les signes systémiques qui occupaient souvent la première place au début peuvent, quand l'évolution se prolonge, s'effacer derrière les signes inflammatoires articulaires;
- 2) tardivement, on peut aboutir à un tableau de « rhumatisme dégénératif » où les troubles de croissance localisés jouent un rôle de premier plan, maladie très invalidante, alors que tout signe d'activité inflammatoire a disparu, y compris au niveau de la synoviale;
- 3) la mise en oeuvre d'une chirurgie orthopédique de remplacement qui, si elle est réussie, peut faire passer un sujet invalide en classe I ou II de Steinbroker.

IX) TRAITEMENT

1°) PRINCIPES THERAPEUTIQUES :

A) Les buts à atteindre :

- Contrôler rapidement et complètement le processus inflammatoire avant que ne s'installent des destructions ostéo-cartilagineuse dont la réparation ultérieure demeure très aléatoire.
- Eviter que l'enfant soit un handicapé
- Lui assurer à l'âge adulte une vie harmonieuse et autonome.

B) Les mesures physiques :

- Au maintien d'attitudes correctes et d'une efficacité
- A la prévention de réfraction, ankylose, amyotrophie (attelles légères, tractions nocturnes)
- Elles supposent une rééducation passive et active, régulière et prolonger.

C) Les moyens médicamenteux

- Il vise à éteindre l'inflammation et comportent
- L'aspirine et les autres AINS, dont le Diclofenac et l'indométacine (à partir de 4 ans)
- Les immunoglobulines en perfusions, IV mensuelles.
- Les corticoïdes dont on s'efforce de retarder au maximum l'emploi donnant la dose efficace la plus faible pendant le temps le plus court, si possible de façon discontinue, un matin sur deux.
- Des médicaments de seconde ligne à action lente.
 - sels d'or
 - méthotrexate, surtout
prescrits dans les formes polyarticulaire, à distance de toute poussée inflammatoire systémique, avec une surveillance rigoureuse clinique et biologique (peau et muqueuse, sang, foie, rein.)
- Des médicaments à usage local
 - Articulaire : injection intra-musculaires (genoux surtout) d'un corticoïde retard dans les mono et oligoarthrites.
 - Oculaire collyres (corticoïdes et indométacine)

2°) INDICATIONS THERAPEUTIQUES :

A)Forme systémique :

- Aspirine jusqu'à 100 à 110 mg/Kg/j toutes les 4 heures au début pendant les 3 semaines avant de conclure à un échec (surveillance des effets secondaires, salicylimie), l'efficacité est évalué surtout sur le plus clinique (douleur et fièvre). La VS se normalise tardivement.
- Le diclofénac en cas d'échec.
- Les corticoïdes si échec des AINS ou s'il y a apparition d'une péricardite.
- Les immunosuppresseurs : leur prescriptions doit être très prudences et sera réservée aux formes rebelles (corticorésistance, intoxication ...)
- Il faut se souvenir qu'au cours de la phase systémique, les traitements fond sont inactifs ou même dangereux.

B)Forme poly-articulaire :

- Indication des AINS
- Traitement de fond dans les formes séropositives
- Dans les autres formes, il sera retardé, car les remissions sont relativement fréquentes.
- Corticoïdes : sont rarement prescrits, si non à de doses faibles pour remettre à l'enfant de participer à un programme de réhabilitation.

C)Forme oligoarthritis :

- Antalgique : AINS si douleurs importantes
- Traitement local

3°) STRATEGIE THERAPEUTIQUES :

LA prise en charge doit être globale, physique et psychologique, tout doit être fait pour conserver la vie familiale et scolaire les plus normales possibles.

Les structures thérapeutiques la mieux adaptée peut être figurée par un triangle dont les sommets seraient occupés respectivement par l'enfant et sa famille, le pédiatre généraliste, et le pédiatre humatologue. Autour de cette structure triangulaire, gravitent un certain nombre de spécialités et de professionnels de la santé, dont la contribution est permanentée (physiothérapie) ou occasionnelle (radiologie, ophtalmologie, chirurgie, psychologue, ou psychiatre).

La structure hospitalière n'accueille l'enfant qu'en des circonstances particulières.

- En hôpital du jour, pour bilan initial, injection locale de corticoïde, perfusion IV d'immunoglobulines.

- Un bref séjour pour mise en route et surveillance d'un traitement à risque, poussée sévère, évolutif, intervention orthopédique correctrice.

Les difficultés de mener de manière satisfaisante un traitement médicamenteux, une rééducation et une scolarité peuvent obliger, exceptionnellement à de séjour en centre.

X) PRISE EN CHARGE DE L'ENFANT

Elle doit être précoce, globale et pluridisciplinaire. Elle fait appel non seulement au pédiatre et au rhumatologue, mais à toute une équipe dont ils coordonnent les tâches respectives: spécialistes divers, tels chirurgiens-orthopédistes, cardiologues, stomatologues, endocrinologues, ophtalmologistes, aussi bien que physiothérapeutes, infirmières et travailleurs sociaux. Mais cette équipe ne serait rien sans la participation active de l'enfant et de sa famille. Une telle participation suppose des entretiens répétés où, tenant compte des caractéristiques intellectuelles, affectives, socio-économiques propres à chaque famille, le médecin à la fois explique et écoute. Ce n'est qu'au prix d'une relation confiante et éclairée entre équipe médicale d'une part, enfant et famille d'autre part, que ce combat toujours recommencé sera finalement victorieux. On imagine sans peine le souci et l'angoisse, parfois aussi le sentiment de culpabilité qui pèsent sur la famille, les perturbations qui risquent de naître à l'intérieur du groupe.

Dans le cadre d'une prise en charge psychologique, l'enfant et ses parents doivent donc être informés, soutenus, en évitant aussi bien de semer le doute et l'inquiétude que d'entretenir de dangereuses illusions. De ces entretiens répétés avec le médecin responsable, la famille et l'enfant doivent retirer un sentiment de confiance et de sécurité, fondé sur le fait que la maladie pourra être contrôlée. Le médecin doit aussi savoir deviner ou pressentir les questions, pourtant essentielles, touchant notamment l'avenir sexuel et familial et qui, par pudeur ou sous l'effet des principes éducatifs, ne sont pas ouvertement posées; c'est en les suscitant avec tact et en y répondant avec clarté qu'il se montrera véritablement rassurant. Le médecin doit se préoccuper aussi du retentissement éventuel de la maladie sur les frères et sœurs de l'enfant. Dans cet esprit, il serait peut-être souhaitable que soient organisés, sous l'égide de l'équipe de soins, des rencontres et échanges périodiques entre parents d'enfants rhumatisants. De même, peut-on envisager la création d'une Association consacrant ses moyens à la coordination d'actions entreprises pour améliorer la qualité des soins. Une situation aussi délicate rend nécessaire, à certains moments, l'intervention du psychologue ou du psychiatre, intervention toujours prudence sachant la vulnérabilité de ces familles et la fragilité de leurs défenses.

Les espoirs inconsidérés que les familles mettent si souvent dans les traitements « non-conventionnels » illustrent les difficultés d'une telle prise en charge: Tout doit être fait pour que l'enfant, malgré son handicap fonctionnel et l'altération de son image corporelle, mène, dans son

environnement habituel, la vie la plus normale possible; la surprotection familiale doit être évitée; elle crée un état de dépendance qui se transforme souvent, à l'adolescence, en un climat de révolte vis-à-vis de la maladie elle-même, de la famille, des médecins. Il semble d'ailleurs que les mécanismes de défense diffèrent chez les garçons et chez les filles : sur un fond commun d'anxiété, on observe chez la fille une rationalisation, une intellectualisation qui tendent à équilibrer l'élément dépressif, avec quelques traits hystéroïdes; chez le garçon, des défenses plus rigides, de type obsessionnel et perfectionniste.

Les hospitalisations seront réduites au minimum: poussée évolutive sévère mise en route d'un traitement « à risque », de même que seront espacées les consultations spécialisées hospitalières, auxquelles peuvent se substituer, dans certains cas, des questionnaires adressés aux familles.

Si un bilan apparaît nécessaire, il sera programmé avec précision et réalisé de préférence en « hôpital de jour ». Ces enfants se fatiguent plus vite; ils doivent donc jouir d'un repos nocturne suffisant et, pour les plus jeunes d'entre eux, d'une sieste le matin et l'après-midi. L'enfant doit coucher à plat, sur un matelas dur, de préférence sur le ventre. Pour diminuer la raideur matinale on invite les parents à réveiller l'enfant tôt pour lui faire prendre son médicament, avec, ensuite, courte période de sommeil ou de lecture au lit, et, enfin bain chaud. Pour la marche, le port de chaussures adaptées prévient la déformation en valgus ou en varus du pied. Le régime alimentaire sera équilibré; l'enfant ne doit pas trouver une sorte de compensation à ses difficultés motrices dans une suralimentation glucidique conduisant à une surcharge pondérale nuisible.

Les problèmes articulaires peuvent entraver les soins dentaires: une surveillance tomatologique trimestrielle est recommandée, ainsi que l'usage préventif du fluor.

Dans la mesure où on n'est jamais certain que l'enfant ne conservera pas une invalidité, peu propice à un travail manuel, il y a un grand intérêt à ce qu'il poursuive les études les plus sérieuses. Sauf handicap important qui l'obligerait à fréquenter une école spéciale ou à recevoir un enseignement à domicile, l'enfant doit bénéficier d'une scolarité normale [357].

On informe les enseignants de la maladie de l'enfant, là encore en prenant garde qu'une telle information n'entraîne une fâcheuse surprotection. Il est bon, en revanche, que l'enfant ne reste pas assis pendant des périodes trop prolongées, qu'on lui accorde davantage de temps pour gagner une salle de classe, qu'on lui épargne la montée d'escaliers, les jeux violents en récréation, que l'on prévoie une double fourniture de livres pour éviter le port de lourdes charges. Autant on écarte les sports susceptibles de causer des traumatismes articulaires (saut ballon, cheval), autant on encourage l'usage de la bicyclette et surtout la natation. On favorise, de même, les jeux qui rendent les mouvements plus amples et plus déliés. De ce point de vue, en ce qui concerne les mains et les poignets, des activités telles que découpage, modelage, poterie, pâtisserie seront suggérées. Il n'en reste pas moins que certains enfants, atteints d'une forme sévère, ou rééducation et scolarisation ne peuvent être menées de front de manière satisfaisante au sein de la famille doivent pouvoir

bénéficier de séjours prolongés en, centres spécialisés .

Le choix d'une carrière ,est décidé d'une façon, réaliste, en tenant compte bien sûr des goûts de l'enfant, mais aussi de ses possibilités fonctionnelle, telles qu'on peut approximativement les prévoir s'aidant pour cela des avis de conseillers d'orientation

XI) MESURES EN CHARGES

Leur mise en Oeuvre est précédée d'un bilan fonctionnel appréciant l'étendue et le degré des atteinte, articulaires, l'existence de déformations, les troubles de la posture et de la démarche, le type et l'importance de, atteintes musculaires (force musculaire, amyotrophie contractures). L'évaluation de l'état de l'enfant permet de proposer un programme simple et adapté. Son exécution exige du kinésithérapeute à la fois gentillesse et fermeté et suppose un contact étroit entre l' équipe médicale et la famille dont l'intérêt doit être éveillé et renouvelé.

1°) ATTELLES :

La mise en place d'attelles plastiques. choisies en raison de leur simplicité et de leur souplesse d'emploi, a pour but de maintenir vu de restaurer la position de fonction ou, à défaut, la position la plus utile.

En période aiguë il s'agit d'attelles de repos, qui soulagent la douleur et préviennent les déformations:

elles sont portées en permanence, retirées seulement à deux reprises dans la journée pour effectuer des mouvements très doux, actifs, assistés. C'est ensuite des attelles de fonction, permettant, au poignet et à la cheville, les mouvements des doigts et des orteils; elles sont portées la nuit et au cours de certaines activités dans la journée: ces attelles « de travail », au niveau des poignets, facilitent les exercices d'écriture.

Enfin quand la maladie inflammatoire est contrôlée, il peut s'agir d'attelles de correction progressive, mises en place chaque nuit. En cas d'atteinte cervicale, le port d'une minerve plastique en position neutre sera conseillée pendant les heures de classe et de jeu pour éviter une déformation en flexion. L'atteinte de hanche pose des problèmes particuliers en période aiguë, une traction cutanée, en réduisant le spasme musculaire soulage la douleur; elle est d'abord continue, puis seulement nocturne pendant plusieurs semaines. La prévention du flessum peut justifier une ou deux séances de décubitus ventral dans la journée. Devant un flessum déjà constitué, parfois associé à un flessum des genoux, on met en oeuvre une traction à visée corrective progressive.

2°) EXERCICES

Il faut insister sur l'intérêt de la verticalisation et du maintien de la mobilité. Chez l'enfant alité, se développent contractures et destructions cartilagi-

XII) LES GRANDES REGLES DE REEDUCATION

La conduite de la rééducation et de l'adaptation réadaptation de la polyarthrite chronique juvénile est particulièrement difficile et doit obéir à un certain nombre de principes qui servent de guide à l'équipe de soins et à la famille.

1^{ière} règle :

La rééducation doit être *précoce*, immédiate; dès le diagnostic posé les dispositions d'éducation et de rééducation doivent être mises en oeuvre: on ne doit plus voir aujourd'hui ces déformations articulaires qui auraient pu être évitées par une thérapeutique fonctionnelle bien adaptée mise en place d'emblée.

2^{ième} règle :

La thérapeutique doit être « coordonnée ». On dit qu'elle est multidisciplinaire, c'est vrai, mais ce n'est pas suffisant pas suffisant, il faut éviter que chaque intervenant: médecin-rééducateur, pédiatre, chirurgien-orthopédiste, médecin généraliste, kiné-sithérapeute, ergothérapeute, enseignant etc... n'agisse isolément et de façon cloisonnée.

3^{ième} règle :

L'organisation des soins doit entraîner: le minimum de « contrainte » pour l'enfant: sa vie familiale, sa vie scolaire, ses activités de socialisation font intégralement partie du programme de réadaptation.

4^{ième} règle :

La conduite de la rééducation doit se faire conformément aux exigences habituelles de la rééducation appliquée aux affections rhumatismales. La prévention par l'économie articulaire fait appel à la notion de « décharge » des contraintes articulaires [48] et distingue la décharge « interne » obtenue par le maintien de la qualité fonctionnelle des muscles et la décharge « externe »

à l'aide de cannes, d'appuis ou d'adaptations de l'environnement. Cette dernière est parfois difficile à réaliser dans les atteintes multifocales, la participation des membres supérieurs gênant ou empêchant la décharge des membres inférieurs. La place de l'ergonomie du jeune polyarthritique dans son milieu familial, scolaire et de loisir est essentielle. Comme dans tous les rhumatismes inflammatoires, la douleur a une place très importante : elle limite activité et la conduite de la rééducation, certes, mais c'est aussi un indicateur des limites à ne pas dépasser pour éviter lors de la rééducation ou des activités de l'enfant une aggravation lésionnelle. Il faudra savoir hiérarchiser les diverses atteintes qui n'ont pas toutes la même signification : l'atteinte de la hanche doit être particulièrement suivie.

5^{ème} règle :

La famille doit être intégrée dans l'équipe de rééducation-réadaptation. Le rôle du médecin et de l'ensemble de l'équipe soignante dans le conseil et la " guidance" parentale seront essentiels. Le médecin se devra d'expliquer clairement les possibilités et impossibilités face à la polyarthrite; il devra surtout être constamment à " l'écoute des préoccupations familiales. C'est la famille globalement qui doit être prise en considération. Son intégration dans l'équipe éducative impliquera de trouver, à côté des formules de traitement en centre de médecine de rééducation avec internat, d'autres modalités avec maintien dans le milieu familial.

6^{ème} règle :

L'activité scolaire doit être une priorité. Bien entendu la formation scolaire est un facteur de réussite sociale pour tous mais, lorsque des contraintes fonctionnelles persistantes sont à redouter, cet extraordinaire moyen de compensation et d'adaptation sociale doit être privilégié.

Cette préoccupation doit être présente dès le moment où le diagnostic a été posé. Il faudra éviter les interruptions scolaires, les changements trop fréquents d'établissement. Il faudra privilégier l'intégration scolaire en milieu ordinaire au besoin en s'appuyant sur les textes réglementaires en vigueur lui portent sur les transports, l'aménagement des locaux...

Il faut s'efforcer d'éviter au maximum les attitudes et actions visant à faire de l'enfant polyarthritique un enfant " handicapé " statut particulier. Mieux vaut modifier l'environnement scolaire et les situations de vie dans lesquelles se trouve l'enfant pour les rendre moins «handicapantes».

Une attitude identique doit être adoptée face aux activités ludiques et de loisirs qui ont une place très importante dans le projet éducatif de cet enfant plus encore que chez tout autre.

7^{ème} règle :

Penser à l'avenir. Nous terminerons sur la nécessité de se projeter loin dans l'avenir et de ne pas négliger le suivi du polyarthritique chronique juvénile parvenu à l'âge adulte. Il réclame un certain nombre de dispositions tant sur le plan social que sur le plan fonctionnel. C'est ainsi que l'orientation professionnelle doit être envisagée dès la phase de scolarisation. Cette orientation est souvent difficile car on ne connaît pas toujours le potentiel évolutif.

XIII) LES MOYENS DE LA THERAPEUTIQUE FONCTIONNELLE ET MEDICAMENTEUX

La prévention de la détérioration articulaire

Elle se présente sous un double aspect :

- limiter les phénomènes d'usure articulaire par des précautions d'économie articulaire ?
- prévenir les raideurs et désaxations articulaires.

L'économie articulaire implique de prendre en compte l'ensemble des activités de l'enfant mais aussi les localisations de la polyarthrite et leur degré évolutif. Les activités de loisirs doivent être adaptées avec la collaboration des parents, des éducateurs et des enseignants. L'apport des ergo-thérapeutes a ici une très grande importance pour mieux concilier les impératifs thérapeutiques aux nécessités de la vie quotidienne et de l'éducation qu'il faut savoir respecter pour un bon épanouissement de l'enfant.

Il faut aussi éviter le repos au lit pour prévenir l'atrophie musculaire et si l'on y est contraint par l'intensité et la diffusion des phénomènes douloureux, il faut savoir combattre les effets de l'alitement par les moyens habituels de lutte contre la maladie de décubitus et tout particulièrement contre l'atrophie musculaire.

L'utilisation d'orthèse de travail fait partie de ce programme d'économie articulaire; elles sont adaptées à chaque articulation et font appel à divers matériaux. Il peut s'agir de contentions souples du poignet, du genou ou bien d'orthèses utilisant des matériaux plus rigides: tels que les thermo-plastiques ou le cuir.

L'atteinte du rachis cervical implique l'utilisation d'un oreiller pendant le sommeil et parfois de colliers cervicaux plus ou moins rigides qui favorisent l'auto-élongation, et donc le renforcement des muscles stabilisateur du cou.

Un tel collier a aussi l'avantage de prévenir les inconvénients d'un choc postérieur lors des voyages automobiles à chaque fois qu'il existe une subluxation et une menace pour la stabilité rachidienne.

La position du rachis dorso-lombaire doit faire l'objet d'une éducation et d'une surveillance posturale.

Le port d'orthèses plantaires avec appui rétro-capital, voûte interne et cuvette talonnière a une action importante d'économie par décharge dans les atteintes du pied. Les désaxations de l'arrière ou de l'avant-pied pourront impliquer des adaptations particulières des semelles. Les inégalités de longueur des deux membres inférieurs seront corrigées pour éviter les contraintes asymétriques des membres et du rachis, le port d'une semelle de compensation est souvent la meilleure solution.

Il faudra cependant s'assurer que cette inégalité n'est pas qu'apparente du fait d'un flexum que l'on risque alors de pérenniser.

Le choix des chaussures se fera dans le même esprit de prévention, avec une attention toute particulière. Les chaussures doivent assurer une bonne stabilisation du pied et éviter les déformations. A l'inverse, elles ne doivent pas être trop rigides, empêchant l'action musculaire et favorisant l'effondrement des diverses arches a notion d'économie articulaire se confond avec celle de la protection articulaire par adaptation des divers équipements constituant l'environnement de l'enfant et des instruments usuels tels que nous l'aborderons à propos de l'ergothérapie.

Elle rejoint aussi celle de la protection articulaire au moment des poussées évolutives avec l'utilisation d'orthèses de mise en position de protection ou même d'orthèses de décharge ou d'aides techniques.

L'action en faveur du maintien d'une bonne fonction musculaire va dans le même sens puisque l'on peut véritablement parler d'un effet de " décharge interne" exercée par les muscles péri-articulaires.

XIV) LA REEDUCATION MUSCULAIRE

Elle est le complément indispensable de la prévention articulai à laquelle elle participe également par effet de « décharge » interne. (A. SEYFRIEO).

Le sujet atteint de polyarthrite chronique juvénile est très largement exposé à l'atrophie musculaire du fait de l'inaction provoquée par les douleurs mais aussi des effets iatrogène des corticoïdes.

L'activité musculaire doit être entretenue et renforcée de diverses façons.

La rééducation analytique isométrique a toujours son importance, en particulier pour augmenter l'effet de décharge interne et rééquilibrer les « balances musculaires des articulations », Les techniques du « contract-relax », la stabilisation rythmique en position extrême de l'articulation font partie de cette rééducation analytique qui ne doit pas réveiller la douleur.

La méthode de Rabat peut être utilisée. La rééducation proprioceptive utilisant si besoin

les plateaux instables de Freeman a sa place.

La rééducation en bassin ou piscine est très appréciée à cause de l'effet décontractant et antalgique de la chaleur et des facilités de mobilisation active dans l'eau.

La natation peut être l'une des composantes de cette rééducation musculaire, Certaines activités sportives (bicyclette, marche) peuvent aussi être des moyens d'un « réentraînement » a l'effort, puis d'un maintien des capacités musculaires.

Les traitements par agents physiques et les infiltrations

Ils ont un rôle non négligeable dans le traitement de la polyarthrite chronique juvénile dans laquelle ils apparaissent comme un complément utile des autres gestes de rééducation.

Le froid a une action locale contre les poussées inflammatoires dont il limite les effets locaux, son action antalgique facilite la prévention des raideurs et le maintien des actions de rééducation, Les applications sont de 15 minutes pour les articulations distales et de 30 minutes pour les grosses articulations.

Les ultrasons ou en utilisant une pâte spéciale sont utiles au traitement des synovites.

Les infiltrations de corticoïdes associées ou non à des antalgiques locaux sont utilisées soit pour traiter une synovite, soit en intra-articulaire.

L'utilisation conjointe d'infiltrations et de postures par plâtres ou orthèses en thermoplastique rend possible le traitement correctif de certaines raideurs articulaires particulièrement douloureuses.

D'autres agents physiques {ionisations utilisant ou non des anti-inflammatoires, ondes électromagnétiques pulsées ou non) peuvent être utilisés occasionnellement comme dans toute atteinte inflammatoire.

Il en est de même des excito-moteurs pour lutter contre l'atrophie d'immobilisation et des courants antalgiques qui peuvent avoir quelques indications.

La chaleur humide par compresses chaudes « hotpacs » ou balnéothérapie (éventuellement en piscine d'eau de mer chauffée) est très utile chaque fois que l'on veut mettre une articulation en posture en dehors de poussée inflammatoire.

Les applications de paraffine chaude mélangée ou non à de la boue gardent leurs indications ainsi que certaines boues thermales.

On ne saurait jamais assez dénoncer le mal que peuvent faire aux polyarthritiques l'utilisation abusive et exclusive des médecines dites « parallèles » ou soi-disant . douces. qui détournent l'enfant et sa famille des thérapeutiques préventives et curatives efficaces.

Les synoviorthèses ont remplacé les synovectomies précoces qui ne sont plus indiquées qu'en cas d'échec de la synoviorthèse [39], Elles utilisent chez l'enfant l'acide osmique (tétraoxyde d'osmium) à l'exclusion des radio-isotopes. Leur place chez l'enfant n'est pas encore définitivement

précisée. Ses promoteurs les proposent pour le genou, de façon précoce avant l'apparition de destructions articulaires importantes et tout particulièrement dans les formes mono ou oligo-articulaires, Elles apparaissent comme un adjuvant utile dans un programme de maintien de la fonction articulaire.

XVI) LA CHIRURGIE FONCTIONNELLE

Elle tient une place relativement importante dans le traitement de la polyarthrite chronique juvénile. Elle doit toujours être comprise comme s'intégrant dans une stratégie d'ensemble de la maladie, véritable approche combinée médico-chirurgicale. Il faut signaler les difficultés d'anesthésie parfois rencontrées au moment de l'intubation par diminution de la mobilité de la temporo-maxillaire et du rachis cervical.

« La chirurgie doit apparaître seulement comme un appoint lui vient soutenir, compléter, assister une rééducation minutieuse, quotidienne » [22].

On a parlé de gaspillage chirurgical ; trop souvent la chirurgie fonctionnelle est trop tardive et échoue, ou bien elle est isolée. en dehors d'un contexte de rééducation suffisante et manque de ce fait son but. Ses objectifs doivent rester modestes, la chirurgie ne peut tout faire. Elle ne doit pas chercher à corriger la seule lésion anatomique, mais tenir compte de l'ensemble du contexte fonctionnel et il faut savoir respecter certaines déformations pour maintenir un équilibre fonctionnel. Plus que tout autre traitement, la chirurgie peut favoriser la désinsertion sociale.

Les interventions proposées sont :

- . les synovectomies,
- . les ténotomies,
- . les ostéotomies,
- . les arthrodèses,
- . les arthroplasties.

Il nous paraît plus logique de les aborder articulation par articulation, chacune ayant ses particularités physiopathologiques qui conditionnent l'indication fonctionnelle dans la polyarthrite chronique juvénile.

La hanche :

La synovectomie partielle sous arthroscopie le plus souvent intérieure n'est pas utilisée par toutes les équipes chirurgicales. Les ténotomies (parfois complétées par une capsulotomie) concernent surtout les adducteurs et les fléchisseurs de hanche droit antérieur); elles permettent de corriger les raideurs qui résultent de la rétraction de ces groupes musculaires, mais aussi de

diminuer les pressions exercées sur la tête fémorale avec dans certains cas remodelage de celle-ci lorsqu'elle était modifiée. La désinsertion de la bandelette de Maissiat est très rarement indiquée, seulement dans les raideurs en abduction résultant d'une attitude vicieuse en miroir de hanches.

L'ostéotomie peut avoir quelques indications pour prévenir une luxation et recentrer la tête fémorale. ' Ailleurs, [56. 57) il s'agit d'ostéotomies de dérotation ou de valgisation qui ont pour objectif de déplacer le secteur de mobilité résiduelle de l'articulation est arthroplasties par cupule jumelée scellée ou plus souvent. Les arthroplasties totale cimentée sont des interventions difficiles, hanche est difficile à luxer, les hémorragies sont fréquentes.

Les modifications morphologiques de la diaphyse fémorale et de l'ensemble de la hanche, provoquées par l'hypervas-ularisation, favorisant les désordres de croissance impliquent de bien choisir la dimension de la prothèse.

Le genou :

La synovectomie implique une très bonne coopération de l'enfant car elle entraîne des limitations articulaires en flexion qu'il faudra corriger par la rééducation postopératoire.

Elle peut être indiquée lorsqu'il y a une croissance excessive de l'épiphyse et de la métaphyse.

Les ténotomies ont des indications dans les flexum irréductibles, surtout lorsqu'une subluxation postérieure du tibia est associée.

Lorsqu'au flexum s'associe un valgus, le réalignement implique souvent une ostéotomie supracondylienne.

Un agrafage épiphysaire du condyle fémoral interne peut également être indiqué chez l'adolescent en poussée de croissance.

Les modifications de l'articulation fémoro-patellaire méritent d'être prises en considération [4].

La rotule peut être hypoplasique et en position haute, ou bien « carrée » avec tendance à la fusion, ailleurs elle est déviée latéralement, cette déviation est favorisée par le flexum et un épanchement abondant. Le retentissement sur l'efficacité du quadriceps conduit à proposer une intervention de réalignement.

Le pied :

L'arrière pied bénéficie rarement d'une arthroàèse ou d'une ostéotomie correctrice.

A l'avant-pied, les indications chirurgicales sont modestes et le plus souvent limitées aux orteils: correction d'un orteil en marteau ou d'un hallux valgus.

Le membre supérieur :

Les problèmes les plus importants concernent l'épaule et le coude.

Pour l'épaule, la chirurgie fonctionnelle apporte peu de solutions satisfaisantes.

Dans des cas extrêmes, l'arthrodèse scapulo-humérale avec suppléance par les mouvements de la scapulo-thoracique peut apporter une amélioration. La chirurgie prothétique de l'épaule n'a pas jusqu'à présent apporté de solution satisfaisante.

Le coude :

La synovectomie, dans les atteintes articulaires, peut permettre d'améliorer la pronosupination.

L'ablation de la tête radiale avec ou sans remplacement par un implant en silastique peut avoir un effet bénéfique sur la mobilité et la douleur.

Les prothèses totales du coude n'ont pas donné satisfaction

La main et le poignet

Ils bénéficient rarement de la chirurgie fonctionnelle. C'est le plus souvent à l'âge adulte que l'on peut être conduit à proposer la correction d'une anomalie de croissance du cubitus, d'une raideur des métacarpophalangiennes.

Les synovectomies tendineuses peuvent être indiquées dans le but de prévenir les ruptures tendineuses.

Le rachis cervical :

Les subluxations C1 sur C2 menaçant la moelle peuvent nécessiter une arthrodèse solidarissant C1 et C2 en évitant de prendre l'occiput. Les indications en sont difficiles car on manque de critères fiables permettant de faire le départ entre les formes qui vont évoluer vers la compression médullaire et les autres. Parmi les critères retenus en faveur de l'arthrodèse [20] : une subluxation C1-C2 supérieure à 9 millimètres, une subluxation latérale C1-C2, une impaction C1-C2.

XVI) L'AVENIR DE L'ENFANT ATTEINT D'ACJ

C'est avec ce chapitre que nous voulons terminer. En effet, toute cette action de réadaptation à la fois médicalisée et sociale a pour objectif final de faire de cet enfant un adulte bien inséré dans la vie sociale.

Cet avenir se joue en grande partie dès l'orientation scolaire. Elle se fera en collaboration avec la famille et les enseignants mais aussi avec les commissions spécialisées mises en place par la loi du 30 juin 1975, et pour tout particulièrement la commission départementale d'éducation spécialisée.

Ces problèmes de scolarisation seront parfois difficiles lorsqu'il s'agit d'enfants étrangers adressés en France pour traitement, et tout particulièrement d'enfants maghrébins. Il faudra alors tenir compte de la langue, s'efforcer de maintenir l'arabisation en vue d'une réintégration future dans le pays d'origine.

XVII) ETUDE PROTIQUE

Enfant D.A de sexe féminin âgée de 06 ans et demi originaire et demeurant à Nedroma, hospitalisée au service de Pédiatrie pour des Poly arthologies.

ATCD Familiaux :

- Père : âgé de 44 ans, sans ATCD , médicaux - chirurgicaux
- Mère : âgée de 36 ans, sans ATCD, médicaux – chirurgicaux particuliers, C4 P4, Mb d'avrt=00
- Pas de notion de consanguinité.
- Fsiteirie : Mb d'enfant vivant 03 tous en bon état de santé
Sans ATCD M.C
Pas de décès de la fsiteirie
- Niveau sociaux – économique moyen

ATCD Personnels :

Déroulement de la grossesse et de l'accouchement normal par voie basse, au niveau de la maternité, à la naissance enfant pesant 3 Kg 200, Ap gar = 10/10

- Vaccination : foite correctement selon le CMV
- Propylaie anti-.....reçue
- Diététique : allaitement maternel jusqu'à l'âge de 05 mois puis albitement artificiel divers sifical alimentaire débuté à l'âge du 04 mois foite de supers de légumes, de jus de fruits.
- Développement psycho moteur et stahino powdéal jugé normale pour l'âge

Histoire de la maladie :

Le début des troubles semble remonté à plusieurs mois avant son hospitalisation marqué par l'apparition de Poly – arthologie avec des signes d'arthrite au genou et des chevilles évoluant dans contextes fébriles ayant bénéficié de plusieurs consultations à titre externe ou des traitement antibiotiques et des antalgiques ont été instaurés mais sans aucune amélioration symptomatique, d'ou son orientation vers notre service pour investigation et prise en charge.

L'EXAMEN A L'ENTREE

Retrouve :

Poids = 13 Kg (P₃P₁₀)

Taille = 1 m 12 cm (P₃P₁₀)

Fc = 110 battements

Fr = 30 cycles / min

T° = 38.5 °

L'état général : moyennement conservé

Ex de la peau et des phanères :

- Les conjonctives et téguments sont normocolorés
- Pas d'Ictères – pas de ...hémorragique cutané, pas d'irruptions cutanées – pas de cyanose , on ne note pas d'œdèmes, pas de signes de DSH.

Ex de la tête et cou :

- Pas de dysmorphie oratio- faciale
- L'ex de la gorge = angine érythémateuse et pultacée
- L'ex du cou : ne trouve pas de masse cervicale palpable, pas de goitre cependant la mobilisation active et passive de la nuque est douloureuse.
- Le Ministre de l'ex.clinique soit : pleuro-pulmonaire, cardio-vasculaire, abdominale, uro-génitale, neurologique et Zoughia-maire, maire est normal sauf :

Ex Locomoteur :

Le patient présente une attitude en flexion des deux zones et des deux coudes, avec une importance fonctionnelle absolue des membres inférieurs.

- La mobilisation de l'articulation scapulo-humérale est limitée, douloureuse de façon bilatérale.
- Coudes en flexion, avec extension très douloureuse sans signes d'arthrite.
- Hamobilisation de l'articulation coxo-fémorale est possible et non douloureuse.
- Les genoux sont en flexion, légèrement tuméfiés, leur hyper extension est très douloureuse limitée, avec un choc rotulien négatif
- Mobilité de la cheville limitée
- Le reste des articulations sont libres.

Au Total :

Enfant D.A de sexe féminin âgée de 06 ans ½ , originaire et demeurant à Nedroma, issue de parents relativement jeunes de niveau S .E moyen son consanguine, la dernière des fratries de 04 tous en bon état de santé, sans ATCD particuliers, correctement vaccinée, entrophisque sur le plan staturo-pondéral, admise au service de Pédiatrie pour polyarthrite évoluant depuis plusieurs mois posent un

problème de Diagnostic et de Pronostic.

La prise en charge immédiat :

Le malade ne pose pas de problème de prise en charge immédiate ou la conservation de l'état général, et l'absence de troubles hémodynamique = FC 110 batt/mn , TA = 11/06 TRC<35` .

- Après avoir fait le bilan d'urgence
- LA patiente a été mise sans ATB thérapie à base de Bicliroci-lhine
(5 inj) 1 inj 1j/2 en Ir
- Puis (H) en présence de sa mère en unité d'investigation
- Une fiche de surveillance a été établie comportant les paramètres vitaux = FC – FR – T° - TA chimie des urines.

Discussion du diagnostic :

1) Les causes malignes :

- Leucose évoqué devant la fièvre en log-cours, éliminée devant l'absence du S^d tumoral et l'absence de signes d'insuffisance médullaire et F.N.S est normale et le FSP ne retrouve pas de boites.
- Drépanocytose est évoqué, cependant l'absence de consanguinité, de signe d'hémolyse chronique élimine le DC.

2) Les causes infectieuses :

Visible Rubéole, hépatite chronique active, le contexte clinique, l'évolution chronique et la sérologie visible négative les font éliminées.

Bactérienne à germes non spécifique : éliminée devant l'absence de porte d'entrée de E^d infectieux sévère, la conservation de l'état général l'élimine.

à germes spécifique : une TBC osseuse articulaire éliminée devant l'absence de notion de contagion, CV présente et l'absence de signes d'imprégnation, IDRT (-).

- à germes spécifiques : une TBC ostéo articulaire éliminée devant l'absence de notion de contagion, C.V présente et l'absence de signes d'imprégnation, IDRT (-).

3) On discute essentiellement les causes inflammatoires.

- a) Le rhumatisme à Miarloine ligné (RAA) évoqué devant l'existence de polyarthrite, cependant leur caractères fixe et chronique (+++ mois) le font éliminé.

b) Maladie de système :

- Purpura Rhumatoïde : élimine devant l'absence de signes cutanés abdominaux et d'atteinte rénale.
- Hyper érythémateux disséminé (LED) l'absence d'atteintes multiviscérales l'élimine intérêt de recherche les AC anti DNA, anti muscle lisse et recherche de cellule L.E dans le sang.
- Enfin nieste l'arthrite chronique juvénile dans sa forme à début polyarthrite est retenu sur les critères suivants.

L'âge 15 ans, durée d'évolution chronique +++ mois > 3 mois

La fixité de l'atteinte à miculaire

Les signes biologiques :

- Un Ed inflammatoire majeur : VS accélérée à 80 la 1^{ière} heure
CRP (+), Fibrinogène à 049 IL, une hyper leucocyte à 2300 elets/mm³.

Cependant le bilan immunologique :

Facteur rhumatoïde négatif (Latex – Wlaemore)

LA recherche d'anticorps antinucléaires.

conclusion

Devant ces critères anamnétiques cliniques et para cliniques, on retient le diagnostic.

D'arthrite chronique juvénile à début poly arthrite du fait qu'il existe une atteinte de plusieurs articulations (>04) et dans 50 formes sinonégative, stadidié radiologiquement sur une radiographie standard du squelette on note un discrêt œdème des parties molles, sans signe d'ostéoporose ni de destruction osseuse, l'interligne articulaire est respecté pas de pincement articulaire ni lacunes sous chondroles STADE I Selon la classification de Steint Broker.

Donc il s'agit d'1 ACJ dans sa forme polyarthrite séronégative classée en stade I.

On recherche une atteinte extra-articulaire = pleur-pulmonaire, cardiaque, oculaire, mis est absente comme on l'a déjà cités.

• *Prise en charge et Traitement.*

- Les AINS sont indiqués en 1^{ière} intention à savoir l'aspirine 100 mg/Kg/j continue en une durée de 02 semaines avec surveillance clinique (paramètre vitaux et état articulaire) et biologique (VS/semaine), la chimie des urines.
- Du attelles de repos en position de fonctions des articulations et une minerve aux du rachis cervicale.
- Par la suite la rééducation felle et Kinési-thérapie.

NB : en cas d'échec à l'Aspégic on utilise diclofénac 3 mg/kg/j en 3 prises quotidiennes.

• *Le suivi ultérieur :*

L'absence du traitement la effet secondaire, un ex-somatique à la recherche de déformation et s'assurer de l'efficacité du TRT en cours et avec une surveillance radiologique à la recherche d'aggravation ou de stabilisation des lésions initiales, avec un ex-oculaire cardiaque et pulmonaire, un bilan rénale.

• *Le Pronostic :*

Reste imprévisible car risque de passage à la forme systémique.

• *Conclusion :*

ACJ reste une affection chimique et douloureuse et dont l'étiologie reste toujours mal connue, nécessitant la collaboration de plusieurs équipes pour sa prise en charge.

CONCLUSION FINALE

Le diagnostic positif d'arthrite chronique est assez facile, la bonne prise en charge de ce problème passera par l'élimination d'une cause grave.

Dans le cadre de ce problème fréquent, la ponction articulaire à une place de choix, quand elle est bien réalisée et devant une suspicion il faudra pas hésiter de pousser à la biopsie synoviale. Le traitement de ACJ est parfois difficile sur le plan psychologique, il faut bien prévenir les parents des risques de rechute, la prise en charge doit être multidisciplinaire avec un médecin referent de traitement, les objectifs

thérapeutique sont :

- 1- Soulager la douleur
- 2- Contrôler le traitement du font
- 3- Prévenir les déformations et les ankyloses
- 4- Optimiser le confort de vie.