

ARTHRITES de l'enfant

Laurence Lequen

Marthe 13 mois

Marche
depuis 1 mois

Boiterie
depuis 3 jours

Peu
douloureuse

1pic à 38°5

doute hanche
gauche

Radiographie des hanches
normale

Echographie
épanchement G

Biologie: NFP normale,
CRP 7

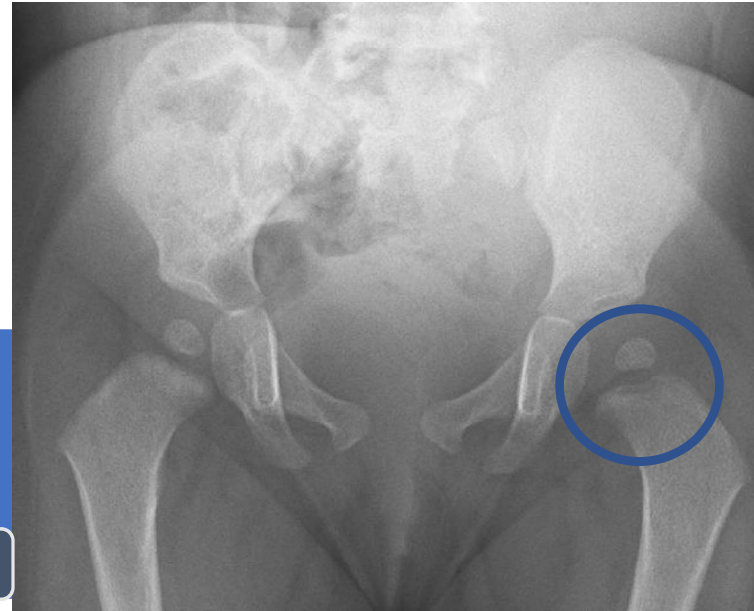


MARTHE 13 mois

- Persistance boiterie, apyrétique
- Contrôle radiographie à J7
- Echographie: épanchement

Ostéo-arthrite hanche gauche

Attention utilisation antalgiques: masque fièvre



MARTHE 13 mois

- Epanchement non ponctionnable
- ATB probabiliste IV puis per os 15 jours
- Suivi évolutif:



A 2 ans:
RAS



ARTHRITE:

FORMES CLINIQUES PARTICULIERES

Ostéo-arthrite du nourrisson:

- Pronostic redoutable pour épiphyse
- Atteinte grosses articulations: 50% hanche

Formes frustres

Localisations trompeuses

- Sterno-claviculaire, sacro-iliaque, spondylodiscite

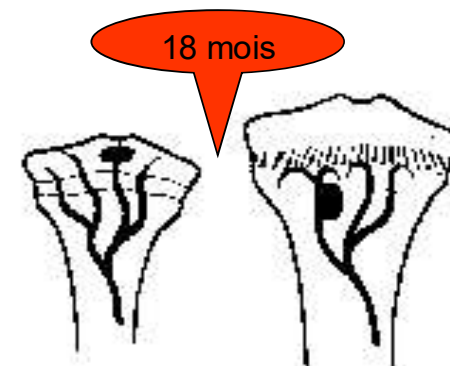
Infections ostéo-articulaires (IOA) de l'enfant

IOA aiguës

Terrain favorable: nourrisson et enfant sain

Tableaux cliniques variés:

- arthrite septique, ostéomyélite, spondylodiscite
- présentation sévère ou subaiguë



Traitement:

Urgence

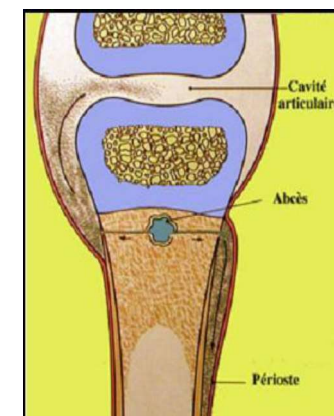
ATB IV débutée en hospitalisation

Drainage des collections (arthrites septiques, abcès sous périoste)

Incidence des IOA en France

22/100 000 enfants (80/100 000 chez < 1 an)

2500 enfants par an en France





**Toute suspicion d'arthrite fébrile est septique
jusqu'à preuve du contraire**



Autres arthrites:

- Réactionnelles , virales le plus souvent
- Rhumatismales

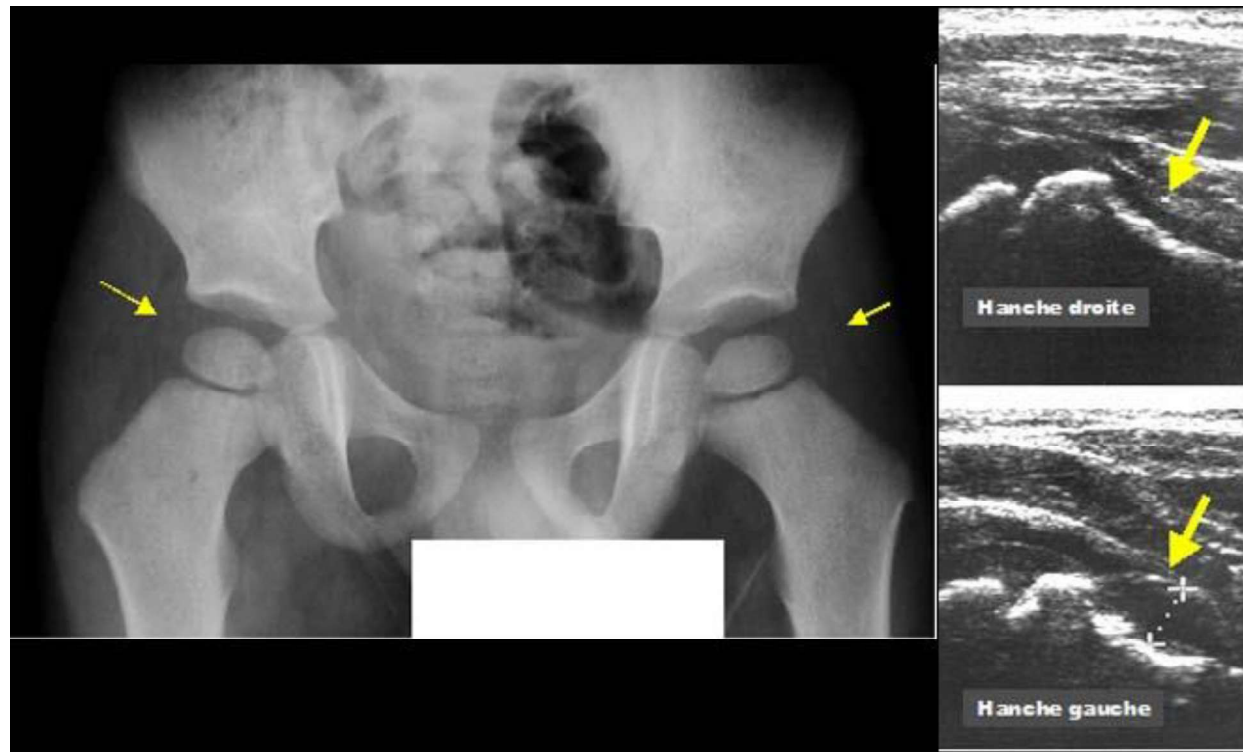
ÉTHAN 4 ans

Boiterie peu
douloureuse
gauche depuis
48h

apyrétique

Limitation des
amplitudes
articulaires
hanche gauche

ÉTHAN 4 ans



ÉTHAN 4 ans

Synovite aigue transitoire probable

- AINS: Ibuprofène pendant 2 à 7 jours
- Diagnostic confirmé si rémission <7jours et persistante

Diagnostic rétrospectif

- Revoir l'enfant pour confirmation diagnostic
- Discussion radiographie hanche à 1-2 mois

Synovite aigue
transitoire
(SAT)

Synovite réactionnelle

Infection VAS récente

Terrain: garçon de 3 à 5 ans
(jusqu'à 10 ans)

Prédominance saisonnière

ÉTHAN 9 ans

Boiterie peu
douloureuse
droite depuis 48h

Apyrétique

Limitation
amplitude
articulaire hanche
droite

ÉTHAN 9 ans

- Radiographies et échographie normales



ÉTHAN 9 ans



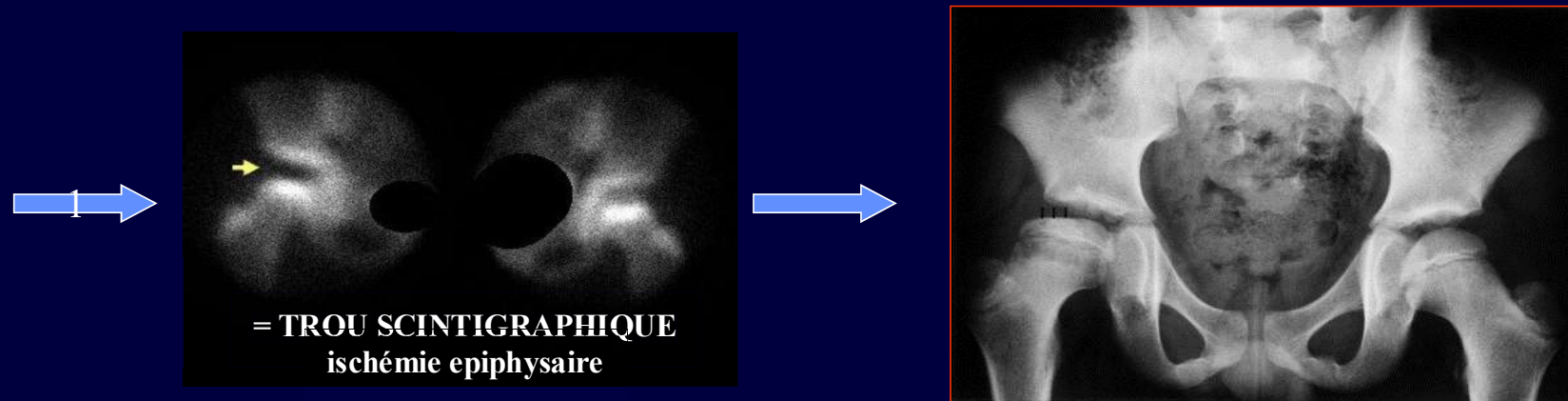
ÉTHAN 9
ans



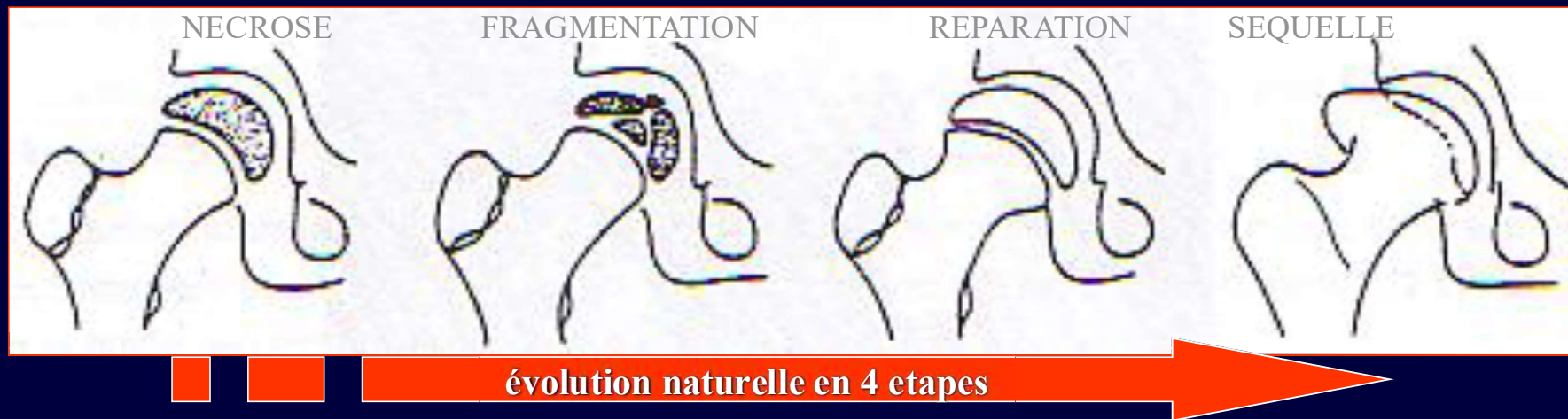
Ostéonécrose fémorale supérieure

- Maladie de Legg-Perthès-Calvé
- Ostéochondrite de hanche
- Nécrose ischémique de l'épiphyse supérieure

Terrain : garçon entre 4 et 8 ans



Ostéochondrite de hanche



Interrogatoire, entretien avec le.s parent.s/l'enfant

- Antécédents familiaux (maladie auto-immune, psoriasis, spondyloarthrite, uvéite, MICI), origines géographiques
- Ancienneté, horaire de la douleur
- Fièvre/Infection actuelle, récente ou récurrente
- Pique de tique en zone endémique de borréliose de Lyme
- Plaintes extra-articulaires (cutané-muqueuses, digestives, oculaires, neurologiques, respiratoires ...)
- Plaie avec effraction cutanée
- Amélioration à l'effort et/ou sous anti-inflammatoire

Examen clinique (enfant dévêtu)

- Etat général, recherche d'une inflexion pondérale (courbe)
- Analyse de la marche, de la gestuelle des membres
- Examen articulaire complet, dont la recherche de dactylite, d'enthésites, d'une atteinte rachidienne
- Examen extra-articulaire complet : cutané (purpura, psoriasis, urticaire ...), muqueux (aphte), neurologique, respiratoire, oculaire ...
- Rechercher un syndrome tumoral, un foyer infectieux (ORL)

- NFS
- CRP
- Échographie + Doppler articulaire :
si doute : synovite, épanchement ?
- Radiographie si suspicion de
fracture ou de tumeur



**Si cytopénie.s ou douleurs
osseuses associées :**
Demande de frottis et
Discuter myélogramme



Hémopathie maligne
SAM primaire ou secondaire



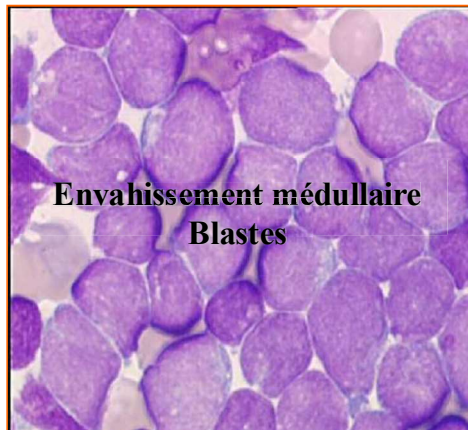
Si infections récurrentes,
Evoquer déficit immunitaire²



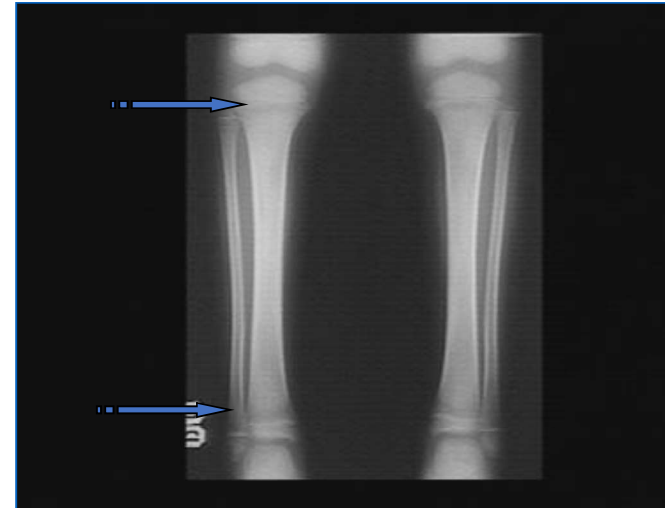
Avis spécialisé



**Prise en charge aux
urgences pédiatriques**



Fille de 3 ans et demi, anémique, fébrile
douleurs vives dans les articulations.



Bandes claires métaphysaires



Leucémie aigue lymphoblastique

Manifestations rhumatologiques d'une hémopathie maligne

Falcini ACR 2002 74 lymphomes ou leucémies consécutifs (1993 → 1998)

- **27% arthrites – arthralgies**
- **Erreurs diagnostiques → 35%**

Ostéomyélites (2), arthrite septique (1) RAA (1) ACJ (1), enthésite (1) Vascularite (1)

- **Délai diagnostique: 5 semaines (1-18)**

Cabral DA, J Pediatr 1999

- Douleurs osseuses 69 %
- Rachialgies 31%
- AEG sévère 31 %
- *Rhumatisme atypique 50%*



LES



DU DIAGNOSTIC

filiales de santé
maladies rares

● **CIBLER** les signes

● **LIER** les éléments entre eux

● **ÉLIMINER** (diagnostic différentiel)

● **STATUER** sur le diagnostic définitif

ARTHRITE DE L'ENFANT

(douleur inflammatoire, gonflement articulaire, défaut d'utilisation d'un membre ou boiterie)

Interrogatoire, entretien avec le.s parent.s/l'enfant

- Antécédents familiaux (maladie auto-immune, psoriasis, spondyloarthrite, uvéite, MICI), origines géographiques
- Ancienneté, horaire de la douleur
- Fièvre/infection actuelle, récente ou récurrente
- Piqure de tique en zone endémique de borréliose de Lyme
- Plaintes extra-articulaires (cutané-muqueuses, digestives, oculaires, neurologiques, respiratoires ...)
- Plaie avec effraction cutanée
- Amélioration à l'effort et/ou sous anti-inflammatoire

Examen clinique (enfant dévêtu)

- Etat général, recherche d'une inflexion pondérale (courbe)
- Analyse de la marche, de la gestuelle des membres
- Examen articulaire complet, dont la recherche de dactylite, d'enthésites, d'une atteinte rachidienne
- Examen extra-articulaire complet : cutané (purpura, psoriasis, urticaire ...), muqueux (aphte), neurologique, respiratoire, oculaire ...
- Rechercher un syndrome tumoral, un foyer infectieux (ORL)

- NFS
- CRP
- Échographie + Doppler articulaire : si doute : synovite, épanchement ?
- Radiographie si suspicion de fracture ou de tumeur

Arthrite aiguë - subaiguë < 3-6 semaines



Arthrite chronique ≥ 6 semaines

● Si cytopénie.s ou douleurs osseuses associées :
Demande de frottis et
Discuter myélogramme

Hémopathie maligne
SAM primaire ou secondaire

Si infections récurrentes,
Evoquer déficit immunitaire²

★ **Avis spécialisé**

● **Prise en charge aux urgences pédiatriques**

¹ <https://www.fai2r.org/les-centres-fai2r/>
² <https://www.ceredih.fr/>
³ rechercher atteinte d'organe : oculaire, rénale, pulmonaire, neurologique ...
AAN : anticorps antinucléaire
AJI : arthrite juvénile idiopathique
FMF : fièvre méditerranéenne familiale
FR : facteur rhumatoïde
LES : lupus érythémateux systémique
MICI : maladie inflammatoire chronique intestinale
SAM : syndrome d'activation macrophagique
Pour aller plus loin : <https://urlz.fr/kBDB>

Édition : Filière FAI²R – www.fai2r.org
- www.fsmr.fr - www.clesdudiagnostic.fr

Arthrite aiguë - subaiguë < 3-6 semaines

**Fièvre
et/ou signes cutanés et/ou digestifs**

**Pas de fièvre
ni signe extra-articulaire**



Arthrite chronique ≥ 6 semaines

Arthrite aiguë - subaiguë < 3-6 semaines

**Fièvre
et/ou signes cutanés et/ou digestifs**

**Pas de fièvre
ni signe extra-articulaire**

**Atteinte mono-articulaire
très douloureuse**

Arthrite septique

→ Hémoculture
→ Ponction articulaire



Arthrite chronique ≥ 6 semaines

Arthrite aiguë - subaiguë < 3-6 semaines

★ Arthrite chronique ≥ 6 semaines

**Fièvre
et/ou signes cutanés et/ou digestifs**

**Pas de fièvre
ni signe extra-articulaire**

**Atteinte mono-articulaire
très douloureuse**

Arthrite septique ★

→ Hémoculture
→ Ponction articulaire

Purpura rhumatoïde³

- Purpura
- Arthrite/œdème
- Douleur abdominale
- Rechercher protéinurie

- ★
- FMF
 - Autres maladies auto-inflammatoires

★ **AJI Systémique**

★ **Maladie de Kawasaki**

Hospitalisation
→ Échographie cardiaque



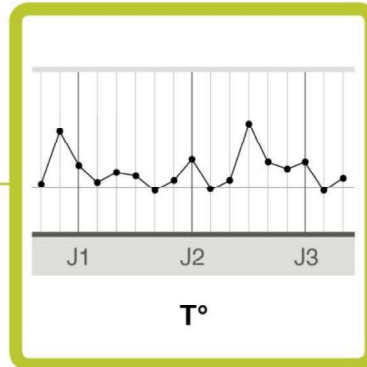
Purpura rhumatoïde

AJI-systémique : la triade typique ⁽¹⁾

4-17 % des AJI

FIÈVRE QUOTIDIENNE

≥ 15 jours, avec pics caractéristiques ≥ 3 jours



ARTHRITES

≥ 15 jours, avec pics caractéristiques ≥ 3 jours



RASH CUTANÉ ±

adénopathies ±
hépato-splénomégalie ±
péricardite



Critères diagnostiques PNDS ⁽¹⁾

Protocole National de Diagnostic et de Soins

- **Diagnostic sJIA (maladie de Still) est un diagnostic d'élimination.**
Selon les critères toujours en cours de l'ILAR définis à Edmonton en 2001, il nécessite la présence :
 - D'une fièvre quotidienne pendant au moins 15 jours .
 - D'une ou plusieurs arthrites.
 - Et au moins de l'un des éléments suivants :
 - Éruption cutanée.
 - Hépatomégalie, splénomégalie et/ou adénomégalies.
 - Sérite.
 - Avec une évolution des symptômes sur **au moins 6 semaines**.



Définition de la FS-AJI par la PReS

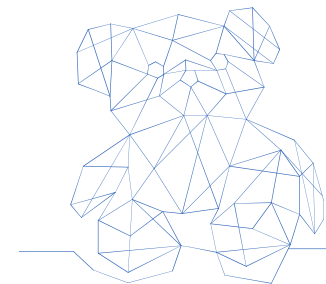
Pediatric Rheumatology European Society

- **Des critères de diagnostic présomptif de FS-AJI :** groupe de travail de la PReS
- **Un diagnostic présomptif pourrait être porté après 2 à 3 semaines d'évolution même en l'absence d'arthrite,** après avoir éliminé les principaux diagnostics différentiels.
- **Mais difficulté du diagnostic différentiel précoce (Kawasaki, PIMS post Covid...**

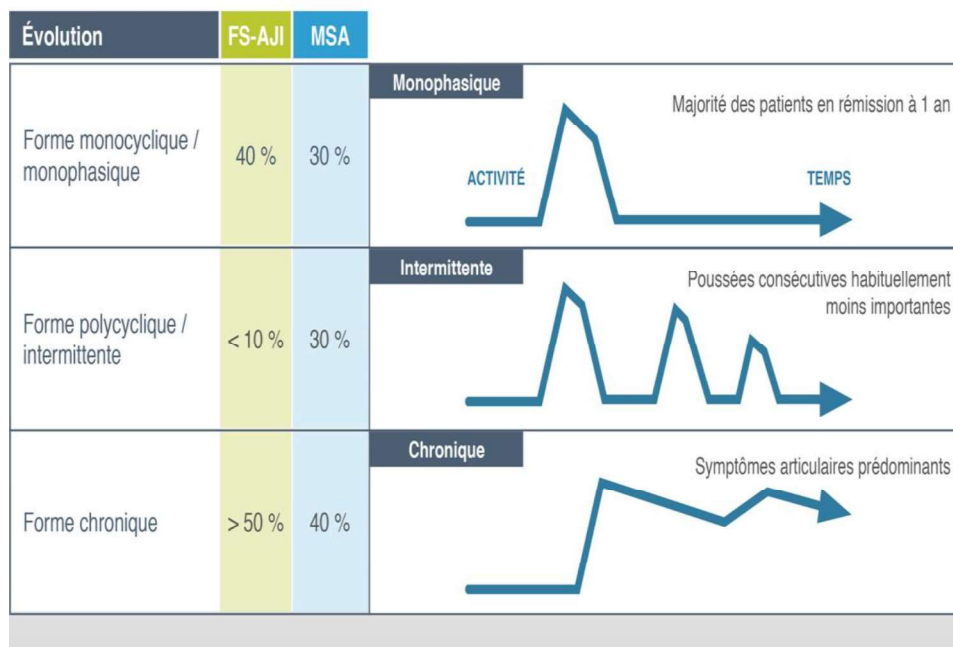
→ L'objectif est de permettre d'évoquer plus précocement le diagnostic et de proposer dans certains cas un traitement ciblé plus précoce

AJI-systémique

Modalités évolutives



Monocyclique – Récurrente - Persistante

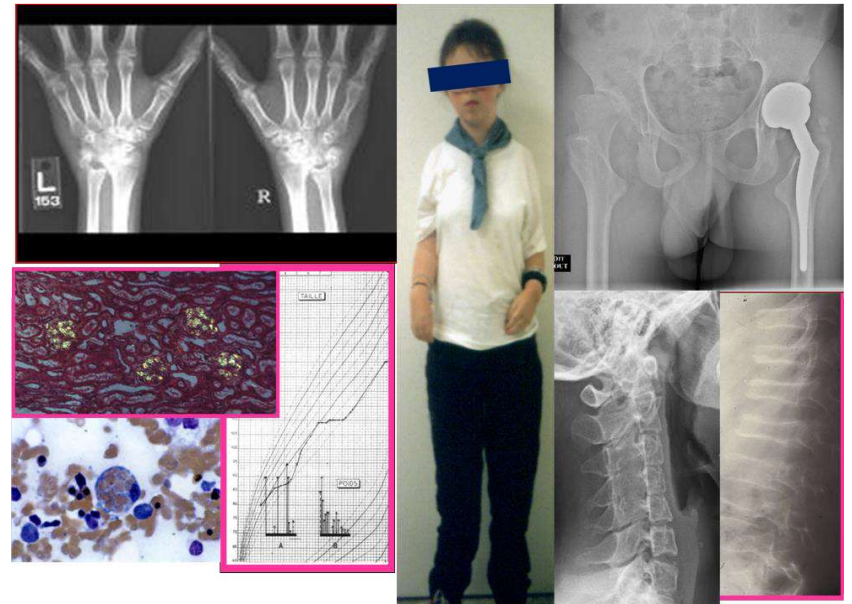
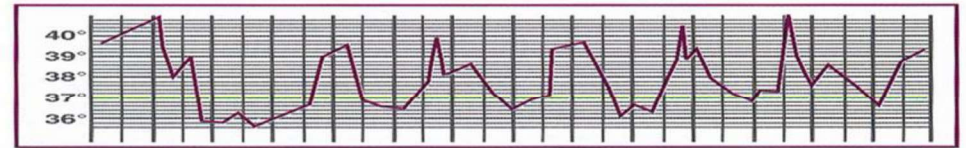


Pronostic > 10 ans

- 50% guérison
 - sans séquelles 50%
 - avec séquelles mineures 25%
 - avec séquelles majeures 25%
- 50% évoluent
 - systémiques 50%
 - Polyarticulaires 50%

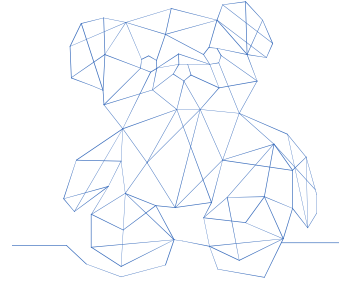
Objectifs du traitement

- Contrôle de l'inflammation
 - Symptômes, Biomarqueurs (CRP, VS, *S100A8/A9* - *S100A12*)
- Prévenir les complications
 - Articulaires,
 - Syndrome d'activation macrophagique (**10 -20 %** - IC 40%)
 - Amylose AA,
 - Cardiaques, pulmonaires
 - ...
- Limiter les effets secondaires des traitements



Historique

**FS-AJI / Still
un mauvais souvenir ?**



< 2005 : AINS/Corticoides +/- MTX

2005 : anti IL-1 courte durée d'action (anakinra) pour les sJIA réfractaires (ANAJIS)

2012 : publications (De Benedetti et al, Ruperto et al, NEJM 2012) :

- anti IL-6R (tocilizumab)
- anti IL-1 β longue durée d'action (canakinumab)

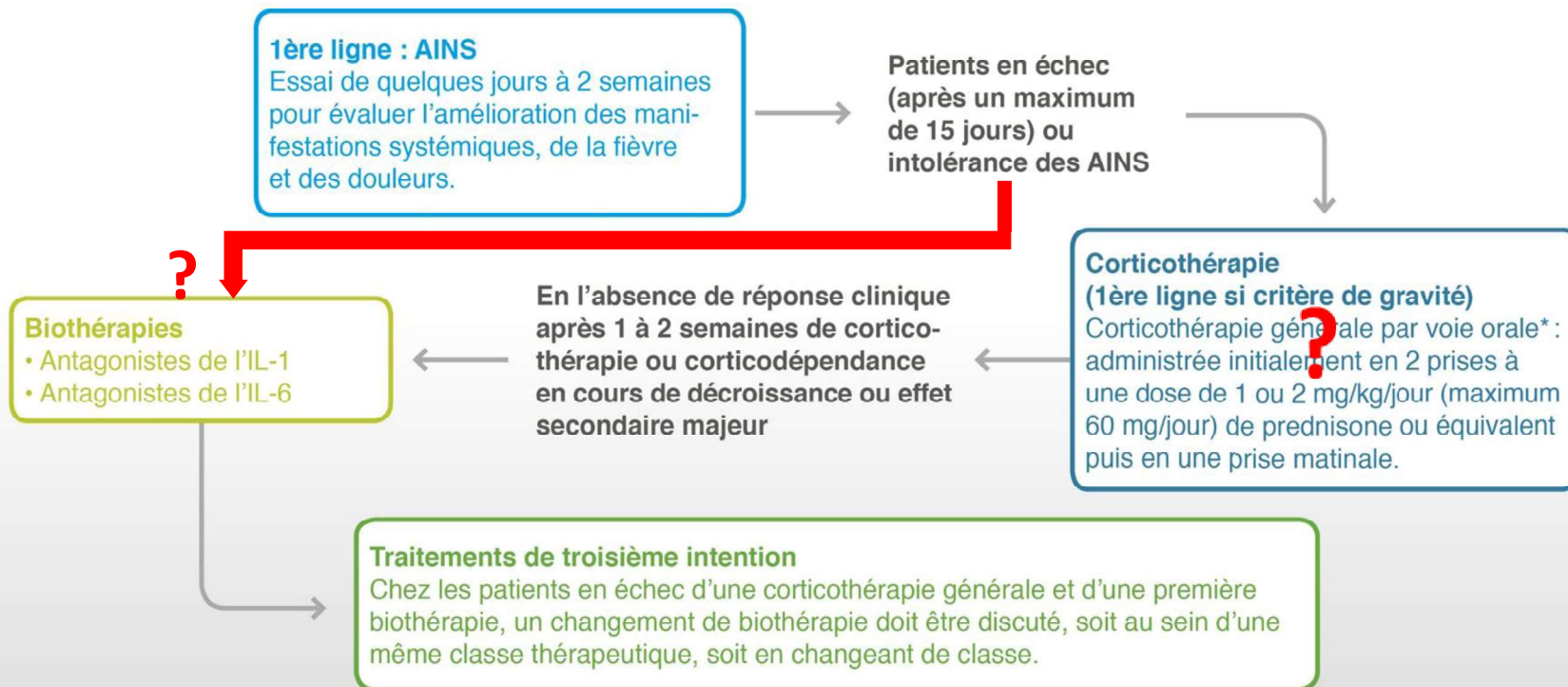
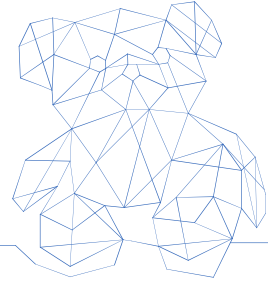
2018 : AMM anakinra pour les sJIA (puis le Still de l'adulte)

Actuellement : essais avec :

- un autre anti-IL-6R (sarilumab)
- 2 anti-JAK (tofacitinib et baricitinib)
- anti-interféron gamma (Ac monoclonal) dans le SAM (emapalumab) Ann Rheum Dis. 2023 benedetti
- Anti IL18 ?

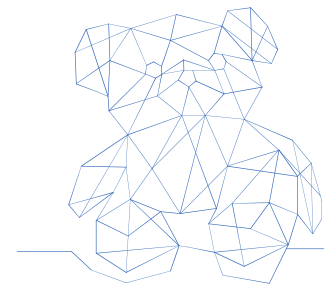
PNDS
2017

Protocole national de diagnostic et de soin

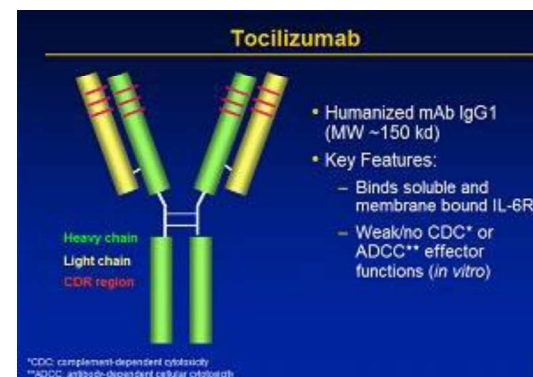


AJl-systémique

Choix thérapeutiques



- Formes vues tardivement et/ou atteinte polyarticulaire diffuse
 - anti L1 souvent moins efficace
 - Anti-TNF et MTX +/- testés mais moins efficace que dans les formes non systémiques
- Efficacité le plus souvent des **anti-IL6**
 - AMM tocilizumab
 - Essai clinique sarilumab
- Intérêt des inhibiteurs de Jack ?



Arthrite aiguë - subaiguë < 3-6 semaines



Arthrite chronique ≥ 6 semaines

**Fièvre
et/ou signes cutanés et/ou digestifs**

**Pas de fièvre
ni signe extra-articulaire**

**Atteinte mono-articulaire
très douloureuse**

Arthrite septique

→ Hémoculture
→ Ponction articulaire

Purpura rhumatoïde³

- Purpura
- Arthrite/œdème
- Douleur abdominale
- Rechercher protéinurie

- FMF
- Autres maladies auto-inflammatoires

AJI Systémique

Maladie de Kawasaki

- Arthrite virale
- Arthrite de Lyme
- Arthrite réactionnelle
- Synovite villonodulaire

Éliminer Arthrite septique
si articulation rouge, chaude

Ponction articulaire si doute

Hospitalisation
→ Échographie cardiaque

Hémarthroses

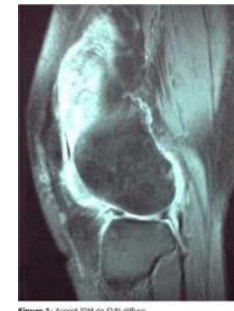
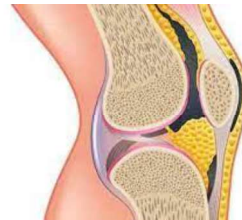
- Lésions traumatiques
- Troubles de la coagulation
- Synovite villo nodulaire
- Angiomes,
synoviosarcomes
-



Importance de l'IRM

Synovite villonodulaire

- Monoarthrite (le plus souvent genou)
- Radiographie normale
- Echographie: épanchement |
- IRM+++



1- Contexte aigue fébrile -

> 2 articulations

Arthrite ou ostéoarthrite septique

Syndrome de *Kawasaki*

Arthrites infectieuses

Arthrites réactionnelles

Cause iatrogène

Drépanocytose

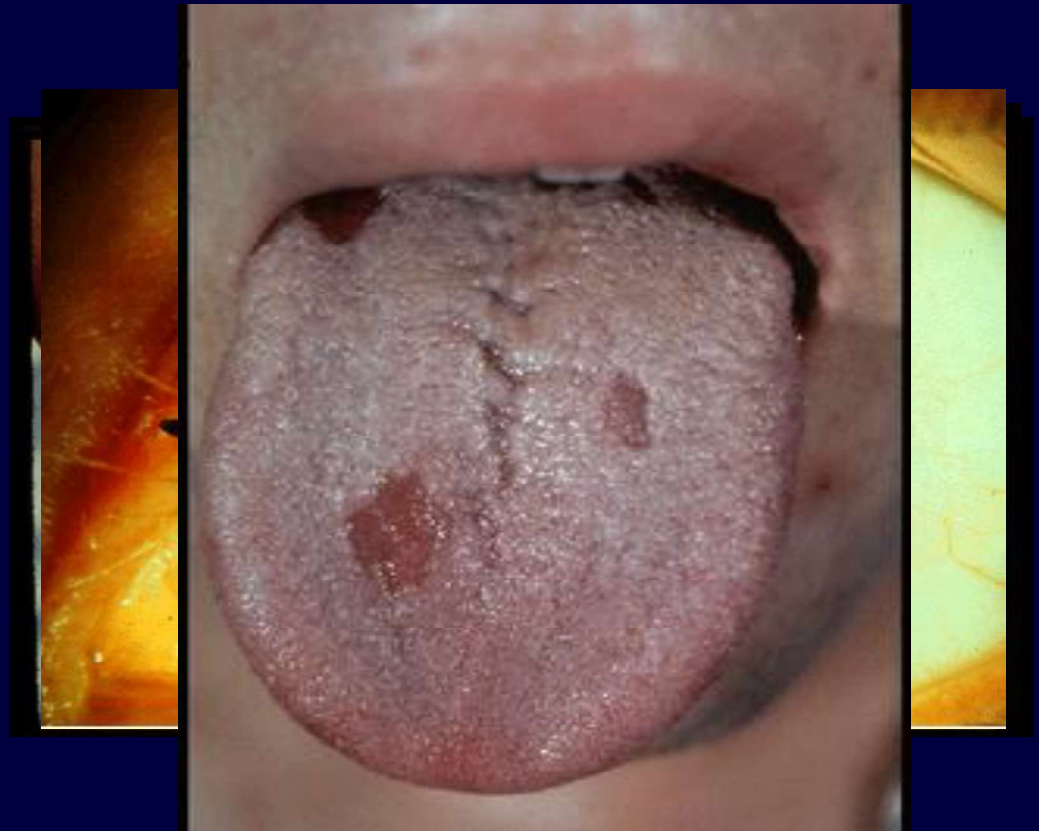
M. de Gaucher

Mucoviscidose

- RAA (Critères de Jones)
- Arthrites post streptoc.
- Endocardite d'Osler
- Arthrites à cocci gram –
méningo, Gonocoque
- Yersinia, campylobacter,
schigella, salmonella,
mycoplasme, chlamydiae
 ☞ *importance du terrain*
 SPA, Pso, MICI

Les arthrites réactionnelles

- Surviennent dans un contexte infectieux
 - **ATCD digestif, uro-génital**
 - **conjonctivite**
- Arthrites et enthésites +++
 - **assymétriques**
 - **plutôt membres inférieurs**
- Manifestations extra-articulaires + +
 - **atteinte cutanée**
 - **atteinte muqueuse**
- Au maximum donne le Reiter
- risque évolution dans 60 % vers la SA si B27 +



Arthrite aiguë - subaiguë < 3-6 semaines

Fièvre et/ou signes cutanés et/ou digestifs

Atteinte mono-articulaire
très douloureuse

Arthrite septique

→ Hémoculture
→ Ponction articulaire

Purpura rhumatoïde³

- Purpura
- Arthrite/œdème
- Douleur abdominale
- Rechercher protéinurie

- FMF
- Autres maladies auto-inflammatoires

AJI Systémique

Maladie de Kawasaki

Pas de fièvre ni signe extra-articulaire

- Arthrite virale
- Arthrite de Lyme
- Arthrite réactionnelle
- Synovite villonodulaire

Éliminer Arthrite septique
si articulation rouge, chaude

Ponction articulaire si doute

Hospitalisation
→ Échographie cardiaque

Arthrite chronique ≥ 6 semaines

- Recherche d'AAN
- Examen ophtalmologique à la lampe à fente et fond d'oeil

Arthrite aiguë - subaiguë < 3-6 semaines

Fièvre et/ou signes cutanés et/ou digestifs

Atteinte mono-articulaire
très douloureuse

Arthrite septique

→ Hémoculture
→ Ponction articulaire

Purpura rhumatoïde ³

- Purpura
- Arthrite/œdème
- Douleur abdominale
- Rechercher protéinurie

- FMF
- Autres maladies auto-inflammatoires

AJI Systémique

Maladie de Kawasaki

Pas de fièvre ni signe extra-articulaire

- Arthrite virale
- Arthrite de Lyme
- Arthrite réactionnelle
- Synovite villonodulaire

Éliminer Arthrite septique
si articulation rouge, chaude

Ponction articulaire si doute

Hospitalisation
→ Échographie cardiaque

Arthrite chronique ≥ 6 semaines

- Recherche d'AAN
- Examen ophtalmologique à la lampe à fente et fond d'œil

AJI oligoarticulaire
(AAN+ dans 75% des cas)
Recherche d'uvéite à œil blanc

Autres formes d'AJI

- AJI polyarticulaire dont forme FR+
- Spondyloarthrite ± MICI associée
- Rhumatisme psoriasique

Connectivite ²

- Lupus systémique : AAN+, anti-ADN, anti-Sm
- Dermatomyosite (signes cutanés, musculaires)
- Autres connectivites

- **Syndrome de Behçet ²**
- **Sarcoïdose**, syndrome de Blau ²
- Takayasu

Arthrites juvéniles idiopathiques « anciens » et nouveaux critères

- Début < 16ème anniversaire
- Arthrite > 6 semaines
- Avoir éliminé toutes autre cause d'arthrite

- 1 Formes systémiques
- 2 Formes polyarticulaires
- 3 Formes oligoarticulaires

- 1 Formes systémiques
- 2 Formes polyarticulaires RF+
- 3 Formes polyarticulaires RF-
- 4 Formes oligoarticulaires
- 5 Enthésites en Rapport avec une Arthrite (ERA)
- 6 Rhumatisme psoriasique
- 7 Autres arthrites

Arthrites juvéniles idiopathiques

● Formes systémiques	17%
● Formes polyarticulaire RF négatif	15%
● Formes polyarticulaires RF positif	2%
● Formes oligoarticulaires	35%
● Enthésite en rapport avec une arthrite (ERA) <i>Enthesitis Related to Arthritis</i>	7%
● Rhumatisme psoriasique	4%
● Autres arthrites	20%

Hofer, Mouy, Prieur J Rheumatol, 2000

Justine 22 mois

- Pleurs 2° partie de nuit depuis 6 semaines
- Fatiguée – changement de comportement
- Boiterie matinale ++ ↗ et réveil de la sieste membre inférieur droit ??



Formes à début oligoarticulaire d 'AJI

- Prédominance féminine +++ ($\text{♀}/\text{♂} = 5$)
- Début avant l 'âge de 3 ans : 2/3 des cas
- Pronostic lié à la sévérité de l 'atteinte articulaire pendant les 2 premières années
- Arthrites touchant 1-4 articulations/6 premiers mois
- 2 modalités évolutives



oligo *persistante*

oligo *étendue*

**RESTENT DES FORMES D 'AJI A DEBUT
OLIGOARTICULAIRE
MEME A L 'AGE ADULTE**

Formes à début oligoarticulaire d 'AJI

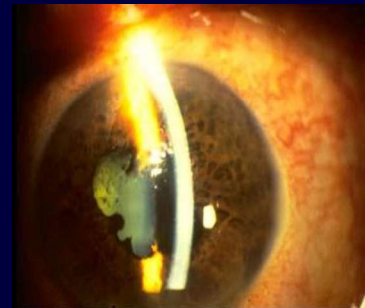
- Arthrites touchant 1-4 articulations pendant les 6 premiers mois
- Prédominance féminine +++
- Début avant l 'âge de 3 ans : 2/3 des cas
- Pronostic lié à la sévérité de l 'atteinte articulaire pendant les 2 premières années
- Deux modalités évolutives

oligo persistante

oligo étendue



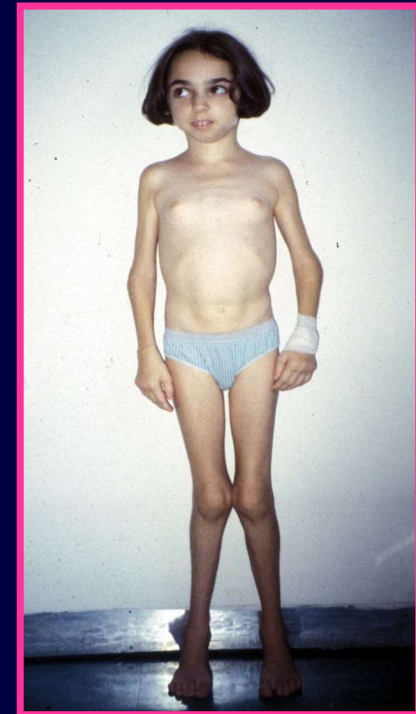
- Risque + d 'uvéite chronique « à œil blanc »



Pa-AJI

SIGNES ARTICULAIRES

- atteinte articulaire symétrique
- à prédominance distale au début
- petites articulations
- grosses articulations
(genoux, poignets...)



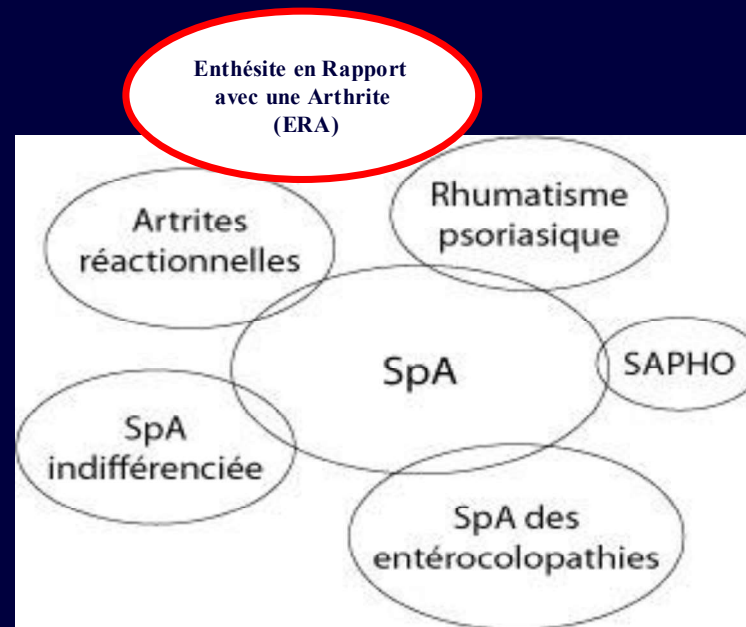
Pa-AJI

CARACTERISTIQUES

- **Age de début : moyenne 8-10 ans**
- **Prédominance féminine**
- **Peu de signes extra articulaires**
 - **parfois fièvre modérée**
 - **exceptionnellement signes cutanés (nodules rhumatoïdes)**

Enthésite en Rapport avec une Arthrite (ERA)

- Arthrite et enthésite
- Arthrite *ou* enthésite
- +/- 2 signes suivants
 - sensibilité sacro-iliaque et/ou douleur rachidienne inflammatoire
 - présence de HLA B27
 - histoire familiale de pathologie associée au HLA B27 chez un parent de 1er ou 2ème degré
 - uvéite antérieur aiguë
 - début chez un garçon > 8ans



Critères d'exclusion:

- a/ Psoriasis ou ATCD de psoriasis chez un parent du 1er degré*
- d/ Présence de facteur rhumatoïde*
- e/ Présence d'une arthrite systémique*

Spondyloarthropathie Indifférenciée ERA

- **15 à 20 % des A.J.I.**
- **15 à 20 % des SPoA débutent < 16 ans**
- **Prévalence 1,44 /100.000 (AJI 0.07 à 4/1000)**
- **80 % garçons - 20 % filles**
- **Age début : 11 ans (2 - 16 ans)**
- **Antécédents familiaux : 20 à 30 % cas**

Mode de début



- Arthrites périphériques 82 % cas
 - monoarthrite 52 % cas
 - oligoarthrite 25 % cas
 - polyarthrite 5 % cas
- Localisation
 - membres inférieurs 91 % cas
 - genoux (46 %) - pieds (25 %) - hanches (20 %)
 - membres supérieurs 9 % cas

Mode de début

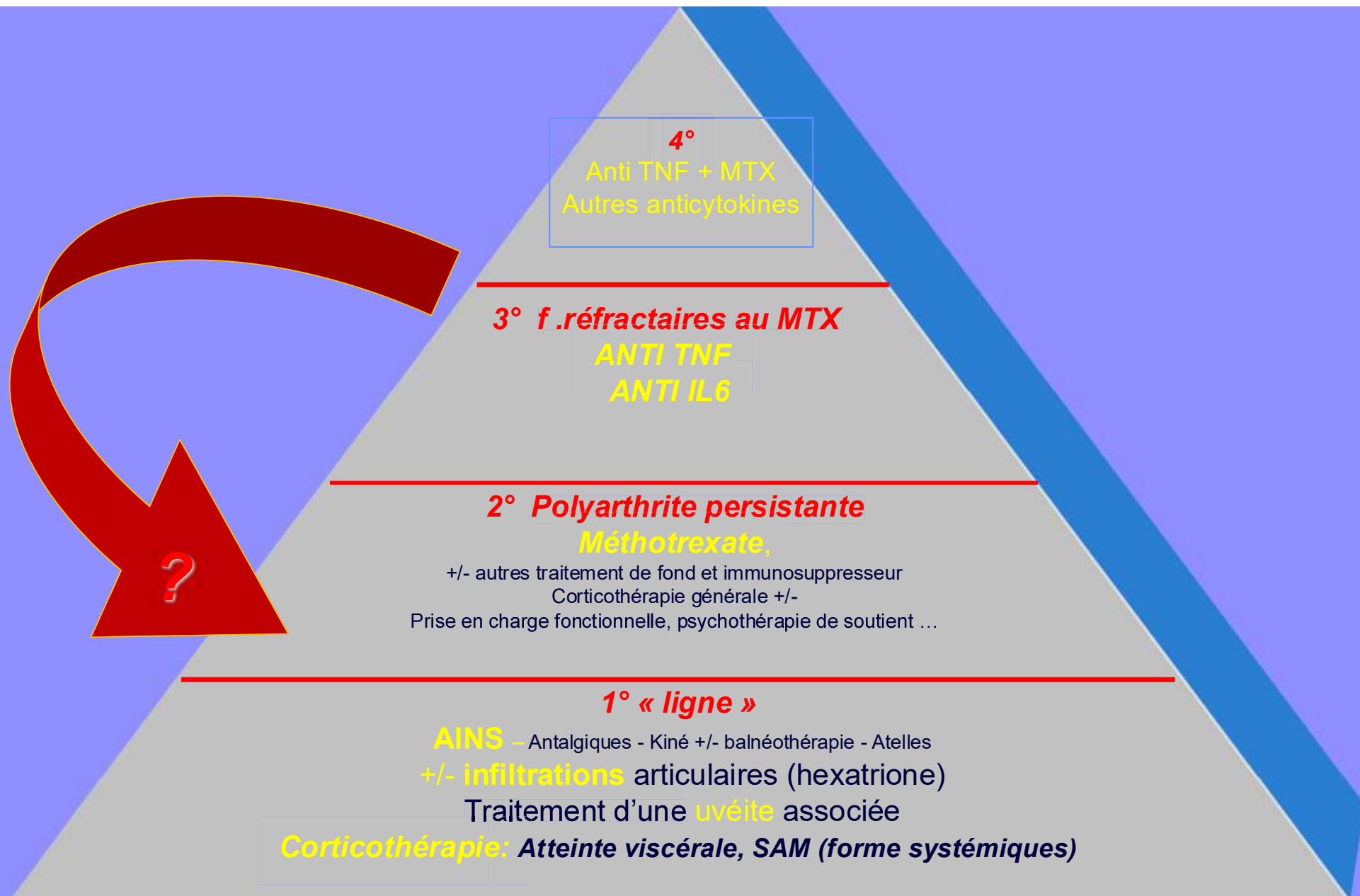
- **Atteinte axiale 18 % cas**
 - isolée (4%) - associée à arthrites (14 %)
 - lombalgies (64 %) - fessalgies (30 %)
- **Enthésiopathies 17 % cas**
 - talon (85 %)
 - T.T.A. (15 %)
- **Manifestations extra-articulaires**
fièvre - uvéite

Evolution

- **Par Poussées 80 % cas**
- **Progressive 20 % cas**
- **Arthrites périphériques 94 % cas**
 - Membres inférieurs 80 % cas**
 - **pieds (5 %)**
 - **genoux (41 %)**
 - **hanches (15 %)**
 - Membres supérieurs 20 % cas**

Evolution (5 ans)

- **Enthésiopathies : 54 % cas**
 - **Talalgies (52 %)**
 - **TTA (32 %)**
- **Atteinte axiale : 60 % cas**
 - **Lombalgies (56 %)**
 - **Fessalgies (48 %)**
 - **Dorsalgies (24 %)**
 - **Cervicalgies (21 %)**



Traitements AJI

