



Reçu le :  
3 novembre 2009  
Accepté le :  
2 avril 2010  
Disponible en ligne  
2 juin 2010

# Recommandations pour la prise en charge de la forme systémique l'arthrite juvénile idiopathique (maladie de Still)

## Guidelines for diagnosis and treatment in systemic-onset juvenile idiopathic arthritis

B. Bader-Meunier<sup>a,1\*</sup>, C. Wouters<sup>a,b,1</sup>, C. Job-Deslandre<sup>c,1</sup>, R. Cimaz<sup>d,e,1</sup>, M. Hofer<sup>f,1</sup>, P. Pillet<sup>g,1</sup>, P. Quartier<sup>a,1</sup>

<sup>a</sup> Service d'immunologie, hématologie, rhumatologie pédiatriques, hôpital Necker-Enfants-Malades, Assistance publique-Hôpitaux de Paris, université Paris V, Paris, France

<sup>b</sup> Service de pédiatrie, hôpital universitaire, Leuven, Belgique

<sup>c</sup> Service de rhumatologie, hôpital Cochin, Assistance publique-Hôpitaux de Paris, Paris, France

<sup>d</sup> Service de pédiatrie, hospices civils de Lyon, Lyon, France

<sup>e</sup> Service de rhumatologie pédiatrique, université de Florence, Florence, Italie

<sup>f</sup> Départements de pédiatrie, service de rhumatologie pédiatrique, CHUV, Lausanne et HUG, Genève, Suisse

<sup>g</sup> Urgences pédiatriques, hôpital Pellegrin, Bordeaux, France

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

### Summary

A guideline group of pediatric rheumatologist experts elaborated guidelines related to the management of idiopathic juvenile arthritis in association with the Haute Autorité de Santé (HAS). A systematic search of the literature published between 1998 and August 2008 and indexed in Pubmed was undertaken. Here, we present the guidelines for diagnosis and treatment in systemic-onset juvenile idiopathic arthritis.

© 2010 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

### Résumé

Le centre de référence « Arthrites juvéniles » a élaboré en 2009 en lien avec la Haute Autorité de santé (HAS) un protocole national de soin concernant la prise en charge des principales formes d'arthrite juvénile idiopathique (AJI) en consultant les principales références de la littérature publiées en langues anglaise et française indexées dans Pubmed de 1998 à août 2008, à partir des mots clés « *systemic juvenile arthritis, Still disease, juvenile arthritis* ». Nous présentons les recommandations concernant le diagnostic et le traitement d'une forme systémique d'AJI.

© 2010 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

**Mots clés :** Arthrite juvénile idiopathique, Maladie de Still, Corticoïdes, Anti-interleukine 1

#### \* Auteur correspondant.

e-mail : brigitte.bader-meunier@nck.aphp.fr

<sup>1</sup> Tous les auteurs sont rédacteurs du Protocole national de soin (PNDS) « Arthrite juvénile idiopathique » publié par la Haute Autorité de santé.

## 1. Introduction

Le centre de référence « Arthrites juvéniles » a élaboré en 2009 en lien avec la Haute Autorité de santé (HAS) un protocole national de soin concernant la prise en charge des principales formes d'arthrite juvénile idiopathique (AJI)

[1]. Selon la classification de l'International League of Associations for Rheumatology (ILAR), l'AJI comporte 7 entités cliniques. Celles-ci comprennent la forme systémique d'AJI (FS-AJI) dite maladie de Still (environ 4–17 % des cas), la forme oligoarticulaire (environ 27–56 % des cas), la forme polyarticulaire sans facteur rhumatoïde dite séronégative (11–28 %), l'AJI associée aux enthésopathies (3–11 %), l'AJI associée au psoriasis (2–11 %), la rare polyarthrite rhumatoïde (forme polyarticulaire avec facteur rhumatoïde) (2–7 %), et les arthrites indifférenciées [2]. Nous exposons dans ce document les principaux points de ces recommandations, concernant la prise en charge de l'AJI dans sa FS-AJI (maladie de Still).

## 2. Méthode

Le groupe de travail a consulté les principales références de la littérature (méta-analyses, essais cliniques et études de cohortes) et les principaux ouvrages de rhumatologie pédiatrique publiés en langues anglaise et française indexés dans Pubmed de 1998 à août 2008, à partir des mots-clés « *systemic juvenile arthritis, Still disease, juvenile arthritis* ». Seuls les articles concernant les manifestations cliniques et la prise en charge ont été retenus. L'ensemble des recommandations formulées dans ce document repose sur des "avis d'experts" du fait de l'absence ou insuffisance des données de la littérature.

## 3. Diagnostic et bilan initial

Le diagnostic initial de FS-AJI doit être fait en lien avec un centre de référence ou de compétence en rhumatologie pédiatrique. Il s'agit d'un diagnostic d'élimination qui repose sur un ensemble d'éléments cliniques et paracliniques. La FS-AJI survient préférentiellement entre l'âge de 1 et 5 ans ; elle s'observe rarement avant l'âge de 1 an et à l'adolescence. Le diagnostic de FS-AJI nécessite la présence :

- d'une fièvre quotidienne pendant au moins 15 j : typiquement, la courbe thermique prise et notée toutes les 4 h comporte 1 à 2 pics supérieur ou égal à 39 °C quotidiens, avec retour rapide à une température normale ou basse (typiquement inférieur à 37 °C entre les pics) ;
- d'une ou plusieurs arthrites (qui peuvent cependant parfois n'apparaître qu'après plusieurs mois ou années), souvent associées à des arthralgies ou myalgies sévères ;
- et au moins de l'un des éléments suivants :
  - éruption cutanée : typiquement macules transitoires survenant lors des pics fébriles. Sa présence associée à celle d'arthrite(s) est particulièrement évocatrice du diagnostic. Un dermatographisme ou un aspect urticarien sont plus rares,
  - hépatomégalie, splénomégalie et/ou adénopathie,
  - sérite (épanchement péricardique, épanchement pleural, épanchement péritonéal).

Certaines formes sont atypiques ou révélées par une complication :

- les formes incomplètes ou atypiques se manifestent par une courbe thermique non typique, l'absence d'arthrite pendant plusieurs mois ou années, une absence d'éruption maculeuse typique, une éruption urticarienne. Ces formes doivent bénéficier d'une prise en charge similaire à celle des formes typiques. Le diagnostic de FS-AJI ne peut être affirmé que lors de l'apparition d'une véritable arthrite. En l'absence d'arthrite documentée, le diagnostic de FS-AJI est considéré comme probable, mais non certain ;
- certaines formes sont révélées par une complication : insuffisance cardiaque secondaire à une myocardite (rare), syndrome d'activation macrophagique (SAM) [3], première cause de mortalité aiguë au cours de la FS-AJI du fait essentiellement d'hémorragies sévères. Il représente donc une urgence vitale nécessitant une corticothérapie immédiate.

Aucun examen paraclinique n'est spécifique. Dans les formes typiques on observe une hyperleucocytose avec élévation des polynucléaires neutrophiles, une hyperplaquettose, une anémie inflammatoire, une élévation du fibrinogène, une vitesse de sédimentation (VS) accélérée et une protéine C réactive (CRP) augmentée. L'échographie cardiaque peut montrer une péricardite et plus rarement une myocardite. Dans une forme compliquée de SAM, on observe une thrombopénie, une leucopénie et une fibrinopénie. Peuvent également être observées une élévation des triglycérides sanguins, des transaminases, de la ferritinémie, une hyponatrémie et une hypoprotidémie ; typiquement, le myélogramme montre la présence d'hémophagocytose.

Dans les formes incomplètes ou atypiques, les diagnostics différentiels à éliminer sont nombreux et dépendent de l'âge, de l'anamnèse personnelle et familiale et des signes cliniques et biologiques. Les principaux diagnostics différentiels sont : une infection bactérienne, virale ou parasitaire ; une arthrite réactionnelle, un rhumatisme articulaire aigu ; une affection maligne : leucémie aiguë, lymphome, neuroblastome ; une maladie systémique : maladie de Kawasaki dans une forme incomplète (surtout avant l'âge de 2 ans), maladie inflammatoire chronique intestinale (MICI) en particulier une maladie de Crohn, plus rarement lupus érythémateux disséminé (surtout chez une fille âgée de plus de 8 ans), dermatomyosite, périartérite noueuse, maladie de Takayasu, maladie de Castleman ; un syndrome auto-inflammatoire d'origine génétique ; un SAM non lié à une FS-AJI, notamment déficits immunitaires héréditaires. Devant une fièvre prolongée, on évoque surtout une infection, une maladie systémique ou une néoplasie et devant une fièvre récurrente, un syndrome auto-inflammatoire.

L'évaluation clinique initiale nécessite un interrogatoire et un examen clinique complets avec une étude de la courbe de croissance staturopondérale.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4148584>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4148584>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)