



https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/LU_FR/intro

Arthrite Juvénile Idiopathique

Version de 2016

2 DIFFÉRENTES FORMES D'AJI

2.1. Existe-t-il différentes formes de cette maladie ?

Il existe différentes formes d'AJI. Elles se différencient généralement par le nombre d'articulations touchées (AJI oligoarticulaire ou polyarticulaire) et par la présence d'autres symptômes tels que la fièvre, des éruptions cutanées et autres (voir paragraphes suivants). Les différentes formes sont diagnostiquées grâce à l'observation des symptômes durant les 6 premiers mois. C'est pourquoi, on les appelle formes précoces de la maladie.

2.1.1 AJI systémique

Le mot « systémique » signifie, qu'outre l'arthrite, différents organes du corps peuvent être atteints.

L'AJI systémique est caractérisée par la présence de fièvre, d'éruptions cutanées et d'inflammations intenses de différents organes pouvant apparaître avant l'arthrite ou au cours de la maladie. On observe une fièvre intense de longue durée ainsi que des éruptions cutanées généralement pendant des pics de fièvres. D'autres symptômes peuvent inclure des douleurs musculaires, une hypertrophie du foie, de la rate et des ganglions lymphatiques, ainsi qu'une inflammation des membranes entourant le cœur (péricardite) et les poumons (pleurésie). L'arthrite, qui touche généralement 5 articulations ou plus, peut être présente dès l'apparition de la maladie ou apparaître ultérieurement. Cette maladie touche les garçons et les filles à tout âge, mais elle est très courante chez l'enfant du premier et du second âge.

Environ la moitié des patients souffre de fièvre et d'arthrite pendant

une courte durée ; ces patients tendent à avoir le pronostic le plus favorable à long terme. Pour l'autre moitié, la fièvre a souvent tendance à s'atténuer alors que l'arthrite s'intensifie et devient plus difficile à traiter. Dans de rares cas, la fièvre et l'arthrite persistent concurremment. L'AJI systémique représente moins de 10 % des cas d'AJI ; elle est typique chez l'enfant mais rare chez l'adulte.

2.1.2 AJI polyarticulaire

L'AJI polyarticulaire est caractérisée par l'atteinte de 5 articulations ou plus au cours des 6 premiers mois de la maladie et l'absence de fièvre. Certaines analyses de sang mesurent le dosage du facteur rhumatoïde (RF) et permettent de distinguer deux types : l'AJI à RF négatif et l'AJI à RF positif.

L'AJI polyarticulaire à RF positif : cette forme est très rare chez l'enfant (moins de 5 % des cas d'AJI). Elle est l'équivalent de l'arthrite rhumatoïde à RF positif chez l'adulte (qui représente la forme d'arthrite chronique la plus fréquente chez l'adulte). Elle provoque souvent une arthrite symétrique qui touche, dans la majorité des cas, tout d'abord les petites articulations des mains et des pieds, puis s'étend aux autres articulations. Elle est plus fréquente chez les femmes que les hommes et apparaît généralement après l'âge de 10 ans. Cette forme d'arthrite est souvent grave.

L'AJI polyarticulaire à RF négatif : cette forme représente de 15 à 20 % des cas d'AJI. Elle touche les enfants à tous les âges. Toutes les articulations sont inflammées, aussi bien les petites que les grosses. Le traitement doit être planifié à un stade précoce et le diagnostic confirmé rapidement, et ce pour les deux formes. Un traitement précoce et approprié aurait de meilleurs résultats. Toutefois, il est difficile de prévoir la réaction au traitement aux premiers stades de la maladie. La réponse au traitement varie sensiblement d'un enfant à un autre.

2.1.3 AJI oligoarticulaire (persistante ou étendue)

L'AJI oligoarticulaire représente le sous-type le plus fréquent de l'AJI avec près de 50 % des cas. Elle est caractérisée par l'atteinte de moins de 5 articulations au cours des 6 premiers mois de la maladie et l'absence de symptômes systémiques. Elle touche les grosses

articulations (telles que les genoux et les chevilles) de manière asymétrique. Il se peut qu'une seule articulation soit atteinte (forme monoarticulaire). Chez certains patients, le nombre d'articulations touchées augmente après les 6 premiers mois de la maladie pour atteindre 5 articulations ou plus ; on parle alors d'oligoarthrite étendue. Si le nombre d'articulations touchées reste inférieur à 5 au cours de l'évolution de la maladie, cette forme est alors appelée oligoarthrite persistante.

L'oligoarthrite apparaît généralement avant l'âge de 6 ans et est observée essentiellement chez la femme. Grâce à un traitement approprié et mis en place en temps voulu, le pronostic des patients est souvent favorable et la maladie reste limitée à quelques articulations ; le pronostic est plus variable pour les patients ayant développé une inflammation étendue des articulations débouchant sur une polyarthrite.

Un pourcentage significatif des patients peut développer des complications oculaires, telles qu'une inflammation du segment antérieur de l'œil (uvéite antérieure), un tissu de vaisseaux sanguins entourant l'œil. L'iris et le corps ciliaire formant la partie antérieure de l'uvée, on appelle ces complications irido-cyclite chronique ou uvéite antérieure chronique. Dans le cas de l'AJI, cette maladie chronique se développe insidieusement sans provoquer de symptômes apparents (tels que des douleurs ou des rougeurs). Si elle n'est ni diagnostiquée ni traitée, l'uvéite antérieure évolue et peut provoquer de graves lésions de l'œil. Un dépistage précoce de cette maladie revêt donc une importance capitale. Étant donné que l'œil ne devient pas rouge et que l'enfant ne se plaint pas d'une vision trouble, il se peut que ni les parents ni les médecins ne détectent une uvéite antérieure. Les facteurs de risque de l'uvéite sont une apparition précoce de l'AJI et la présence d'anticorps anti-nucléaires (ANA).

Ainsi, les enfants à haut risque doivent être suivis régulièrement par un ophtalmologue qui les examinera à l'aide d'un appareil spécifique, à savoir un biomicroscope. Les consultations sont généralement espacées de 3 mois et perdurent sur le long terme.

2.1.4 Arthrite psoriasique

L'arthrite psoriasique est caractérisée par la présence d'arthrite accompagnée de psoriasis. Le psoriasis est une inflammation de la peau

avec desquamation de la peau souvent localisée au niveau des coudes et des genoux. Parfois, le psoriasis touche seulement les ongles ou on note des antécédents familiaux de psoriasis. Cette maladie de la peau peut précéder ou suivre l'apparition de l'arthrite. Les signes typiques suggérant ce sous-type d'AJI sont des gonflements des doigts et des orteils en intégralité (doigts en « saucisse » ou dactylite) et une altération des ongles (ponctuations en dés à coudre). Il se peut qu'un parent au premier degré (parent, frère et sœur) soit également touché. Une uvéite antérieure chronique peut se développer ; c'est pourquoi il est recommandé de consulter un ophtalmologue régulièrement. L'évolution de la maladie est variable, car la réaction au traitement peut différer pour les maladies affectant la peau et les articulations. Si un enfant souffre d'une forme d'arthrite touchant moins de 5 articulations, le traitement s'orientera vers celui de l'arthrite de type oligoarticulaire. Si un enfant souffre d'une forme d'arthrite touchant plus de 5 articulations, le traitement s'orientera vers celui de l'arthrite de type polyarticulaire. Les différences peuvent s'expliquer par des réactions différentes au traitement de l'arthrite et du psoriasis.

2.1.5 Arthrite associée à une enthésite

Elle se manifeste généralement par une arthrite touchant principalement les grosses articulations des membres inférieurs et une enthésite. Une enthésite est une inflammation de l'enthèse, c'est-à-dire de la zone d'insertion des tendons sur les os (le talon en est un exemple). Une inflammation localisée sur cette zone provoque généralement des douleurs importantes. L'enthésite est généralement localisée sur la plante des pieds et l'arrière du talon, où s'insère le tendon d'Achille. Ces patients développent parfois une uvéite antérieure aiguë. Contrairement aux autres formes d'AJI, on note généralement des rougeurs et des larmes au niveau des yeux (larmolement) ainsi qu'une sensibilité accrue à la lumière. La plupart des patients ont des résultats positifs à l'examen de laboratoire appelé HLA B27 : cet examen vise à dépister une prédisposition familiale à cette maladie. Cette forme touche majoritairement les hommes et apparaît généralement après l'âge de 6 ans. L'évolution de cette forme est variable. Chez certains patients, la maladie devient latente avec le temps, alors que chez d'autres patients elle s'étend également au rachis inférieur et aux articulations pelvienne et sacro-iliaque, limitant

ainsi la flexion du dos. Des douleurs lombaires dès le matin associées à des raideurs suggèrent fortement une inflammation du rachis. En effet, cette forme ressemble à une pathologie de la colonne vertébrale touchant les adultes appelée spondylite ankylosante.

2.2 Quelles sont les causes de l'irido-cyclite antérieure chronique ? Existe-t-il un lien avec l'arthrite ?

Une inflammation oculaire (irido-cyclite) est provoquée par une réaction immunitaire anormale dirigée contre l'œil (auto-immune). Cependant, les mécanismes ne sont pas connus précisément. On observe cette complication principalement chez les patients souffrant d'une AJI précoce et avec des résultats positifs au test ANA.

Le lien entre les yeux et cette maladie articulaire reste inconnu. Néanmoins, il faut garder à l'esprit que l'arthrite et l'irido-cyclite peuvent évoluer différemment, si bien qu'il convient de pratiquer des biomicroscopies régulièrement, et ce même si l'arthrite entre en rémission, étant donné que l'inflammation oculaire peut rechuter mais rester asymptomatique. L'évolution de l'irido-cyclite est caractérisée par des poussées périodiques indépendantes de celles de l'arthrite.

L'irido-cyclite apparaît habituellement consécutivement à l'arthrite, mais peut être détectée concurremment à l'arthrite. Elle ne précède l'arthrite que dans de rares cas. Il s'agit généralement des cas au pronostic le plus défavorable : la maladie restant asymptomatique, elle n'est diagnostiquée que tardivement après une détérioration de l'acuité visuelle.

2.3 La maladie se présente-t-elle différemment chez l'enfant et chez l'adulte ?

Dans la plupart des cas, oui. La forme polyarticulaire à RF positif représente environ 70 % des cas d'arthrite rhumatoïde chez l'adulte mais seulement moins de 5 % des cas d'AJI. La forme oligoarticulaire à apparition précoce représente environ 50 % des cas d'AJI, mais ne touche jamais l'adulte. L'arthrite systémique est typique chez l'enfant, alors qu'elle n'est que rarement observée chez l'adulte.