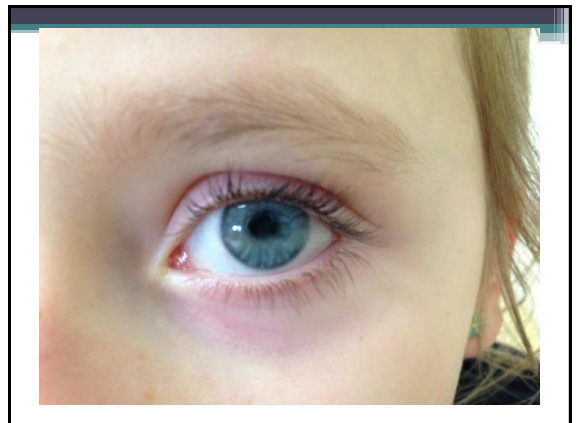


# Douleurs articulaires en pédiatrie

Florence Uettwiller  
FMC juin 2017

## Pathologies en rhumatologie pédiatrique

- Arthrites juvéniles idiopathiques
  - un ensemble hétérogène,  $\pm$  atteintes systémiques
  - atteintes inflammatoires, atteintes mécaniques, ...
  - enthésites et douleurs des spondylarthropathies
- Maladies auto-inflammatoires
  - Poussées courtes : fièvre méditerranéenne familiale
  - Poussées longues : Ostéomyélites chroniques
- Maladies auto-immunes systémiques
  - lupus, myosites, connectivites de chevauchement ...
- Autres atteintes de l'appareil locomoteur :
  - dont des tableaux douloureux musculo-squelettiques



## Arthrites juvéniles idiopathiques (AJI)

- Nomenclature « AJI » :
  - Consensus international (Petty RE, *et al* 1993, 2001\*)
  - remplace Arthrite Chronique Juvénile (ACJ)
- Début avant le 16ème anniversaire
- Présence d'une arthrite pendant au moins 6 semaines
- Après avoir éliminé toutes autre cause d'arthrite
  - infection +++
  - arthrite s'intégrant dans une pathologie connue

\*Classification d'Edmonton de l'International League of Associations for Rheumatology (ILAR): J Rheumatol 2004;31:390-392

## Incidence et prévalence

- Incidence AJI : 0.05 à 0.1/1000 enfants
- Prévalence AJI : 0.15 à 4/1000 enfants
- 4000 à 5000 enfants
- En constante augmentation
- Enfants de + en + jeunes
- Rôle des antibiothérapies répétées

## Projet de future classification des AJI\*

- 3 catégories en miroir des pathologies de l'adulte :
  - Forme systémique ou « Maladie de Still à début pédiatrique » ... avec critères de dg plus précoce
  - Polyarthrite rhumatoïde juvénile
  - Spondylarthropathies juvéniles
- 1 entité véritablement pédiatrique :
  - Oligo et polyarthrites de début précoce (< 6 ans) avec FAN (et **risque d'uvéite chronique à œil blanc**)
- Des AJI indifférenciées

(le psoriasis disparaîtrait des critères classifiants)

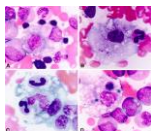
## Les spondylarthropathies juvéniles

- Spondylarthropathies juvéniles / Arthrites Juvéniles Idiopathiques (AJI) avec enthésite ou « enthésites en rapport avec une arthrite » (ERA)
- Un problème de diagnostic / nomenclature lié à :
  - La rareté de l'atteinte axiale au diagnostic (15%)
  - Le caractère peu spécifique de certaines douleurs (douleurs tendino-enthésitiques d'allure parfois fibromyalgique)
  - Le poids moins important du statut HLAB27
  - Des traitements qui marchent bien sur l'arthrite, pas toujours sur l'enthésite
  - Le terrain : adolescents ou pré-adolescents avec éléments psycho intriqués (parfois dès 8 ans)

## Forme systémique d'arthrite juvénile idiopathique - présentation classique



- **AJI: arthrite, début < 16 ans, durée > 6 semaines, autres diagnostics exclus**
- **fièvre ≥ 15 jours, avec pics caractéristiques ≥ 3 jours**
- Rash cutané ± adénopathies ± hépato-splénomégalie ± péricardite



± syndrome d'activation macrophagique (SAM)

## Prise en charge de la FS-AJI

- Dans les vieux bouquins : au moins 4 semaines d'aspirine ou d'AINS sauf critères de gravité imposant une corticothérapie plus précoce
- Depuis quelques années :
  - On peut tester un AINS puissant (indométacine 3 mg/kg par jour) quelques jours dans les formes pas trop sévères
  - Envisager rapidement un traitement efficace sur l'inflammation systémique et articulaire :
    - Corticothérapie générale classiquement
    - Biothérapie précoce (anti-IL-1 surtout, anti-IL-6) de plus en plus souvent mais après avis d'expert

## ATTENTION

- Syndrome inflammatoire = NON SYSTEMATIQUE
- ASLO/ASDO = aucun intérêt
- Maladie de Lyme : vrai débat...sérologie sans intérêt/ WB/PCR dans liquide articulaire
- Arthrite = fugace, migratrice
- Radio = non informative
- Echo= doit être pratiquée par un échographiste entraîné pour les articulations en pédiatrie (cartilage de croissance)
- IRM reste le meilleur examen (mais délais longs et difficulté de réalisation chez les plus petits)

## Syndrome auto-inflammatoire

- **Episodes fébriles:**
  - avec syndrome inflammatoire récurrent
  - non infectieux
  - sans stigmates d'auto-immunité
- **Il faut au moins:**
  - 3 épisodes fébriles inexplicables,
  - de plus d'1 jour,
  - avec syndrome inflammatoire,
  - de durée spontanément limité,
  - avec un intervalle libre clinique et biologique entre les épisodes.

## Autre situations « simples »... quand on a le diagnostic

- Garçon de 4 ans en chirurgie orthopédique pour une arthrite très douloureuse d'un coude associée à de la fièvre et une biologie inflammatoire (CRP = 200)
- Dg d'arthrite bactérienne : ponction chirurgicale du coude et antibiothérapie à large spectre
- Au 5<sup>ème</sup> jour, recherches microbiologiques négatives et clinique inchangée (arthrite fébrile, CRP 200) ... 2<sup>ème</sup> intervention chirurgicale programmée mais avis préalable du pédiatre rhumatologue ...

## Suite

- **Interrogatoire :**
  - Familial : parents cousins germains juifs sépharades
  - Plusieurs crises douloureuses abdominales, articulaires, testiculaires, avec fièvre ... examens génétiques demandé par le médecin généraliste
- **Appel du médecin généraliste :**
  - « je viens d'avoir le résultat : 2 mutations majeures du gène de la fièvre méditerranéenne familiale »
- **Traitement**
  - Arrêt des antibiotiques, anti-interleukine 1 (anakinra) sous-cutané : apyrexie en quelques heures, guérison de l'arthrite ensuite
  - Puis colchicine au long cours

## Physiopathogénie

- Syndrome auto-inflammatoire ≠ maladies auto-immunes
- Atteinte de l'immunité innée:
  - cellules dendritiques,
  - macrophages,
  - polynucléaires neutrophiles
  - complément
- Donc pas d'auto-anticorps

## Génétique

- **Monogéniques:**
  - fièvre méditerranéenne familiale,
  - TRAPS,
  - déficit en mévalonate kinase,
  - Cryopyrinopathies
- **Etiologies indéterminées**
  - syndrome de Marshall ou PFAPA = periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and cervical adenitis

## Interrogatoire

- âge de début des épisodes,
- la périodicité,
- la durée des épisodes,
- les symptômes associés :
  - (atteinte des séreuses,
  - articulaire,
  - cutanée,
  - musculaire),
- la courbe de croissance,
- les facteurs déclenchant,
- les antécédents familiaux
- l'origine géographique.

## Traitement

- Dépend de l'étiologie retenue
  - colchicine pour la FMF
  - corticoïdes +/- amygdalectomie dans le PFAPA
  - anti-IL1 pour les cryopyrinopathies....

## Maladies de système

- Importance de l'interrogatoire
- Regarder la peau, les ongles, les doigts
- Aide de la biologie

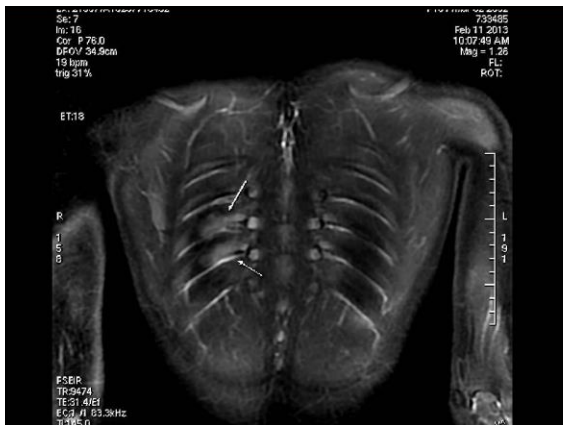
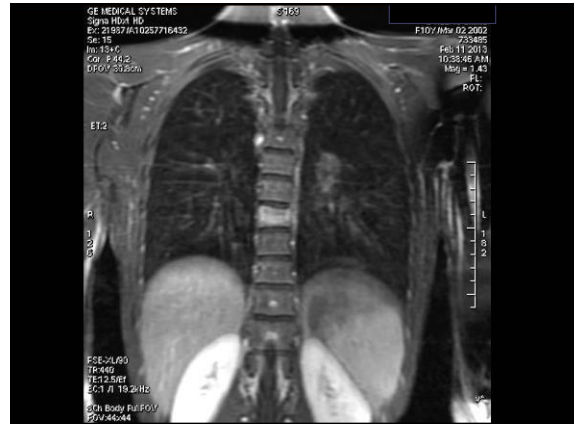


## Ostéites inflammatoires

- Consulte à l'âge de 10 ans pour des douleurs articulaires
- Début brutal
  - Hanche droite avec boiterie
  - Voussure et érythème de l'articulation sternoclaviculaire
  - Douleurs sacrées et costales
- Asthénie
- Examen clinique: petite voussure de la clavicule

## Quel bilan?

- Radiographie de la clavicule normale
- Bilan sanguin:
  - VS : 43/86
  - FAN négatifs
  - Hyper alpha2
  - ASLO neg
- IRM corps entier: atteinte multi focale avec hypersignaux STIR clavicule gauche, corps vertébral de T8, arcs postérieurs des 8 et 9 emes côtes, ischion droit, aileron sacré gauche, plateau tibial droit



## Evolution

- Favorable sous AINS
- Autres lignes envisageables: anti-TNF/  
bisphosphonates
- Examen cutané: recherche pustulose palmo-  
plantaire pour SAPHO

Au total, douleurs articulaires  
..mais pas que

- Situations multiples
- Parfois simples

## Situations

« simples »

- Fillette de 2 ans, boiterie, dérouillage matinal, 2 gros genoux douloureux depuis 6 semaines sans fièvre :
  - Oligoarthritis juvénile idiopathique (*risque d'uvéïte*)
  - Ibuprofène ou naproxène 30 mg/kg / jour
  - Infiltration des genoux / corticostéroïde ± kiné
- Adolescente vue au 4<sup>ème</sup> mois d'une polyarthrite de type polyarthrite rhumatoïde, avec atteinte articulaire franche de plusieurs doigts et des poignets :
  - Approche classique : methotrexate (MTX) + quelques semaines de corticothérapie générale
  - Approche moderne : biologique d'emblée (+ MTX)
  - ± AINS, kiné et ergothérapie, certificats pour l'école

## Arthrites évoluées

- Une part inflammatoire peut toujours être présente
- Sur la part mécanique et destructrice (de plus en plus rare au vu des progrès thérapeutiques) :
  - Antalgiques classiques
  - Médecine fonctionnelle et de rééducation (kiné, ergo, balnéo, attelles, draisienne > fauteuil, ...)
  - Techniques sophrologiques (jusqu'à auto-hypnose) et suivi psychologique
  - Certificats école, MDPH
  - Parfois la solution est chirurgicale (prothèses de hanche ou autres articulations)

## Situations plus complexes

- Forme systémique d'AJI (« maladie de Still »)
- Arthrite déjà évoluée
  - Douleurs inflammatoires / douleurs mécaniques
- Spondylarthropathies juvéniles et tableaux proches (dont l'ostéomyélite chronique récurrente multifocale)
- Douleurs de l'appareil locomoteur dans un contexte évocateur de participation psychosomatique ...
  - surtout quand fonctionnement familial organisé autour de ces douleurs et du handicap
  - et ± atteinte organique associée

## Situation pas si simple

- Adolescent suivi pour un tableau de spondylarthrite juvénile avec atteinte axiale (sacro-iliaques, rachis lombaire) et périphérique (arthrites périphériques, enthésites dont les tendons rotuliens et d'Achille)
- Revu après quelques mois d'une première ligne de traitement :
  - « Comment ça va ? », « ça va bien »
  - On lui demande de coter sa douleur sur les 8 derniers jours : 7/10
  - Arrêt du sport, absentéisme scolaire du fait de la douleur : 4 semaines sur 1 trimestre
- ... intérêt d'évaluer correctement la douleur avec des scores, de revoir la prise en charge globale

## Cas clinique

- Adolescente de 14 ans
- Tante suivie pour SPA atypique, mère pour fibromyalgie associée à une uvéïte antérieure aiguë récidivante
- Douleurs enthésitiques et articulaires périphériques (hanches, genoux, chevilles) depuis 1 an
- Pas d'anomalie objective à l'examen clinique
- Explorations négatives :
  - 1/ NFS VS CRP
  - 2/ HLA B27
  - 3/ Radiographie des hanches
  - 4/ IRM hanches et sacro-iliaques
  - 5/ sérologie de Lyme ...

## Evolution (1)

- Jeune fille revue 3 mois plus tard, en fauteuil, avec une symptomatologie clinique inchangée et des douleurs cotées entre 7 et 8/10, une biologie non inflammatoire mais un HLA B27 positif, des radiographies et IRM hanches + sacro-iliaques normales, échographies genoux et chevilles normales
- L'enfant est dé-scolarisée depuis 6 mois du fait des douleurs et du handicap fonctionnel
- Que proposer comme prise en charge thérapeutique ?

## Prise en charge initiale

- 1/ Approche multidisciplinaire incluant :
  - Equipe spécialisée douleur
  - Psychologue ± spécialistes de l'adolescent
  - Médecine fonctionnelle
- 2/ combiner médicaments non immunosuppresseurs (AINS, ...), mesures physiques (tense, kiné, balnéo), prise en charge psychologique (+ auto-hypnose, ...)
- 3/ discuter hospitalisation, séjour en centre de moyen séjour pédiatrique (rééducation, prise en charge psy, éloignement familial parfois nécessaire)

## Evolution (2)

- 6 mois plus tard, amélioration sur le plan fonctionnel (n'utilise plus le fauteuil), social (reprise de scolarité avec aménagements pour le sport) et du ressenti de la douleur (3 à 4/10) avec une prise en charge fonctionnelle, antalgique et psy poursuivie, ...
- Cependant la jeune fille se plaint depuis 3 mois de rachialgies lombaires d'horaires inflammatoires avec une douleur marquée à l'examen clinique sans raideur
- Examens complémentaires ?

## Evolution (3)

- Biologie modérément inflammatoire (CRP = 30)
  - L'IRM est en faveur d'une atteinte inflammatoire rachidienne lombaire et également d'une hanche et d'une sacro-iliaque
  - Quelle attitude thérapeutique ?
- 1/ AINS à fortes doses (importants en particulier pour la part enthésitique)
  - 2/ anti-TNF qui devraient être actifs sur l'arthrite (Pays pauvres : méthotrexate ou sulfasalazine et corticothérapie générale si besoin)
  - 3/ Maintenir médecine fonctionnelle, Tens si besoin, techniques sophrologiques, soutien psy, ...

## Conclusion

- Complexité des situations douloureuses
- Intrication de composantes organiques et psychiques
- Nécessité d'approches antalgiques variées combinées et d'équipes multidisciplinaire
  - Pédiatres, rhumatologues
  - Rééducateurs, kinés, ergos, chirurgiens orthopédistes dans certains cas
  - Spécialistes douleurs (et intérêt de consultations communes douleur-pédopsychiatre)
  - Spécialistes des adolescents
  - En lien avec soignants de proximité, milieu éducatif, associations
  - Programmes spécifiques, éducation thérapeutique

## Comment nous joindre?

- Dr Nouar/ Dr Uettwiller  
CHU Clocheville 0247474747 poste 70800
- Dr Uettwiller cabinet de pédiatrie PSLV