



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## **ARTHRITE JUVENILE IDIOPATHIQUE**

### **Qu'est-ce que c'est?**

L'arthrite juvénile idiopathique (AJI) est une maladie chronique caractérisée par une inflammation persistante des articulations. Les signes typiques de l'inflammation des articulations sont la douleur, le gonflement et la limitation de mouvement. « Idiopathique » signifie que nous ne connaissons pas la cause de la maladie et « juvénile », dans ce cas, signifie que le début des symptômes apparaît avant l'âge de 16 ans.

### **Que signifie une maladie chronique ?**

Une maladie est dite chronique quand le traitement approprié ne conduit pas à un rétablissement immédiat mais seulement à une amélioration des symptômes et des tests de laboratoire. Cela signifie également que quand le diagnostic est posé, il n'est pas possible de savoir pour combien de temps l'enfant va être malade.

### **Quelle est sa fréquence ?**

L'AJI est une maladie rare qui affecte environ 80 à 90 enfants sur 100.000.

### **Quelles sont les causes de la maladie ?**

Notre système immunitaire nous protège contre l'agression des infections (virus et bactéries). Ce faisant, il peut faire la distinction entre ce qui est étranger et potentiellement dangereux (qui est détruit) et ce qui est inoffensif et car fait partie de nous. On pense que l'arthrite chronique est la conséquence d'une réponse anormale (due à des causes inconnues) de notre système immunitaire qui perd en partie sa capacité à distinguer les cellules étrangères de nos propres cellules et attaque ainsi celles présentes dans les articulations.

Pour cette raison les maladies telles que l'AJI sont appelées « auto-immunes » ou « auto-inflammatoires », signifiant par-là que le système immunitaire réagit contre les organes de son propre corps.

Cependant, les mécanismes précis qui causent l'AJI comme la plupart des maladies inflammatoires chroniques humaines restent inconnues.

### **Est-ce une maladie héréditaire?**

L'AJI n'est pas une maladie héréditaire puisqu'elle ne peut pas être transmise directement des parents à leurs enfants.

Néanmoins il y a quelques facteurs génétiques, dont la plupart restent à découvrir, qui prédisposent à la maladie. La communauté scientifique s'accorde à dire que cette maladie est multifactorielle, ce qui signifie que c'est le résultat d'une combinaison de prédispositions génétiques et de l'exposition à des facteurs environnementaux (probablement infectieux). Même dans l'hypothèse d'une prédisposition génétique, il est très rare d'avoir deux enfants affectés dans une même famille.

### **Comment est-ce diagnostiqué ?**

Les médecins parlent d'AJI quand la maladie commence avant l'âge de 16 ans, que l'arthrite dure plus de 6 semaines (principalement pour exclure les formes d'arthrite temporaires qui peuvent succéder à des infections virales) et que ses causes sont inconnues (ce qui signifie que toutes les autres maladies qui pourraient être responsables de l'arthrite ont été éliminées).

En d'autres termes, le terme AJI inclut toutes les formes d'arthrite persistante d'origine inconnue avec un début dans l'enfance. Parmi les AJI, différentes formes d'arthrite ont été identifiées (voir ci-dessous).

Le diagnostic de l'AJI est donc basé sur la présence et la persistance de l'arthrite et sur l'exclusion rigoureuse de n'importe quelle autre maladie par les antécédents médicaux, l'examen physique et les tests de laboratoire.

### **Qu'arrive t'il aux articulations ?**

La membrane synoviale entourant l'articulation, qui est habituellement très mince, devient beaucoup plus épaisse et remplie de cellules inflammatoires, alors que la quantité du liquide synovial (appelé par certains « synovie ») à l'intérieur de l'articulation, augmente. Cela cause un gonflement, une douleur et une limitation de mouvement. Un trait caractéristique de l'inflammation des articulations est la rigidité articulaire qui se produit après le repos prolongé; elle est donc particulièrement prononcée le matin (raideur du matin).

Souvent l'enfant essaye de réduire la douleur en maintenant l'articulation dans une position médiane entre flexion et extension; cette position est appelée « antalgique » pour souligner le fait qu'elle est maintenue pour réduire la douleur.

Si elle n'est pas correctement traitée, l'inflammation articulaire peut produire des dommages par deux mécanismes principaux :

- a) la membrane synoviale peut devenir très épaisse (avec la formation de pannus synovial) et, par la production de diverses substances, provoquer l'érosion du cartilage et de l'os articulaire;
- b) le maintien prolongé de la position antalgique entraîne une atrophie musculaire, l'extension ou la rétraction des muscles et des tissus mous, amenant à une déformation en flexion.

### **Y a-t-il différents types de maladies?**

Il y a plusieurs formes différentes d'AJI. Elles se distinguent principalement par la présence ou l'absence de symptômes systémiques tels que la fièvre, l'éruption, la péricardite (AJI systémique) et par le nombre d'articulations impliquées (AJI oligoarticulaire ou polyarticulaire). Par convention les différentes formes d'AJI sont définies selon les symptômes présentés pendant les 6 premiers mois de la maladie. Pour cette raison elles sont également souvent référées comme forme de début.

**AJI systémique.** Elle est caractérisée par la présence, en plus de l'arthrite, de signes systémiques (systémique signifie que divers organes du corps peuvent être impliqués). Le symptôme systémique principal est représenté par une forte fièvre souvent accompagnée par une éruption cutanée de couleur saumon qui apparaît pendant les

poussées de fièvre. D'autres symptômes peuvent inclure la douleur musculaire, la dilatation du foie, de la rate ou des ganglions lymphatiques, et l'inflammation des membranes entourant le cœur (péricardite) et les poumons (pleurésie).

L'arthrite, habituellement polyarticulaire (atteignant 5 articulations ou plus), peut être présente au début de la maladie ou apparaître par la suite. La maladie peut affecter des enfants à n'importe quel âge.

Environ la moitié des patients ont des symptômes caractérisés surtout par des signes systémiques; ces patients tendent à avoir le meilleur pronostic à long terme. Pour l'autre moitié des patients, les symptômes systémiques tendent souvent à diminuer avec le temps tandis que les atteintes articulaires deviennent plus importantes. Pour une minorité de ces patients les symptômes systémiques persistent ainsi que les atteintes articulaires.

L'AJI systémique concerne moins de 10% de tous les cas d'AJI ; typique de l'enfance, on l'observe rarement chez les adultes.

**AJI polyarticulaire.** Est caractérisée par la présence, dans les 6 premiers mois de la maladie, de 5 arthrites ou plus en l'absence de symptômes systémiques mentionnés ci-dessus. La présence ou l'absence d'un autoanticorps dans le sang appelé le facteur rhumatoïde (FR), permet de distinguer l'AJI polyarticulaire dans ses 2 sous-types : FR négatif et FR positif.

- 1) AJI polyarticulaire à FR positif. C'est une forme rare chez les enfants (< 5% de tous les patients atteints d'AJI). Elle est considérée comme équivalente à l'arthrite rhumatoïde à FR positif de l'adulte (la principale forme d'arthrite chronique chez les adultes). Elle entraîne souvent une arthrite symétrique affectant initialement au début les petites articulations des mains et des pieds et s'étendant ensuite aux autres articulations. Elle est beaucoup plus fréquente chez les filles que chez les garçons et a son début habituellement après 10 ans. C'est souvent une forme grave d'arthrite
- 2) AJI à FR négatif. Elle concerne 15 à 20% de tous les cas d'AJI. C'est une forme complexe qui inclut probablement différentes maladies. Elle peut survenir à n'importe quel âge. Cette complexité est également reflétée par un pronostic variable.

**AJI oligoarticulaire.** Elle est caractérisée par la présence, dans les 6 premiers mois de la maladie, moins de 5 articulations impliquées en l'absence de symptômes systémiques. Elle affecte les grosses articulations (telles que les genoux et les chevilles) d'une manière asymétrique. Quelquefois seule une articulation est affectée (forme monoarticulaire). Pour quelques patients le nombre d'articulations affectées augmente après les 6 premiers mois de la maladie jusqu'à 5 ou plus; ces formes sont appelées oligoarthrites étendues. L'oligoarthrite commence généralement avant l'âge de 6 ans et est principalement observée chez les filles. Avec un traitement approprié, le pronostic articulaire est souvent bon chez les patients pour lesquels la maladie reste limitée à quelques articulations ; il est plus variable pour les patients qui développent une extension des atteintes articulaires.

**AJI oligoarticulaire.** Elle est caractérisée par la présence, dans les 6 premiers mois de la maladie, de moins de 5 articulations impliquées en l'absence de symptômes systémiques. Elle affecte les grosses articulations (telles que les genoux et les chevilles) d'une manière asymétrique. Quelquefois une seule articulation est affectée (forme monoarticulaire).

Pour quelques patients le nombre d'articulations affectées augmente après les 6 premiers mois de la maladie jusqu'à 5 ou plus; ces formes sont appelées oligoarthrites étendues. L'oligoarthrite commence généralement avant l'âge de 6 ans et est principalement observée chez les filles. Avec un traitement approprié, le pronostic articulaire est souvent bon chez les patients pour lesquels la maladie reste limitée à quelques articulations ; il est plus variable pour les patients qui développent une extension des atteintes articulaires. Une proportion importante de patients peut développer une importante complication oculaire, l'inflammation de la partie antérieure de l'uvée (uvéite antérieure) qui est un composant de l'œil qui contient son système d'alimentation vasculaire, les vaisseaux qui fournissent le sang. Parce que la partie antérieure de l'uvée est formée par l'iris et le corps ciliaire, cette complication est nommée uvéite antérieure chronique ou iridocyclite chronique.

Si elle n'est pas détectée et reste non traitée, l'uvéite antérieure progresse et peut causer de très sérieux dommages à l'œil. La détection précoce de cette complication est donc de la plus haute importance. Puisque l'uvéite antérieure peut ne pas être détectée par les parents ou les cliniciens parce que l'œil ne devient pas rouge et que l'enfant ne se plaint pas d'une vision floue, il est impératif pour les enfants à haut risque d'avoir un contrôle oculaire tous les trois mois chez un ophtalmologiste à l'aide d'un instrument particulier appelé lampe à fente.

L'oligoarthrite est la forme la plus fréquente d'AJI (50 % des cas). Le type ANA positif (voir examens de laboratoire) combiné avec l'uvéite est une maladie typique de l'enfance et n'est pas observée chez les adultes.

**L'arthrite psoriasique.** Elle est caractérisée par la présence d'arthrite associée avec un psoriasis ou des traits psoriasiques définis. Le psoriasis est une maladie de la peau avec des plaques squameuses (qui pèlent) principalement localisés autour des coudes et des genoux. La maladie de peau peut précéder ou suivre le début de l'arthrite. Cette forme est complexe dans ses manifestations cliniques et son pronostic.

**Enthésite en relation avec l'arthrite (ERA)** La manifestation la plus courante est une oligoarthrite touchant principalement les grosses articulations des membres inférieurs associé avec une enthésite. L'enthésite est une inflammation de l'enthèse, le point d'insertion des tendons sur les os. Le site douloureux le plus courant dans cette forme est localisé dans le pied, derrière ou sous le talon. Parfois, ces patients peuvent présenter une uvéite antérieure aiguë qui, contrairement à la forme oligoarticulaire peut se caractériser par des yeux rouges, des larmes, et une sensibilité accrue à la lumière. La plupart des patients répondent positivement au test de laboratoire appelé HLA-B27. La maladie affecte principalement les garçons et commence souvent après l'âge de 7-8 ans. L'évolution de cette forme est variable. Chez certains patients, la maladie entre en rémission tandis que pour d'autres elle s'étend jusqu'à affecter le squelette axial (la colonne vertébrale) et initialement elle peut impliquer l'articulation sacro-iliaque (au niveau du bassin, en arrière). De fait, cette forme appartient à un groupe de maladies qui sont plus fréquentes chez les adultes et appelées spondylarthropathies puisqu'elles peuvent affecter la colonne vertébrale.

### **Qu'est ce qui provoque l'iridocyclite chronique ? Y a t-il une relation avec l'arthrite ?**

Comme pour l'arthrite, l'inflammation oculaire est provoquée par une réponse immunitaire anormale contre l'œil (auto-immune). Les mécanismes précis sont toutefois inconnus.

Cette complication est principalement observée chez les patients les plus jeunes avec une forme oligoarticulaire et qui ont une réponse positive au test de laboratoire appelé anticorps antinucléaire (ANA).

Les raisons liant l'œil à la maladie articulaire ne sont pas connues. Il est cependant important de se souvenir qu'arthrite et iridocyclite peuvent suivre une évolution différente. Aussi les examens périodiques avec la lampe à fente doivent être continués même si l'arthrite évolue vers une rémission. L'évolution de l'iridocyclite est caractérisée par des poussées périodiques qui aussi sont indépendantes de celles de l'arthrite.

L'iridocyclite suit habituellement le début de l'arthrite ou peut être détectée en même temps que l'arthrite. Plus rarement, elle précède l'arthrite. Ce sont habituellement les cas les plus ennuyeux, en effet, car l'atteinte oculaire ne se voyant pas et ne donnant aucun trouble visuel à l'enfant, l'iridocyclite n'est pas découverte à un stade précoce mais seulement après qu'elle ait entraîné des complications comme des perturbations visuelles.

### **La maladie chez les enfants est-elle différente de la maladie chez les adultes ?**

La plupart du temps, oui. La forme polyarticulaire à FR positif qui est responsable d'environ 70 % des cas d'arthrite rhumatoïde adulte, représente moins de 5 % des cas d'AJI. La forme oligoarticulaire à début précoce représente environ 50 % des cas d'AJI et n'est pas observée chez les adultes. L'arthrite systémique est caractéristique des enfants et est rarement observée chez les adultes.

### **Quels types d'examens de laboratoire sont-ils nécessaires ?**

Au moment du diagnostic, quelques examens de laboratoires sont utiles, pour mieux définir le type d'AJI et pour identifier les patients risquant de développer quelques complications comme l'iridocyclite chronique.

- 1- Le facteur rhumatoïde (FR) est un autoanticorps qui est positif et persistant à haute concentration seulement dans la forme polyarticulaires d'AJI qui sont l'équivalent chez les enfants de l'arthrite rhumatoïde à FR positif des adultes (moins de 5% des cas).
- 2- Les anticorps antinucléaires (AAN) sont très fréquemment positifs chez les patients avec une AJI oligoarticulaire à début précoce. Ils identifient une population de patients à haut risque de développement d'iridocyclite chronique et devant être soumis à des examens oculaires périodiques (tous les 3 mois) à la lampe à fente.
- 3- HLA-B27 est un marqueur cellulaire qui est jusqu'à 80% positif pour les patients avec une enthèse associée à l'arthrite. Sa fréquence dans la population en bonne santé est bien plus faible (5-8 %).
- 4- Les autres examens comme la vitesse de sédimentation (VS) ou la protéine C-Réactive (CRP) mesurent l'importance de l'inflammation générale et sont utiles dans la gestion de la maladie qui en tout état de cause se base plus sur les manifestations cliniques que sur les examens de laboratoire.

- 5- Selon le traitement médicamenteux, les patients peuvent avoir besoin d'examens réguliers (tels que des analyses de sang, des enzymes du foie, urinaires, etc.) pour évaluer la toxicité possible des médicaments.
- 6- Des examens radiologiques périodiques sont utiles pour évaluer la progression de la maladie et mettre ensuite au point le traitement.

### **Comment pouvons-nous traiter l'AJI ?**

Il n'y a pas encore de traitement qui guérit l'AJI. Le but du traitement est de permettre aux enfants de vivre normalement et d'empêcher ou de diminuer l'importance des dommages aux articulations et aux organes en attendant une rémission spontanée de la maladie, qui survient dans la plupart des cas, après un temps variable et non prévisible. Le traitement est principalement basé sur l'utilisation de médicaments qui inhibent l'inflammation systémique et/ou articulaire et sur des procédures de rééducation qui préservent la fonction de l'articulation et contribuent à empêcher des déformations.

La thérapie est assez complexe et nécessite la coopération de différents spécialistes (rhumatologues pédiatriques, chirurgiens orthopédiques, kinésithérapeutes, ophtalmologistes).

- 1) Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS). Ce sont des traitements symptomatiques anti-inflammatoires et antipyrétiques (pour faire diminuer la fièvre). Symptomatique signifie qu'ils ne peuvent pas guérir la maladie, mais servent à contrôler les symptômes dus à l'inflammation. Les plus largement utilisés sont le Naproxène et l'Ibuprofène. L'aspirine, bien qu'efficace et bon marché, est bien moins utilisée actuellement principalement pour son risque de toxicité (effets toxiques en cas de taux sanguins élevés, toxicité sur le foie en particulier dans les AJI systémiques). Les AINS sont habituellement bien tolérés et le problème gastrique, l'effet secondaire le plus courant chez les adultes, est peu commun chez les enfants. L'association de différents AINS n'est pas indiquée mais, occasionnellement, un AINS peut être efficace là où un autre n'a pas marché. L'effet sur l'inflammation des articulations survient après plusieurs semaines de thérapie.
- 2) Injections articulaires. Elles sont utilisées quand une ou quelques articulations sont touchées et quand la raideur de l'articulation (consécutif à la douleur devient gênante. Le médicament injecté est une préparation stéroïdienne à action prolongée. L'Hexacetonide de Triamcinolone (Hexatrione®) est préféré pour ses effets prolongés (fréquemment plusieurs mois après une seule injection) et le peu de diffusion dans le sang.
- 3) Les médicaments de second niveau. Ils sont indiqués chez les enfants qui ont une polyarthrite progressive en dépit d'une thérapie adaptée avec des AINS et des injections de stéroïdes. Les médicaments de second niveau sont ajoutés au traitement AINS précédent qui doit être de toute façon continué. Les effets de la plupart des médicaments de second niveau deviennent complètement évidents seulement après plusieurs semaines ou mois de traitement.
  - i. Le médicament de premier choix est le **méthotrexate** à de faibles doses hebdomadaires. Il est efficace chez la majorité des patients. Il a une activité anti-inflammatoire mais peut aussi, chez certains patients et selon des mécanismes inconnus, provoquer une rémission de la

maladie. Il est habituellement bien toléré, l'intolérance gastrique et l'augmentation des taux de transaminases représentent les effets secondaires les plus courants. La toxicité potentielle nécessite une surveillance pendant le traitement à l'aide de prises de sang régulières. La combinaison avec l'acide folique qui est une vitamine, diminue le risque d'effets secondaires.

- ii. Il a été montré que la **Salazopyrine** est également efficace dans l'AJI mais est habituellement moins bien tolérée que le méthotrexate. L'expérience avec la Salazopyrine est bien plus limitée qu'avec le méthotrexate.
  - iii. Aucune étude correcte n'a été conduite jusqu'à présent pour tester l'efficacité sur l'AJI d'autres médicaments utiles comme la **Cyclosporine** ou le **Leflunomide**. La Cyclosporine est un médicament important pour le traitement du syndrome d'activation du macrophage résistant aux stéroïdes. C'est une complication grave et potentiellement mortelle de l'AJI systémique qui est secondaire à une activation générale massive du processus inflammatoire. Quasiment aucune information n'est actuellement disponible concernant l'utilisation de Leflunomide chez l'enfant.
  - iv. De nouvelles perspectives sont apparues ces dernières années avec l'introduction des médicaments dénommés anti-TNF. Ce sont des agents qui bloquent de façon sélective le facteur de nécrose tumorale (TNF), un médiateur essentiel du processus inflammatoire. Ils sont utilisés seuls ou en association avec le méthotrexate et sont efficaces chez beaucoup de patients. Leur effet est très rapide et leur sûreté jusqu'à présent semble être bonne. Des suivis sur de plus longues périodes sont toutefois nécessaires pour établir les effets secondaires potentiels à long terme. Comme tous les autres médicaments de second niveau, ils doivent être administrés sous contrôle médical strict. Les médicaments anti-TNF sont très coûteux.
- 4- **Les corticostéroïdes.** Ce sont les médicaments anti-inflammatoires disponibles les plus efficaces mais leur utilisation est limitée parce que leur utilisation au long cours est associée à de nombreux effets secondaires incluant l'ostéoporose et l'arrêt de la croissance. Ils sont toutefois intéressants pour le traitement de symptômes systémiques résistants aux autres thérapies, pour les complications systémiques vitales et comme médicament « relais » pour contrôler une maladie aiguë en attendant que les effets des médicaments de second niveau apparaissent. Les stéroïdes locaux (gouttes oculaires) sont utilisés dans le traitement de l'iridocyclite. Dans les cas les plus graves, des injections stéroïdiques péribulbaires ou l'administration de stéroïdes systémiques peuvent être requises.
- 5- **La chirurgie orthopédique.** Ses principales indications sont le remplacement d'articulations par prothèse dans les cas de destructions articulaires et les libérations chirurgicales de tissus mous dans le cas de contractures permanentes.

- 6- **La rééducation.** C'est un composant essentiel du traitement. Elle inclut des exercices appropriés aussi bien que, quand c'est indiqué, le port d'attelles pour prévenir le maintien de postures non souhaitées. Elle doit être commencée tôt et devrait être effectuée en routine pour garder l'amplitude des mouvements et la force musculaire et pour prévenir, limiter ou corriger les déformations.

### **Quels sont les principaux effets secondaires de la thérapie ?**

Les médicaments utilisés dans le traitement de l'AJI sont généralement bien tolérés.

- 1- L'intolérance gastrique, l'effet secondaire le plus fréquent des AINS, est moins courant chez l'enfant que chez l'adulte. Les AINS peuvent provoquer une augmentation dans le sang de quelques enzymes du foie mais c'est un événement rare avec des médicaments autres que l'aspirine.
- 2- Le méthotrexate est également bien toléré. Les effets secondaires gastro-entériques, comme les nausées et les vomissements ne sont pas rares. Pour suivre la toxicité potentielle, il est important d'effectuer périodiquement quelques tests de laboratoire (numération formule sanguine, enzymes du foie, etc.). L'anomalie la plus fréquente au laboratoire est l'augmentation des enzymes du foie (transaminases) qui se normalise avec l'arrêt du médicament ou par réduction des doses. L'administration d'acide folinique ou folique est efficace pour réduire la fréquence de la toxicité hépatique. Des réactions allergiques au méthotrexate peuvent survenir mais sont exceptionnelles.
- 3- La Salazopyrine est raisonnablement bien tolérée, les effets secondaires les plus fréquents sont les éruptions cutanées, les problèmes gastro-intestinaux, les augmentations des transaminases (toxicité pour le foie), les leucopénies (diminution du nombre des globules blancs menant à des risques d'infection). Pour ces raisons, comme pour le méthotrexate, des examens de laboratoires périodiques sont nécessaires.
- 4- Les agents anti-TNF sont habituellement bien tolérés. Les patients devraient être suivis avec soin pour surveiller l'apparition possible d'infections graves.
- 5- L'usage au long cours de stéroïdes à des doses significatives est associé à des effets secondaires importants. Ceux-ci comprennent l'arrêt de la croissance et l'ostéoporose. Les stéroïdes à fortes doses peuvent causer une augmentation marquée de l'appétit pouvant amener à l'obésité. En conséquence, il est important d'apprendre aux enfants à manger des aliments pouvant satisfaire l'appétit sans augmenter l'apport calorique.

### **Combien de temps doit durer le traitement ?**

Il doit durer aussi longtemps que la maladie persiste. La durée de la maladie est imprévisible; dans la majorité des cas d'AJI, après une évolution s'étendant sur peu à beaucoup d'années, elle peut évoluer vers une rémission spontanée. L'évolution de l'AJI est souvent caractérisée par des rémissions périodiques et des aggravations lesquelles aboutissent à des changements importants dans la conduite thérapeutique. Une absence totale de traitement est envisagée seulement après une rémission prolongée et complète de la maladie.

### **L'examen oculaire (examen à la lampe à fente); à quelle fréquence et pour combien de temps ?**

Pour les patients à risque (AAN positif), l'examen à la lampe à fente doit être réalisé au minimum tous les trois mois. Les patients qui ont développé une iridocyclite devraient être soumis à bien plus de contrôles, la fréquence dépendant de la sévérité de l'atteinte oculaire.

Le risque de développer iridocyclite diminue avec le temps; cependant une iridocyclite peut aussi se développer plusieurs années après les premiers signes d'arthrite. C'est pour cette raison qu'il est prudent de faire contrôler les yeux pendant plusieurs années même si l'arthrite est en rémission.

L'uvéite aiguë, laquelle peut survenir chez les patients avec une enthésite en relation avec l'arthrite (ERA), est symptomatique (oeil rouge, douleur et photophobie) et c'est pour cette raison qu'il n'est pas nécessaire de procéder à des examens à la lampe à fente pour un diagnostic précoce.

### **Quelle est l'évolution à long terme (pronostic) de l'arthrite ?**

Le pronostic de l'arthrite dépend de sa sévérité, de la forme clinique de l'AJI, et de la précocité et de l'adéquation du traitement. Il a été considérablement amélioré par le progrès dans les traitements qui sont apparus dans les dix dernières années.

L'AJI systémique a un pronostic variable. Environ la moitié des patients ont peu de signe d'arthrite et la maladie se caractérise principalement par des poussées soudaines de la maladie; le pronostic final est souvent bon car la maladie évolue fréquemment vers une rémission spontanée. Pour l'autre moitié des patients, la maladie est caractérisée par une arthrite persistante tandis que les symptômes systémiques tendent à disparaître avec les années; de sévères destructions articulaires peuvent se développer pour cette catégorie de patients. Enfin dans une toute petite minorité de ce second groupe de patients, les symptômes systémiques persistent simultanément avec les atteintes articulaires; ces patients ont le plus mauvais pronostic et peuvent développer une amylose (ou amyloïdose), une complication sévère, laquelle requiert un traitement immunosuppresseur lourd.

L'AJI polyarticulaire à FR positif a le plus souvent une atteinte articulaire progressive qui peut mener à une destruction sévère des articulations.

L'AJI polyarticulaire à FR négatif est complexe aussi bien au niveau des manifestations cliniques que dans le pronostic. Le pronostic dans l'ensemble est bien meilleur que celui de l'AJI polyarticulaire à FR positif; seul un quart des patients développent des dommages articulaires.

L'AJI oligoarticulaire a souvent un bon pronostic articulaire lorsque la maladie reste limitée à peu d'articulations. Les patients pour lesquels la maladie articulaire s'étend à plusieurs articulations ont un pronostic plus similaire à celui des patients souffrant de la forme d'AJI polyarticulaire à FR négatif.

La plupart des patients atteints par une AJI psoriasique ont une forme de la maladie similaire à l'AJI oligoarticulaire mais qui a quelque peu plus tendance à devenir polyarticulaire avec le temps.

L'enthésite en relation avec l'arthrite (ERA) a aussi un pronostic variable. Chez certains patients, la maladie va vers une rémission tandis que pour d'autres, elle progresse et peut atteindre les articulations sacro-iliaques et le dos à l'âge adulte.

Jusqu'à présent, aucun test clinique ou de laboratoire fiable pouvant prédire au début de l'évolution de la maladie quel patient aura le plus mauvais pronostic n'est disponible. De tels tests pourraient être d'un intérêt clinique considérable puisqu'ils pourraient permettre l'identification des patients pour lesquels un traitement plus agressif au début de la maladie devrait être prescrit.

### **Et pour l'iridocyclite ?**

L'iridocyclite (ou uvéite), si elle n'est pas traitée, peut avoir des conséquences très sévères incluant des problèmes tels que l'opacification de la cornée de l'oeil (cataracte) ou la cécité. Cependant, elle répond habituellement bien au traitement si celui-ci est entrepris à un stade précoce de la maladie et s'il est administré très longtemps. Un diagnostic précoce est donc un élément déterminant du pronostic.

### **Les vaccinations sont-elles autorisées ?**

Si un patient est traité à l'aide d'une thérapie immunosuppressive (stéroïdes, méthotrexate, anti-TNF, etc.) les vaccinations avec des micro-organismes vivants (tels que les vaccins contre la rubéole, la rougeole, les oreillons, la polio Sabin et le BCG) doivent être différées en raison de risques potentiels d'infection dues à des défenses immunitaires réduites. Les vaccins qui ne contiennent pas de micro-organismes vivants mais uniquement des protéines infectieuses (anti-tétaniques, anti-diphtériques, anti-polio Salk, anti-hépatite B, anti-coqueluche, pneumocoque, hémophilie, méningocoque) peuvent être administrés, l'unique risque théorique étant une inefficacité de la vaccination due à l'immunosuppression.

### **L'alimentation influence-t-elle l'évolution de la maladie ?**

Il n'y a aucune preuve que l'alimentation puisse influencer la maladie. En général l'enfant doit prendre une alimentation équilibrée et normale pour son âge. Une prise de poids peut être constatée chez les patients prenant des stéroïdes étant donné que les stéroïdes augmentent l'appétit.

### **Le climat influence-t-il l'évolution de la maladie ?**

Il n'existe aucune preuve que le climat puisse affecter les manifestations de la maladie.

### **Les sports sont-ils autorisés ?**

Pratiquer un sport est un aspect essentiel de la vie de tous les jours d'un enfant normal. Un des buts principaux dans le traitement de l'AJI est de permettre aux enfants de mener autant que possible une vie normale et qu'ils ne se considèrent pas différents des autres. C'est pour cela que la tendance générale est de laisser les patients pratiquer les sports qu'ils veulent et de se fier au fait qu'ils arrêteront si une articulation leur fait mal. Bien que le stress mécanique ne soit pas bénéfique pour une articulation enflammée, en admettant qu'il s'ensuive un petit dommage, ce dernier serait beaucoup plus minime que le dommage psychologique du fait d'être privé de faire du sport avec ses amis à cause de la maladie. Ce choix fait partie de l'attitude plus générale qui tend à encourager psychologiquement l'enfant à être autonome et capable de se débrouiller seul avec les limites imposées par la maladie.

Mis à part ces considérations, il est préférable de favoriser les sports dans lesquels le stress mécanique au niveau des articulations est absent ou minime tels que la natation ou la pratique du vélo.

### **L'enfant peut-il suivre régulièrement l'école ?**

Il est extrêmement important que l'enfant suive régulièrement l'école. Il y a plusieurs facteurs qui peuvent poser problème pour la fréquentation scolaire : difficulté à marcher, résistance moindre à la fatigue, douleur ou raideur. C'est pourquoi il est important d'expliquer aux professeurs les besoins éventuels de l'enfant : tables spécifiques, mouvements réguliers durant les heures de cours afin d'éviter les raideurs articulaires, difficulté possible à l'écriture.

Les patients devraient prendre part autant que possible aux cours de gymnastique; dans ce cas les mêmes considérations que celles discutées précédemment à propos des sports, doivent être prises en compte.

L'école est pour l'enfant comme le travail pour l'adulte, un lieu où il apprend à devenir une personne autonome, productive et indépendante. Les parents et les professeurs doivent faire leur possible pour que l'enfant malade participe normalement aux activités de l'école, pour qu'il réussisse à l'école, mais aussi pour qu'il ait une bonne capacité de communication avec ses amis et les adultes, et pour qu'il soit accepté et apprécié par tous.

### **L'enfant aura-t-il une vie d'adulte normale ?**

C'est un des buts principaux du traitement et il peut être atteint dans la majorité des cas. Le traitement de l'AJI a en effet été amélioré considérablement durant ces dix dernières années et il est concevable que plusieurs nouveaux médicaments efficaces soient disponibles dans un futur proche. L'usage combiné de traitements pharmacologiques et de la rééducation permettent à l'heure actuelle de prévenir les dommages articulaires pour la majorité des patients.

Une attention particulière devrait être aussi accordée à l'impact psychologique de la maladie sur l'enfant et sa famille. Une maladie chronique telle que l'AJI est une épreuve difficile pour toute la famille et, bien sûr, plus grave est la maladie, plus difficile il est de vivre avec. Il sera difficile pour l'enfant de bien la vivre si les parents n'y arrivent pas. Les parents peuvent développer un attachement profond à l'égard de leur enfant malade et devenir surprotecteurs afin de lui éviter le plus de problèmes possibles.

Une attitude positive des parents qui supportent et encouragent l'enfant à être indépendant autant que possible malgré la maladie, sera extrêmement bénéfique pour aider l'enfant à dépasser les difficultés liées à la maladie, pour vivre pleinement avec les autres et pour développer une personnalité indépendante et équilibrée.

Un support psychologique devrait être proposé si nécessaire par l'équipe de rhumatologie pédiatrique.