



www.pediatric-rheumatology.printo.it

**RHUMATISME ARTICULAIRE AIGU ET ARTHRITE REACTIVE POST
STREPTOCOCCIQUE :
LE RHUMATISME ARTICULAIRE AIGU (RAA)**

De quoi s'agit-il ?

Tout d'abord, il faut insister sur le fait que la maladie n'existe pratiquement plus en France métropolitaine. Elle est surtout observée chez des enfants vivant dans des régions à risque comme la Polynésie ou certaines régions des Antilles.

Le rhumatisme articulaire aigu (RAA) est une infection déclenchée par un streptocoque. Cette affection peut entraîner des lésions cardiaques, les symptômes habituellement se résument à une arthrite transitoire, une atteinte inflammatoire du cœur ou des anomalies des mouvements que l'on appelle chorée, éventuellement une éruption cutanée ou des nodules sous cutanés.

Cette maladie est elle fréquente ?

Dans le passé c'est le mode épidémique et l'agrégation de cas dans certaines communautés qui ont suggéré qu'il puisse s'agir d'une infection avant l'ère des antibiotiques. On a assisté dans le monde à une diminution très importante de l'incidence de cette affection après l'utilisation très large de la Pénicilline pour le traitement des angines, ainsi que le traitement prophylactique chez les patients atteints de cette maladie infectieuse. Le RAA atteint l'enfant entre 5 et 15 ans avec une incidence maximale aux alentours de 8 ans. Dans les pays en voie de développement cette maladie reste un véritable problème de santé publique en raison de l'atteinte cardiaque en particulier chez les jeunes enfants pour lesquels la récurrence des épisodes infectieux est susceptible d'entraîner des dommages cardiaques. Dans les années 1980 cette maladie a resurgi dans certaines régions des Etats-Unis. En raison des manifestations articulaires, le rhumatisme articulaire aigu trouve sa place dans la description des maladies rhumatismales de l'enfant et de l'adolescent.

Quelles sont les causes de cette affection ?

Le rhumatisme articulaire aigu résulte d'une anomalie de la réponse immunitaire chez des sujets génétiquement prédisposés au cours d'une infection ORL par une variété de streptocoque. La réponse immunitaire se dirige alors non seulement contre le microbe mais aussi contre certains organes et tissus du patient. Une histoire infectieuse respiratoire a pu précéder le début de la maladie avec une période asymptomatique qui peut être variable. C'est ce mécanisme et cette histoire infectieuse qui constituent le principe même du traitement et de sa prévention. Une infection rhino-pharyngée par le streptocoque est très commune dans la population générale. Mais seulement une toute petite minorité de patients vont développer la maladie. Le risque augmente chez les enfants qui ont déjà présenté un antécédent de rhumatisme articulaire aigu en particulier dans les trois mois qui ont suivi le premier épisode.

Est-ce une maladie héréditaire ?

Le RAA n'est pas une maladie héréditaire, ne peut pas être transmis directement des parents à leurs enfants, ceci n'exclut pas cependant qu'il existe des facteurs génétiques qui sous tendent la physiopathologie de cette maladie.

Pourquoi mon enfant a-t-il contracté cette maladie ? est-ce qu'il existe une prévention ?

Les facteurs de l'environnement et streptocoque sont des facteurs très importants pour le développement de cette maladie mais il est bien difficile de prévoir les patients à risque. Il s'agit en

fait d'une réponse immunitaire inadaptée contre les constituants de ce microbe, le streptocoque, qui ressemble en quelque sorte aux tissus de l'organisme humain. Seulement certaines souches de streptocoques sont impliquées. La promiscuité, le paupérisme, les facteurs de surpopulation constituent des facteurs importants dans la transmission de la maladie. La prévention du RAA repose sur l'identification rapide et sur le traitement antibiotique d'une infection par le streptocoque de la sphère ORL.

S'agit-il d'une maladie contagieuse ?

Non à proprement dit. Ce qui est contagieux est la pharyngite elle-même à streptocoque avec la transmission d'une personne à une autre du microbe en particulier au sein de la famille, à l'école, ou ce qui a été observé il y a quelques années, dans des bases militaires.

Quels sont les symptômes principaux ?

A la suite d'une pharyngite ou d'une angine streptococcique non traitée ou incorrectement traitée, les symptômes vont apparaître : « pharyngite, angine », associant une fièvre, des maux de gorge, des maux de tête, une coloration rouge du palais, des amygdales inflammatoires augmentées de volume avec des sécrétions purulentes, et des ganglions douloureux. Mais ces symptômes peuvent être très discrets ou totalement absents en particulier chez l'enfant d'âge scolaire et chez l'adolescent.

Après une période asymptomatique l'enfant va développer de la fièvre et les signes majeurs de la maladie dits les signes cardinaux.

- Une arthrite baptisée de fugace peut concerner toutes les articulations, les genoux, les coudes, les chevilles, les épaules. Cette inflammation passe d'une articulation à une autre, les atteintes des poignets et de la colonne vertébrale étant les moins fréquentes. Cette atteinte articulaire peut être très importante mais les signes inflammatoires locaux en particulier le gonflement articulaire peuvent être très discrets.
- L'aspirine ou les autres anti-inflammatoires non stéroïdiens sont très efficaces sur la fièvre.
- On parle de cardite pour désigner l'inflammation cardiaque. Bien sûr c'est la manifestation la plus sérieuse du RAA avec une accélération du pouls malgré le repos ou le sommeil, symptôme important qui doit faire suspecter une cardite rhumatismale. On doit rechercher des souffles cardiaques par l'auscultation parfois très subtils, parfois au contraire très bruyants qui indiquent l'inflammation des valves « endocardite ». Si cette inflammation concerne le sac dans lequel est le cœur on parle de péricardite avec parfois du liquide qui peut se collecter autour du cœur mais cette atteinte est habituellement silencieuse et disparaît spontanément. Dans les cas les plus sévères, en particulier en cas de « myocardite », c'est l'inflammation de la pompe cardiaque qui va rendre compte des douleurs thoraciques, d'un pouls très accéléré et de difficultés respiratoires. L'intervention d'un cardiologue, l'électrocardiogramme et d'autres tests sont nécessaires.
- On parle de chorée pour désigner des mouvements anormaux particulier « la danse » en grec ancien. Ce symptôme particulier est lié à une inflammation d'une partie du cerveau qui contrôle la coordination des mouvements, - chez 10 à 30% des patients ; la chorée survient beaucoup plus tard au cours de la maladie, souvent 1 à 6 mois après l'infection pharyngée. Les signes précoces sont des difficultés à l'écriture, à s'habiller tout seul, à même marcher avec la sensation de mouvements involontaires totalement anarchiques. Les mouvements peuvent disparaître pendant le sommeil et s'exacerber au contraire par le stress, la fatigue, l'émotion. Ils peuvent entraîner une diminution des résultats scolaires en raison d'une mauvaise concentration et de l'anxiété. Ils peuvent être méconnus et mis sur le compte de troubles du comportement.
- Les érythèmes « marginés » constituent une éruption très transitoire sur le tronc avec de petites tâches à centre clair qui s'étendent et des bords assez rouges qui ressemblent à des mouvements d'un serpent d'où le terme de « serpigineux ». Les nodules sous cutanés sont des nodules en grains de riz, mobiles, non douloureux, avec une coloration de la peau en regard qui est normale et

habituellement au niveau des articulations. Ces différents signes sont présents dans moins de 5% des cas et peuvent être méconnus en raison de leur apparence très transitoire et parfois très modeste. D'autres signes qui sont parfois notés par les parents, de la fièvre, de l'asthénie, la perte d'appétit, la pâleur, douleurs abdominales et saignements de nez qui peuvent survenir au moment de la maladie.

La présentation clinique de cette affection est-elle semblable d'un enfant à un autre ?

Non. La forme la plus habituelle est l'existence d'un souffle chez un enfant d'âge scolaire ou un adolescent qui présente une arthrite et une fièvre. Ce sont les plus jeunes qui se compliquent de cardite tandis que les symptômes articulaires sont les plus modestes. La Chorée peut être isolée ou associée à la cardite. De toutes les façons la recherche de cette complication cardiaque est systématique quelle que soit la présentation clinique. Le début de la maladie et l'évolution sont très variables quel que soit le traitement.

La maladie est-elle différente chez l'adulte ?

Le rhumatisme articulaire est une maladie de l'enfant d'âge scolaire et des jeunes patients de moins de vingt-cinq ans. Elle est exceptionnelle avant l'âge de 3ans et la plupart des patients ont entre cinq et 19 ans. Des poussées peuvent survenir plus tard dans la vie de l'adulte en particulier en cas de mauvaise adhérence à l'antibiothérapie prophylactique.

Comment en faire le diagnostic ?

Il n'y a pas de tests spécifiques, et l'on se base sur des critères cliniques baptisés critères de Jones, médecin qui les a décrits et regroupés en critères majeurs et en critères mineurs. Un enfant suspect de rhumatisme articulaire aigu doit être confié à un pédiatre-rhumatologue connaissant cette maladie qui recherchera les critères diagnostiques et confiera éventuellement le patient au cardiologue en cas d'atteinte cardiaque

Les arthrites réactives post-streptococciques constituent en quelque sorte une forme dégradée de rhumatisme articulaire, : l'arthrite est habituellement la seule complication de l'infection streptococcique.

Un certain nombre de tests biologiques est important pour le diagnostic et pour le suivi. Comme dans toutes les maladies inflammatoires, des signes biologiques sanguins d'inflammation sont présents chez pratiquement tous les patients saufs en cas de chorée strictement isolée. On doit exiger la preuve d'une infection streptococcique : streptocoque dans la gorge par des prélèvements mais le microbe a souvent disparu au moment de l'installation de la maladie. Des dosages sanguins permettent de démontrer la présence d'anticorps dirigés contre le streptocoque. L'élévation des titres c'est-à-dire la quantité d'anticorps circulant à deux semaines puis à quatre semaines peuvent indiquer une infection récente. Il faut savoir que ces tests biologiques peuvent être normaux en particulier en cas de chorée isolée ce qui rend le diagnostic particulièrement difficile. Des valeurs élevées d'antistreptolysines "ASO" signifie simplement que l'individu a été exposé à la bactérie, que celle-ci a stimulé son système immunitaire à produire ces anticorps, mais ce test positif ne signifie pas que le rhumatisme articulaire est présent. Une élévation modérée des ASO, surtout s'il n'y a aucun des critères de Jones, ne permet pas de faire le diagnostic de RAA.

Comment détecter une cardite ?

L'auscultation met en évidence l'apparition d'un souffle. L'electrocardiogramme, qui enregistre l'activité électrique du coeur apporte des renseignements intéressants ainsi que la radiographie de thorax en particulier lorsqu'elle montre une augmentation du volume cardiaque. L'échographie doppler, méthode par ultrasons est très sensible pour dépister une cardite. Tous ces tests se sont

absolument indolores, le seul inconfort est que l'enfant doit rester un peu tranquille pendant cet examen.

Quelle doit être la durée de la prévention secondaire.

L'Histoire naturelle de la maladie dans le passé a montré que le risque de récurrence est particulièrement élevé dans les 3 à 5 ans qui suivent le premier épisode et le risque de développer une cardite augmente avec la survenue de nouvelles poussées. Pour toutes ces raisons une prévention secondaire des infections streptococciques est recommandée pour tous les patients qui ont un RAA quelle que soit la sévérité de la présentation. La plupart des médecins s'accordent à proposer une prévention par les antibiotiques au moins cinq ans, ou jusqu'à ce que l'enfant atteigne l'âge de dix-huit ans. En cas d'atteinte cardiaque, cette prévention est recommandée jusqu'à l'âge de 40 ans. La prévention des endocardites bactériennes avec les antibiotiques est obligatoire pour tous les patients qui présentent une anomalie de la valve cardiaque et qui doivent subir des soins dentaires ou une chirurgie. Les bactéries peuvent en effet migrer de la bouche et se fixer sur les valves endommagées et entraîner une infection cardiaque très grave.

Quels sont les contrôles nécessaires ?

Des examens répétés et des tests biologiques sont nécessaires pendant la poussée. Le suivi est particulièrement rapproché en cas de cardite ou de chorée. Après la rémission des symptômes, il faut mettre en place un traitement antibiotique prophylactique et suivre régulièrement les patients à la recherche d'atteintes cardiaques tardives.

Combien de temps la maladie va-t-elle durer ?

Des principaux symptômes de la maladie sont limités dans le temps, cependant que le risque de nouvelles poussées demeurent en particulier pendant les 5 ans qui suivent le premier épisode. Les antibiotiques donnés de façon préventive sont obligatoires pour empêcher la survenue de récurrence.

Quel est le pronostic à long terme de la maladie ?

Les récurrences sont imprévisibles à la fois dans le temps mais une atteinte cardiaque à la première « attaque » est un risque plus important d'aggraver cette situation bien que une guérison complète de l'inflammation cardiaque peut survenir dans certains cas. Au contraire au maximum des dommages tissulaires très importants peuvent nécessiter un remplacement valvulaire par chirurgie à cœur ouvert.

Est-ce que l'on peut en guérir complètement ?

La guérison complète est possible sauf si la cardite a entraîné des lésions des valves cardiaques importantes.

Et la vie de tous les jours ?

L'aide aux familles pendant les attaques est nécessaire en particulier si l'enfant a une cardite ou une chorée. L'arthrite est habituellement peu importante, répond de façon favorable aux anti-inflammatoires non stéroïdiens. L'arthrite n'entraîne jamais de séquelles. Quand les principaux symptômes disparaissent et qu'il n'y a pas d'atteinte cardiaque au contrôles pratiqués régulièrement il n'y a pas de recommandations spéciales pour les activités de tous les jours, l'école, le sport ou les vaccins. Comme la symptomatologie est somme toute, assez limitée, le souci le plus important est de faire comprendre l'importance des antibiotiques prolongés et la l'adhérence absolue au traitement antibiotique. Les services médicaux tels que les PMI, la santé scolaire ont un rôle important à jouer. Les informations sont bien nécessaires en particulier pour les adolescents qu'il faut convaincre et les parents doivent être eux-mêmes très informés et parties prenantes pour les soins de leur enfant.

L'ARTHRITE POSTSTREPTOCOCCIQUE

De quoi s'agit-il ?

Chez l'adulte et chez le jeune enfant, sont décrites des arthrites associées à une infection par le streptocoque qui ne remplissent pas tous les critères du rhumatisme articulaire aigu. L'atteinte articulaire se développe très rapidement après l'angine, sur les mains en particulier les doigts. Les anti-inflammatoires sont peu efficaces. La durée est parfois prolongée pendant quelques mois, ce qui fait que ces manifestations simulent d'autres manifestations inflammatoires articulaires. Le diagnostic repose sur la preuve d'une infection streptococcique récente. Quelques-uns de ces patients vont développer une atteinte cardiaque ; la plupart des médecins considèrent alors que l'arthrite post-streptococcique est une variante du rhumatisme articulaire aigu et qu'à ce titre la prévention antibiotique et la surveillance cardiaque sont également de mise.