



## Arthrite Juvénile Idiopathique. Avancées et défis

### *Juvenile Idiopathic Arthritis. Advances and Challenges*

Djohra Hade<sup>1</sup>, Samy Slimani<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Université BATNA 2, Batna-ALGERIE

<sup>2</sup> Cabinet libéral, Batna-ALGERIE

Correspondance à :  
Djohra HADEF  
hdjohra@yahoo.fr

**Historique de l'article :**  
Reçu le 22 octobre 2020  
Accepté le 4 novembre 2020

#### RÉSUMÉ

L'arthrite juvénile idiopathique (AJI) est la cause la plus fréquente du rhumatisme chez l'enfant. L'AJI est un terme générique qui regroupe toutes les formes d'arthrite chronique d'origine inconnue apparaissant avant l'âge de 16 ans. La classification des différentes entités de l'AJI était et reste toujours un sujet de discussion et de raffinement. La distinction de groupes plus homogènes permettra une thérapeutique plus ciblée. Le diagnostic de l'AJI est un diagnostic d'exclusion et il est purement clinique. Aucun test biologique n'est spécifique. Les explorations sont utiles dans le diagnostic différentiel et dans la définition de la sous-classification de la maladie. Établir le diagnostic d'une forme d'AJI est un défi qui nécessite parfois la demande d'avis d'expert pour une meilleure prise en charge diagnostique et thérapeutique. Il n'existe aucun traitement curatif pour l'AJI jusqu'à aujourd'hui. Les avancées de connaissances de mécanismes physiopathologiques ont permis une meilleure approche thérapeutique de l'inflammation. L'avènement de la biothérapie ces dernières décennies a révolutionné la prise en charge de l'AJI et a nettement amélioré le pronostic.

**Mots-clés :** Arthrite juvénile idiopathique, Classification, Diagnostic, Biothérapie.

#### ABSTRACT

Juvenile Idiopathic Arthritis (JIA) is the most common cause of rheumatism in children. JIA is an umbrella term for all forms of chronic arthritis of unknown origin occurring before the age of 16. The classification of the different entities of JIA was and is still a matter of discussion and refinement. Distinguishing more homogeneous groups will allow for more targeted therapy. The diagnosis of JIA is exclusionary and entirely clinical. No biological test is specific. Explorations are useful in the differential diagnosis and in defining the sub-classification of the disease. Establishing the diagnosis of a form of JIA is a challenge that sometimes requires expert advice for better diagnostic and therapeutical support. There is no curative treatment for JIA to date. Advances in knowledge of pathophysiological mechanisms have led to a better therapeutic approach to inflammation. The advent of biologics in recent decades has revolutionized the management of JIA and significantly improved the prognosis.

**Keywords:** Juvenile idiopathic arthritis, Classification, Diagnosis, Biologics.

#### INTRODUCTION

L'arthrite juvénile idiopathique (AJI) n'est pas une maladie unique mais un ensemble d'affections hétérogènes qui ont en commun la présence d'atteinte articulaire inflammatoire chronique évoluant de plus de 6 semaines au niveau d'au moins une articulation, débutant avant l'âge de 16 ans et sans cause identifiable.

L'AJI est la maladie rhumatismale chronique la plus fréquente chez l'enfant [1]. Néanmoins elle est considérée comme pathologie rare mais non exceptionnelle [2]. Elle est l'une des principales causes d'invalidité à court, à moyen et à long terme [3]. L'étiopathogénie de la maladie n'est toujours pas claire. L'AJI est fort probablement la conséquence d'une réponse immunitaire aberrante à un facteur environnemental déclenchant chez une personne génétiquement prédisposée [4].

#### ÉVOLUTION NOSOLOGIQUE

La nomination de cette entité et sa classification ont toujours été un sujet de débat. Au début, elle était connue sous le nom de la maladie de Still, le nom de l'un des premiers médecins qui l'a décrit en 1897. Aux années 70, les européens ont remplacé ce terme par ACJ (Arthrite Chronique Juvénile); alors que les américains ont adopté le concept PRJ (Polyarthrite Rhumatoïde Juvénile), avec deux différentes classifications pour les deux écoles [5]. Un consensus s'avérait nécessaire pour faciliter la progression des études multicentriques épidémiologiques et étiopathogéniques ainsi que les essais thérapeutiques. Aux années 90, un comité international pédiatrique de l'ILAR (International Ligue of Associations of Rheumatology) a pu lever ce défi et il fut convenu de l'appeler AJI (Arthrite Juvénile

#### Pour citer l'article :

Hade<sup>1</sup> D, Slimani S.  
Arthrite juvénile  
idiopathique. Avancées et  
défis. *Batna J Med Sci*  
2020;7(2):176-81.

Idiopathique) et de définir 7 sous-groupes classés selon des critères cliniques et biologiques présents durant les 6 premiers mois d'évolution (tableau 1) [6].

**Tableau 1.** Classification d'Edmonton 2001 des arthrites juvéniles idiopathiques [6].

Forme systémique
Forme Oligo articulaire
Persistante
Étendue
Forme polyarticulaire
Avec facteur rhumatoïde négatif
Avec facteur rhumatoïde positif
Arthrite en rapport avec une enthésite
Arthrite psoriasique
Arthrites indifférenciées

### DÉFI DIAGNOSTIQUE

Le diagnostic de l'AJI est un diagnostic d'exclusion. Il est retenu lorsque des signes objectifs d'arthrite persistent chez un enfant pendant au moins 6 semaines en l'absence d'une autre cause identifiable. Le diagnostic est essentiellement clinique. Aucun marqueur biologique n'est spécifique à l'AJI, les tests de laboratoire sont utiles dans le diagnostic différentiel et dans la définition de la sous-classification de la maladie. L'imagerie articulaire est très difficile à interpréter car l'évaluation des articulations d'un enfant est difficile en raison des caractéristiques uniques du squelette en croissance. La radiographie conventionnelle reste la référence pour la démonstration des dommages structuraux aux articulations chez les patients atteints d'arthrite chronique [4]. L'IRM est le seul outil d'imagerie qui a la capacité de simultanément évaluer toutes les structures pertinentes dans les maladies articulaires inflammatoires [2]. L'échographie est bien adaptée au diagnostic et à l'évaluation des synovites et d'anomalies associées [4].

#### Forme systémique d'arthrite juvénile idiopathique (FS-AJI)

La forme systémique d'arthrite juvénile idiopathique (FS-AJI), ou maladie de Still, est une forme particulière d'AJI et assez distincte des autres sous types. Elle est rattachée davantage au groupe des maladies auto-inflammatoires [10]. Elle est caractérisée par l'intensité des signes extra-articulaires qui dominent le tableau clinique. C'est la forme la plus aiguë et la plus grave représentant 10 à 15% des AJI [11]. C'est la seule forme d'AJI qui affecte également les garçons et les filles survenant entre 2 et 7 ans.

Selon l'ILAR, le diagnostic de l'arthrite systémique nécessite la présence d'arthrite accompagnée ou précédée d'une fièvre quotidienne d'au moins 2 semaines plus une ou plusieurs des manifestations suivantes : rash cutané caractéristique, hépatomégalie ou splénomégalie, adénopathies généralisées ou sérite.

Le plus souvent inaugurale, la fièvre est le symptôme majeur à la phase initiale. Elle doit évoluer sur une durée d'au moins 15 jours, et la courbe thermique typique est caractérisée par

un pic fébrile par jour, à peu près toujours à la même heure, suivie d'une défervescence thermique en dessous de 37 °C. L'analyse de la courbe thermique sur plusieurs jours avec prise de température toutes les 4 heures est donc primordiale pour étayer le diagnostic. Au moment des pics fébriles, l'enfant a un aspect dit « toxique », avec visage pâle, état général altéré, myalgies et parfois arthralgies plus ou moins diffuses. Ces manifestations s'amendent avec la chute de la fièvre. Ce phénomène peut être utile pour distinguer l'arthrite systémique de la septicémie ou de la malignité dans laquelle l'évolution de la fièvre peut être similaire, mais où l'enfant garde un état altéré même en dehors des phases fébriles.

L'éruption cutanée est fugace, souvent maculeuse ou parfois urticarienne, siégeant souvent sur le tronc et la racine des membres et apparaît au moment de la fièvre ou peu après. Elle peut se concentrer sur la peau recouvrant une articulation enflammée. Les lésions cutanées peuvent être provoquées en frottant ou en grattant la peau non affectée (phénomène dit de Koebner), ou par un bain chaud ou un stress psychologique [12].

L'atteinte des séreuses est probablement très fréquente mais généralement infra clinique, elle peut intéresser le péricarde, la plèvre ou le péritoine. La plus fréquente est celle du péricarde objectivée à l'échographie cardiaque. Les douleurs abdominales que présentent souvent ces enfants correspondent probablement à la présence d'un épanchement péritonéal a minima.

Les adénopathies sont modestes au début puis deviennent plus importantes, elles sont symétriques et touchent plus fréquemment les régions cervicale, axillaire et inguinale. L'hépatomégalie est moins courante que la splénomégalie, mais si ces dernières sont importantes il faut penser à d'autres diagnostics.

Les manifestations articulaires peuvent se résumer à des arthralgies à la phase initiale mais la présence d'une authentique arthrite est nécessaire pour retenir le diagnostic d'AJI systémique, et elle peut ne survenir qu'après des semaines ou des mois après l'installation des signes extra articulaires ce qui rend le diagnostic difficile. Cette atteinte articulaire est variable, une mono-, oligo-, ou polyarthrite qui est la plus fréquente touchant les grosses et les petites articulations, de façon symétrique. Une atteinte diffuse ou atteinte de la hanche ou du rachis cervical ainsi que de l'articulation temporo-maxillaire semble être des facteurs de mauvais pronostic à long terme [13].

Sur le plan biologique elle est caractérisée par un syndrome inflammatoire majeure avec une vitesse de sédimentation (VS) voisine de 100 mm à la première heure et un taux de protéine réactive C (CRP) souvent supérieur à 100 mg/l ; une hyperleucocytose très marquée pouvant atteindre 20 à 30 000/mm<sup>3</sup> à polynucléaires neutrophiles, associée à une anémie inflammatoire souvent sévère, une thrombocytémie à 600 000/mm<sup>3</sup>, voire plus mais moins fréquente, et une hypogammaglobulinémie [13]. Il n'existe aucun marqueur biologique spécifique de la maladie. La recherche de facteur antinucléaire et de FR est systématique : elle est négative dans cette forme.

Lors de la démarche diagnostique, il faut éliminer d'autres pathologies infectieuses (septicémie, endocardite bactérienne, brucellose, fièvre typhoïde, leishmaniose, infections virales), ou malignes (leucémie aiguë, neuroblastome métastatique), mais aussi des vascularites (la maladie de Kawasaki et la péri-artérite noueuse) [1]. Certaines maladies auto-immunes (lupus en particulier). Le rhumatisme articulaire aigu et certaines arthrites réactionnelles peuvent mimer une FS-AJI à la phase initiale.

L'élaboration de critères de diagnostic présomptif de FS-AJI est en cours par un groupe de travail de la Pediatric Rheumatology European Society (PREs), un diagnostic présomptif pourrait être porté après 2 à 3 semaines d'évolution, même en l'absence d'arthrite, devant un tableau clinique évocateur (en particulier une fièvre typique associée à des arthralgies et d'autres signes de la maladie), après avoir éliminé les principaux diagnostics différentiels [14].

Le syndrome d'activation des macrophages (SAM) est la complication aiguë la plus grave et potentiellement mortelle. L'arthrite de l'AJIS est souvent agressive et destructrice entraînant souvent une invalidité grave.

### Formes polyarticulaires

L'atteinte polyarticulaire concerne 30 % des AJI avec prédominance féminine nette [2]. Elle est définie par la présence d'une polyarthrite avec au moins cinq articulations atteintes au cours des 6 premiers mois d'évolution, les signes extra articulaires peuvent être observés mais moins importants que dans les formes systémiques tels qu'une légère fièvre, une perte de poids et une hépato splénomégalie. Elle comporte deux sous-groupes selon la positivité du facteur rhumatoïde (FR). Les diagnostics différentiels sont nombreux essentiellement la polyarthrite associée à d'autre type d'AJI (enthésite ou psoriasis), la polyarthrite associée à une pathologie générale (Lupus érythémateux systémique ou vascularite), une affection maligne le rhumatisme articulaire aigu et la maladie inflammatoire de l'intestin (MICI).

#### *Polyarthrites à facteur rhumatoïde positif*

Elles Constituent moins de 2 % des AJI [15]. C'est une authentique polyarthrite rhumatoïde de l'adulte à début précoce touchant essentiellement l'adolescente et survenant sur un corps en croissance.

L'atteinte articulaire est en général bilatérale et symétrique à prédominance distale touchant les petites articulations (des mains et des pieds) et souvent aussi les grosses articulations (genoux et hanches). Le rachis cervical et les articulations temporo-mandibulaires sont fréquemment impliqués, tandis que le rachis thoracique et lombaire et les articulations sacro-iliaques sont épargnés. Les arthrites sont le plus souvent fluxionnaires avec synovite et épanchement, mais parfois l'atteinte articulaire est peu ou pas hydarthrodiale avec enraidissement et rétraction musculotendineuse. Les nodules rhumatoïdes sont la caractéristique extra-articulaire la plus courante de la polyarthrite RF positive, rarement observés dans d'autres sous-groupes d'arthrite juvénile idiopathique, surviennent dans les sites classiques olécrane, point de pression, tendons fléchisseurs des doigts et tendon d'Achille chez environ un tiers des patients au cours de la première année de la maladie. Les autres atteintes extra articulaires sont exceptionnelles chez l'enfant pulmonaire, cardiaque, uvéite (< 5 %), etc.

Sur le plan biologique, on retrouve un syndrome inflammatoire d'importance variable, souvent intense avec une élévation de la VS, de la protéine réactive C mais pas d'hyperleucocytose, à la différence de la forme systémique. Une anémie inflammatoire modérée pourrait être retrouvée. Le FR est présent à deux examens successifs à 3 mois d'intervalle (critère diagnostique). Il faut savoir que le FR n'a aucune spécificité et peut être présent dans d'autres pathologies comme le LES ou d'autres formes d'AJI et même dans la population générale. La cause la plus fréquente d'une FR positive chez les enfants est une infection virale récente.

Les anticorps anti-CCP (peptides citrullinés cyclisés) sont présents dans 54 % à 70 % des cas, et pratiquement toujours négatifs dans les autres AJI [16]. Ils n'ont pas de valeur diagnostique confirmée ni de valeur pronostique propre. Les anticorps antinucléaires (AAN) sont parfois présents.

L'évolution se fait par poussées successives ou d'un seul tenant. Progressivement peut apparaître un enraidissement articulaire par rétraction capsulo-ligamentaire et/ou destruction ostéocartilagineuse. Le handicap est important dans 20 à 30 % des cas, un retard staturo-pondéral peut survenir et aggraver le pronostic [13].

#### *Polyarthrites à facteur rhumatoïde négatif*

Cette catégorie est probablement la plus hétérogène de toutes les formes d'AJI. Il existe au moins trois sous types :

- D'authentiques polyarthrites de « type rhumatoïde ». Elle est similaire à la polyarthrite à FR positive sur le plan clinique, radiologique et évolutif, mais sans la présence de FR. Sur le plan biologique une VS accélérée et des ANCA négatifs. Début précoce de la maladie, touchant les deux sexes avec une évolution variable.
- Des oligoarthrites rapidement extensives au cours des premiers mois d'évolution (< 6 mois), elle se caractérise par une arthrite asymétrique, un début précoce, une prédominance féminine, des ANCA positifs, un risque accru d'uvéite et une association avec l'antigène leucocytaire humain (HLA) -DRB1 \* 0801 [1]. Ces formes ont un profil évolutif proche de celui des oligoarthrites extensives.
- Des polyarthrites « sèches », forme plutôt masculine, peu hydarthrodiales, enraidissantes. La biologie reste le plus souvent normale sans auto anticorps. L'évolution se fait progressivement vers l'ankylose articulaire non douloureuse avec mauvaise réponse au traitement.

### Formes oligoarticulaires (oAJI)

Les oAJI constituent une entité spécifiquement pédiatrique. C'est la plus fréquente des AJI (50%), surviennent le plus souvent chez la fille avant l'âge de 5 ans [2]. Elles sont définies selon la classification d'ILAR par l'atteinte d'une à quatre articulations au cours des 6 premiers mois d'évolution en l'absence de signes systémiques, d'enthésiopathie, de psoriasis chez l'enfant lui-même ou un apparenté du premier degré ou de positivité du facteur rhumatoïde. Après les 6 premiers mois, l'évolution peut rester limitée (oligoarthrite persistante) ou s'étendre à plus de quatre articulations (oligoarthrite extensive) [6]. La plupart de ces enfants présentent un phénotype caractéristique, avec une arthrite asymétrique, une apparition précoce de la maladie (<6 ans), une prédilection féminine, une fréquence élevée d'ANA positifs et un risque élevé d'iridocyclite [17].

L'atteinte articulaire prédomine aux membres inférieurs ; elle est asymétrique et touche essentiellement les genoux et les chevilles. La hanche est rarement touchée ainsi que les petites articulations. L'atteinte temporomandibulaire doit être dépistée régulièrement pour éviter l'évolution vers le rétrognathisme. Le début est fréquemment monoarticulaire dans 70 % des cas [13]. L'articulation touchée est enflée et souvent chaude, mais généralement pas très douloureuse ou sensible. Le motif de consultation est souvent l'augmentation de volume de l'articulation ou une boiterie indolore ou un flessum, un enraidissement articulaire, d'une amyotrophie ou asymétrie de longueur des membres inférieurs dans les formes vues tardivement. Les signes généraux sont inconstants avec un léger décalage thermique modéré et transitoire.

L'atteinte oculaire est péjorative, l'iridocyclite subaiguë à œil blanc asymptomatique uni- ou bilatérale peut précéder l'atteinte articulaire ou survenir au cours des 5 à 7 premières années suivant le début de l'arthrite [18]. Le risque est d'autant plus grand chez les filles, un âge < à 7 ans et la présence de facteurs antinucléaires [19]. Au vu de la discordance entre l'évolutivité articulaire et ophtalmologique, l'examen ophtalmologique devra être répété régulièrement tous les trois mois pendant quatre ans puis tous les six mois entre quatre et sept ans puis tous les 12 mois [20].

La recherche d'un syndrome inflammatoire est systématique bien qu'il soit inconstant. Une élévation légère à modérée des taux de VS et de CRP avec anémie et leucocytose pendant la phase aiguë sont habituellement observées. La recherche de facteurs antinucléaires (de spécificité indéterminée) est impérative, ils sont présents dans 70 à 80% des cas et permettent d'affirmer le diagnostic, mais leur absence ne saurait exclure le diagnostic [21]. Le FR est absent et sa recherche est inutile.

En cas d'atteinte monoarticulaire, le premier diagnostic à envisager est celui d'une infection bactérienne si l'atteinte est récente, l'arthrite septique est une urgence et fréquente surtout avant deux ans. Les autres diagnostics possibles sont les suivants : un traumatisme, une malformation synoviale, une dystrophie synoviale, un angiome synovial, une tumeur synoviale, un ostéochondrome, un épanchement hémorragique secondaire à un trouble de l'hémostase, d'où nécessité de radiographie standard, d'échographie et parfois d'IRM et de ponction articulaire avec culture. La présence de manifestations cliniques atypiques comme la douleur intense, la perte de poids, la fièvre et la fatigue doivent toujours faire rechercher d'autres pathologies.

L'évolution se fait par poussées. Elle est de bon pronostic si elle reste oligoarticulaire avec risque d'asymétrie de la longueur des membres en cas d'arthrite persistante du genou et de pied plat valgus. Le pronostic est plus sévère si elle s'étend devenant polyarticulaire avec risque de lésions ostéocartilagineuses et moins de rémission. Le risque d'extension et de destruction articulaire augmente si atteinte initiale de plus d'une articulation, atteinte du membre supérieur et augmentation de la VS [13].

Le pronostic ophtalmologique dépend de la précocité du traitement et de la gravité de l'iridocyclite avec risque de synéchies postérieures, de kératopathie en bande, d'œdème maculaire cystoïde, de glaucome et de cataracte voire de cécité définitive par amblyopie.

### Arthrite avec enthésite (ERA)

L'ERA est le seul sous-type d'AJI le plus fréquent chez les garçons à l'âge de 10ans ; il représente 15 à 20 % de toutes les AJI [2]. Par définition, il s'agit d'arthrite et d'enthésite, ou bien d'arthrite ou d'enthésite avec au moins l'un des critères suivants :

- Douleurs inflammatoires sacro-iliaques ou vertébrales ;
- Présence de l'antigène HLA B27, histoire familiale d'une pathologie associée au HLA B27 chez un parent du premier ou du deuxième degré ;
- Uvéite antérieure aiguë ;
- Début de l'arthrite chez un garçon âgé d'au moins 8 ans.

Sont exclus de ce groupe les patients avec antécédent personnel ou familial de psoriasis, la présence de signes systémiques et la présence du facteur rhumatoïde. La présence d'enthésite est la caractéristique la plus utile pour différencier l'ERA des autres formes d'AJI.

L'arthrite périphérique en ERA est souvent oligoarticulaire et affecte préférentiellement les membres inférieurs, souvent de manière asymétrique. Touchant le genou ou le pied le plus souvent ; la tarsite, gonflement diffus du dos du pied, est relativement unique à l'ERA. Une autre atteinte particulière, évocatrice, des orteils réalisant une tuméfaction globale de l'orteil (orteil en saucisse), liée à l'atteinte des gaines tendineuses et des articulations interphalangiennes, évoquant au gros orteil un aspect pseudogoutteux. La hanche peut être atteinte de façon inaugurale contrairement aux autres sous-groupes d'AJI. La douleur est plus importante dans l'ERA que les autres sous-types d'AJI et répond aux AINS.

L'arthrite axiale des articulations sacro iliaques et des vertèbres est rare au stade initial et rarement isolée, elle peut s'installer après des années d'évolution de l'atteinte périphérique conduisant ainsi au tableau clinique de la spondylarthrite ankylosante (SA). Elle se manifeste par des rachialgies dorsales ou lombaires ou des douleurs fessières uni- ou bilatérales.

La présence d'enthésite (inflammation des insertions osseuses des tendons, des ligaments ou des fascias) est la caractéristique la plus utile pour différencier l'ERA des autres formes d'AJI. Les enthésites peuvent être inaugurales. Elles sont habituellement localisées au niveau du pied (insertion de l'aponévrose plantaire et du tendon d'Achille) et du genou (insertion du tendon rotulien sur la tubérosité tibiale antérieure). La douleur est provoquée ou reproduites à la pression de ces points.

Les manifestations extra-articulaires sont peu fréquentes. Une fièvre, une altération de l'état général avec asthénie et amaigrissement peuvent s'observer dans les formes à début aigu avec syndrome inflammatoire important.

L'uvéite dans l'ERA est aiguë et symptomatique (avec un œil rouge douloureux et photophobie), distincte de l'uvéite dans d'autres formes d'AJI et ne nécessite pas un examen ophtalmologique systématique. Généralement, elle est rapidement contrôlée par tles raitements locaux avec un risque faible de séquelles.

Le syndrome inflammatoire est variable et inconstant. La présence de l'antigène HLA-B27 est un argument supplémentaire pour le diagnostic, mais son absence ne permet pas de l'exclure (car certains patients ERA sont B27 négatifs et de nombreux individus B27 positifs sont en bonne santé).

L'évolution se fait en règle générale par poussées. Le pronostic fonctionnel est dans l'ensemble assez bon ; risque de coxite destructrice uni- ou bilatérale (20 à 30 % des cas) [13].

### Arthrite psoriasique

Elle représente environ 10 % des AJI. Selon les critères ILAR, la maladie est définie par l'arthrite associée à une éruption psoriasique ou à deux des éléments suivants : dactylite, piqueté unguéal ou onycholyse, psoriasis chez un parent du premier degré. Comme l'atteinte articulaire survient généralement quelques années avant le développement des manifestations cutanées, le diagnostic peut être difficile. Il s'agit d'une entité hétérogène sur le plan clinique. Il apparaît ainsi deux catégories d'arthrite psoriasique : un sous-groupe à prédominance féminine, début précoce entre 2 et 5 ans, souvent associé à la présence de FAN et parfois compliqué d'uvéite à œil blanc (proche des oAJI) et un groupe à début plus tardif, prédominance masculine entre 12 et 13 ans, proche des arthrites avec enthésites.

L'atteinte articulaire varie de l'arthrite symétrique des petites articulations à l'arthrite asymétrique des grandes articulations des membres inférieurs selon le sous type, mais ce qui caractérise l'atteinte articulaire dans cette forme est l'atteinte de l'interphalangienne distale réalisant l'aspect classique orteil ou doigt en saucisse. Le tableau initial est oligoarticulaire touchant essentiellement le genou puis extension s'étendant respectant l'asymétrie.

Les manifestations cutanées sont souvent représentées par du psoriasis en plaques ou en gouttes habituellement au niveau cuir chevelu et les faces d'extensions des membres (coude, genou). Les ongles ponctués en dé à coudre sont très caractéristiques.

Il n'y a pas de manifestations générales en règle. Une uvéite à œil blanc est trouvée (par examen systématique à la lampe à fente) dans 6 à 20 % des cas à début précoce et une uvéite aiguë (chez les patients HLA-B27 positifs) peuvent survenir.

Aucun test n'est spécifique. Le syndrome inflammatoire est inconstant. Le FR est absent (critère d'exclusion). Des AAN sont présents dans 20 à 60 % des cas (habituellement dans les formes à début précoce de la fille avec possible uvéite) et l'antigène HLA-B27 est présent dans 11 à 28 % des cas (particulièrement dans les formes plus tardives du garçon) [13].

L'évolution articulaire est indépendante de l'évolution cutanée. Elle se fait vers une atteinte polyarticulaire dans 60 % des cas, mais le pronostic global est bon [13]. La présence d'AAN chez la petite fille augmente le risque d'uvéite et d'handicap fonctionnel.

## RÉVOLUTION THÉRAPEUTIQUE

Bien que nous ne possédions toujours pas de médicaments capables de guérir de la maladie, le pronostic s'est considérablement amélioré, par rapport à il y a à peine dix ans, en raison l'avènement des biothérapies.

Les objectifs de la prise en charge sont la mise en rémission des manifestations articulaires aiguës, l'adaptation du traitement en fonction de l'évolution, le dépistage et le traitement de l'atteinte oculaire et de l'atteinte fonctionnelle articulaire, la prévention et la prise en charge des effets secondaires des traitements, le maintien d'un bon développement psychosocial de l'enfant [22].

L'approche optimale de la prise en charge d'un enfant atteint d'AJI repose sur une équipe multidisciplinaire composée d'un rhumatologue pédiatrique, d'un ophtalmologiste, d'un chirurgien orthopédiste, d'une infirmière spécialisée, d'un physiothérapeute, d'un ergothérapeute et d'un psychologue [23].

Comme l'AJI n'est pas une maladie unique, les approches thérapeutiques doivent prendre en compte les différences entre les sous-types [4]. Le traitement de l'AJI doit être rapide et efficace. L'activité de la maladie doit être régulièrement évaluée (tous les 1 à 6 mois). Différents instruments sont utilisés dans l'évaluation de l'activité de la maladie et l'efficacité du traitement.

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) sont le principal traitement de cette maladie depuis des décennies [1]. Ils représentent le traitement médicamenteux de première intention dans toutes les formes d'AJI. Le naproxène et l'ibuprofène sont les plus utilisés à des doses de l'ordre de 30 mg/kg/j en deux ou trois prises quotidiennes. Ils sont

habituellement bien tolérés sans traitement gastroprotecteur systématique. Le délai minimal pour juger de l'efficacité est de deux à quatre semaines.

Les corticoïdes sont utilisés avec différentes modalités. Des injections intra-articulaires de stéroïdes, avec de l'hexacétonide de triamcinolone de préférence, sont fréquemment nécessaires au début de la maladie ou au cours de son évolution. Les stéroïdes intra-articulaires sont suggérés comme traitements de première intention de l'arthrite juvénile idiopathique oligoarticulaire (oAJI) pour éviter les effets secondaires des médicaments systémiques et comme traitement d'appoint aux médicaments anti-rhumatismaux conventionnels. Bien qu'ils soient des anti-inflammatoires très efficaces, le taux de rechute est élevé.

La corticothérapie systémique à dose modérée ou élevée doit être réservée aux patients atteints d'arthrite juvénile idiopathique systémique avec des critères de gravité d'emblée ou en cas d'échec des AINS. Les bolus de la méthylprednisolone en intraveineux (10 à 30 mg / kg / jour jusqu'à un maximum de 1 g / jour pendant 1 à 3 jours consécutifs) est efficace, mais l'effet est souvent de courte durée. Par conséquent, une corticothérapie continue avec de la prednisone orale (1 à 2 mg / kg / jour jusqu'à un maximum de 60 mg / jour en une seule prise ou en doses quotidiennes fractionnées) est fréquemment nécessaire. Une décroissance vers le 15e jour si l'état clinique le permet, en visant une dose inférieure à 0,3 mg/kg/j à 3 mois (ou 10 mg/j pour le grand enfant).

Dans les sous-types d'arthrite juvénile idiopathique autres que le sous-type systémique, les corticostéroïdes doivent être utilisés de manière très sélective vue les effets secondaires. Une courte cure de prednisone à faible dose (par exemple, 0,5 mg / kg / jour) peut être envisagée pour soulager la douleur et la raideur chez les patients atteints de polyarthrite sévère réfractaire à d'autres thérapies ou en attendant le plein effet thérapeutique d'un traitement de fond.

Le méthotrexate (MTX) reste le médicament antirhumatismal conventionnel le plus largement utilisé dans la gestion de l'AJI en raison de son efficacité à contrôler la maladie et de ses effets toxiques acceptables [24]. La dose de 10 à 15 mg/m<sup>2</sup>/semaine per os, sans dépasser la dose de 25 mg/semaine. En revanche, l'augmentation de la dose de méthotrexate parentéral à 30 mg/m<sup>2</sup>/semaine n'apporte pas de bénéfice. Le MTX peut être administré par voie orale et sous-cutanée. Son efficacité se manifeste après 4 à 16 semaines de traitement.

Au cours des 15 dernières années, la prise en charge de l'AJI a été révolutionnée par l'introduction de modificateurs de la réponse biologique, qui ont fourni une option thérapeutique efficace pour le traitement des patients résistants aux médicaments antirhumatismaux conventionnels, à savoir le MTX ou la sulfasalazine. Ces médicaments ont été conçus pour cibler les cytokines et récepteurs clés impliqués dans la pathogenèse de la maladie. Les médicaments biologiques sont souvent utilisés au début de l'évolution de la maladie de l'AJI et constituent un traitement efficace contre l'arthrite, les manifestations extra-articulaires de la maladie systémique et l'uvéite [4]. Les agents anti-TNF (Etanercept et Adalimumab) sont les produits biologiques de premier choix dans l'AJI non systémique, et l'anti interleukine-1 (Anakinra) et l'anti interleukine-6 (Tocilizumab) sont le premier choix dans l'AJI systémique [25].

Comme chez l'adulte et avant l'utilisation d'une biothérapie, la recherche d'une pathologie infectieuse et d'une tuberculose latente, avec vérification du carnet de vaccination et recherche d'un antécédent de varicelle, doit être systématique. Avant le traitement, la mise à jour des vaccins est donc nécessaire et la vaccination contre la varicelle est recommandée [14].

### Messages clés

- L'arthrite juvénile idiopathique (AJI) est un diagnostic d'exclusion qui englobe toutes les formes d'arthrite chronique d'origine inconnue, commençant avant 16 ans.
- L'AJI n'est pas une maladie mais un groupe de six différentes pathologies définies par la classification ILAR (International League Against Rheumatism).
- L'AJI est un diagnostic clinique, aucun test biologique n'est spécifique.
- Le traitement médical est individualisé pour chaque enfant en fonction de la gravité et du nombre d'articulations touchées et de comorbidités.
- Le recours aux corticoïdes systémiques est limité. Les stéroïdes ne doivent pas être prescrits à un enfant présentant des douleurs articulaires ou un gonflement d'étiologie incertaine.

**Déclaration d'intérêts :** les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt en rapport avec cet article.

### RÉFÉRENCES

- Ravelli A, Martini A. Juvenile idiopathic arthritis. *Lancet* 2007; 369: 767–78.
- Prieur A.M, Quartier P, Bader-Meunier B, Glorion C. Maladies systémiques et articulaires en rhumatologie pédiatrique (2ème édition). Flammarion, 2009:37-84.
- Job- Deslandres C. Arthrite juvénile idiopathique : critères de classification. *Revue du Rhumatisme*. 2010 ; 77 : 93-95.
- Ravelli A. Handbook of Juvenile idiopathic arthritis. Springer, 2016: 1-10.
- Duffy CM, Colbert RA, Laxer RR, et al. Nomenclature and classification in chronic childhood arthritis. Time for a change ? *Arthritis Rheum* 2005; 52:382–5.
- Petty RE, Southwood TR, Manners P, et al. International League of Associations for rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton, 2001. *J Rheumatol*. 2004;31:390–2.
- Job-Deslandre C. Juvenile idiopathic arthritis: definition and classification. *Arch Pediatr*. 2016;23:437–41.
- Belot A. New classification for juvenile idiopathic arthritis: Is the Tower of Babel falling? *Joint Bone Spine*. 2018 Mar;85(2):139-141
- Martini A. Are there new targets for juvenile idiopathic arthritis? *Semin Arthritis Rheum*. 2019 ; 49(3S):S11-S13.
- Quartier P. Maladie de Still (forme systémique d'arthrite juvénile idiopathique). *Arch Pediatr*. 2008 ; 15 : 865-866.
- Hofer MF, Mouy R, Prieur AM. Juvenile idiopathic arthritides evaluated prospectively in a single center according to the Durban criteria. *J Rheumatol* 2001;28:1083-90.
- De Benedetti F, Schneider R. Systemic juvenile idiopathic arthritis. In: Cassidy JT, Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, eds. *Textbook of Pediatric Rheumatology*. 6th edn. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; 2011;236-248.
- Job-Deslandre c. Arthrites juvéniles idiopathiques. EMC - Appareil locomoteur. 2007 ; 2(2):1-16.
- Haute Autorité de Santé. Arthrites Juvéniles Idiopathiques. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2017.
- Quartier P. Arthrites juvéniles idiopathiques. EMC-Médecine. 2004; 1(6) :555-568.
- Ferucci ED, Majka DS, Parrish LA, Moroldo MB, Ryan M, Passo M, et al. Antibodies against cyclic citrullinated peptide are associated with HLA-DR4 in simplex and multiplex polyarticular-onset juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2005;52:239–46.
- Giancane G, Consolaro A, Lanni S, Davi S, Schiappapietra B, Ravelli A. Juvenile Idiopathic Arthritis: Diagnosis and Treatment. *Rheumatol Ther*. 2016;3(2):187-207. doi:10.1007/s40744-016-0040-4.
- Cassidy JT, Petty RE, Laxer RM, et al. *Textbook of pediatric rheumatology*. 5th edn. Philadelphia: Elsevier, 2005
- Jari M, Shiari R, Salehpour O, Rahmani K. Epidemiological and advanced therapeutic approaches to treatment of uveitis in pediatric rheumatic diseases: a systematic review and meta-analysis. *Orphanet J Rare Dis*. 2020;15(1):41.
- Foeldvari I. Ocular involvement in juvenile idiopathic arthritis: classification and treatment. *Clin Rev Allerg Immunol* 2014
- Barut K, Adrovic A, Şahin S, Kasapçopur Ö. Juvenile Idiopathic Arthritis. *Balkan Med J*. 2017 Apr 5;34(2):90-101.
- Bader-Meunier B, Wouters C, Job-Deslandre C, Cimaz R, Hofer M, Pillet P, Quartier P. Recommendations pour la prise en charge de la forme systémique l'arthrite juvénile idiopathique (maladie de Still). *Arch Pediatr*. 2010 ; 1639 (7) : 997-1134.
- Petty RE, Cassidy JT. Chronic arthritis in childhood. In: Cassidy JT, Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, eds. *Textbook of Pediatric Rheumatology*. 6th edn. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; 2011;211-235.
- Gutierrez-Suarez R, Burgos-Vargas R. The use of methotrexate in children with rheumatic diseases. *Clin Exp Rheumatol*. 2010;28:S122-S127.
- Blazina Š, Markelj G, Avramović MZ, Toplak N, Avčič T. Management of Juvenile Idiopathic Arthritis:A Clinical Guide. *Paediatr Drugs*. 2016 Dec;18(6):397-412. doi: 10.1007/s40272-016-0186-0. PMID: 27484749.

Cet article a été publié dans le « *Batna Journal of Medical Sciences* » **BJMS**, l'organe officiel de « l'association de la Recherche Pharmaceutique – Batna »

Le contenu de la Revue est ouvert « Open Access » et permet au lecteur de télécharger, d'utiliser le contenu dans un but personnel ou d'enseignement, sans demander l'autorisation de l'éditeur/auteur.

Avantages à publier dans **BJMS** :

- *Open access* : une fois publié, votre article est disponible gratuitement au téléchargement
- Soumission gratuite : pas de frais de soumission, contrairement à la plupart des revues « Open Access »
- Possibilité de publier dans 3 langues : français, anglais, arabe
- Qualité de la relecture : des relecteurs/reviewers indépendants géographiquement, respectant l'anonymat, pour garantir la neutralité et la qualité des manuscrits.

Pour plus d'informations, contacter [BatnaJMS@gmail.com](mailto:BatnaJMS@gmail.com) ou connectez-vous sur le site de la revue : [www.batnajms.net](http://www.batnajms.net)

