

# TOUT CE QUE VOUS AVEZ TOUJOURS VOULU SAVOIR SUR L'ARTHRITE JUVENILE

V. Devauchelle-Pensec

Centre national de référence des maladies auto-immunes rares de  
l'adulte-CERAINOM

Centre de compétence de rhumatologie pédiatrique

**CHU Brest**



## HOU LA LA ! UN ENFANT EN CONSULTATION

- **Quelles sont les affirmations exactes ?**
  - A- L'AJI débute rarement avant 2 ans
  - B- La maladie de Still de l'adulte et celle de l'enfant sont deux entités distinctes
  - C- L'uveite B 27 est une forme sévère d'uveite pédiatrique
  - D- J'ai déjà rempli un PAI
  - E- La transition se termine à 14 ans
  - F- Je ne suis pas allée en cs de pédiatrie avec Mme Devauchelle, et c'est mal
  - G- Je n'ai jamais fait d'échographie articulaire pédiatrique et c'est encore plus mal ?

# Manon

Manon, 2,5 ans, petite bretonne, vient avec sa maman car depuis 3 mois elle boite et refuse le matin de descendre seule de son lit

Le médecin a d'abord parlé de douleur de croissance. Il pense que le genou est gonflé et il préfère finalement vous l'adresser.

La maman est inquiète, mais ne comprend pas pourquoi sa fille saute et court parfois et se plaint après sa sieste.

**La radiographie de genou est normale**

**Quel (s) diagnostics évoquez vous ?**



# Manon

- Quels diagnostics évoquez-vous?
  - A- Arthrite septique
  - B- Rhumatisme articulaire aigu
  - C- Arthrite juvénile idiopathique (forme oligoarticulaire)
  - D- Entorse
  - E- Maladie de Lyme
  - F-Trouble de la coagulation
  - G-SVN
  - H-hémopathie
- Quels examens complémentaires demandez-vous ?
  - A- Anticorps anti-nucléaires
  - B- Facteurs rhumatoïdes en Elisa
  - C- sérologie de Lyme
  - D- Ponction articulaire
  - E- Radiographies comparatives des genoux
- Quel examen primordial n'a pas encore été demandé ?

## Classification des AJI en 2023



<b>5 (OU 7) FORMES D’AJI (ARTHRITES JUVÉNILES IDIOPATHIQUES)</b>	
<b>AJI systémique</b> maladie de Still à début juvénile	4-17 %
<b>Les oligo et polyarthrites AAN +, de début précoce &lt; 6 ans</b> Risque majeur d’uvéïte asymptomatique	27-56 %
<b>Polyarthrites séro-positives (FR/ACPA)</b> Polyarthrite rhumatoïde à début juvénile	5-10 %
<b>Les spondyloarthrites juvéniles: regroupent deux entités</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Arthrite avec enthésite (ERA): garçons &gt; 6 ans</li> <li>- Rhumatisme psoriasique: plutôt filles , 2-6 ans</li> </ul>	5-10% 1-7%
<b>Les arthrites inclassées</b>	
<b>Représentent environ 5000 enfants de moins de 16 ans en France</b>	

FR = facteur rhumatoïde ; ACPA = anticorps anti-peptides citrullinés ; ANA = anticorps anti-nucléaires



## Protocole National de Diagnostic et de Soins

### Arthrites Juvéniles Idiopathiques



2023

Ce PNDS a été rédigé sous l'égide du :

Centre de référence des rhumatismes inflammatoires et maladies auto-immunes systémiques rares de l'enfant RAISE

Et de la

Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares FAI<sup>2</sup>R

PNDS Arthrites Juvéniles Idiopathiques

### Liste des personnes ayant collaboré à la rédaction du PNDS « Arthrites Juvéniles Idiopathiques »

Ce PNDS a été coordonné par le Pr Pierre QUARTIER-DIT-MAIRE.

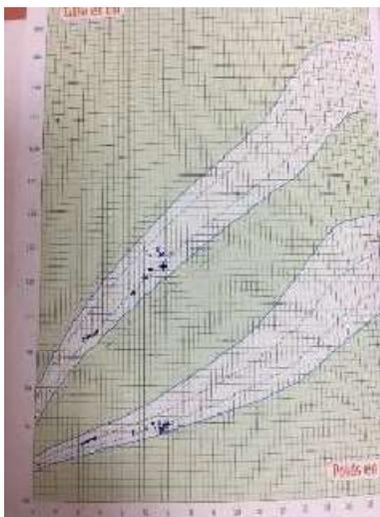
Pierre QUARTIER-DIT-MAIRE<sup>1</sup>, Alexandre BELOT<sup>2</sup>, Sylvain BRETON<sup>3</sup>, Aurélie CARBASSE<sup>4</sup>, Valérie DEVAUCHELLE<sup>5</sup>, Bruno Fautrel<sup>6</sup>, Sophie GEORGIN-LAVIALLE<sup>7</sup>, Anne-Laure JURQUET<sup>8</sup>, Isabelle KONE-PAUT<sup>9</sup>, Irène LEMELLE<sup>10</sup>, Ulrich MEINZER<sup>11</sup>, Isabelle MELKI<sup>11</sup>, Pascal PILLET<sup>12</sup>, Héloïse REUMAUX<sup>13</sup>, Linda ROSSI-SEMERANO<sup>9</sup>, Florence UETTWILLER<sup>14</sup> et collaborateurs\*.

# Examen clinique pédiatrie/rhumatologie

- **Systematique**
- **Sites spécifiques**
- **Présence des parents (âge)**
- **Courbe staturo pondérale**



# Examen clinique pédiatrie/rhumatologie



## **AJI systémique**

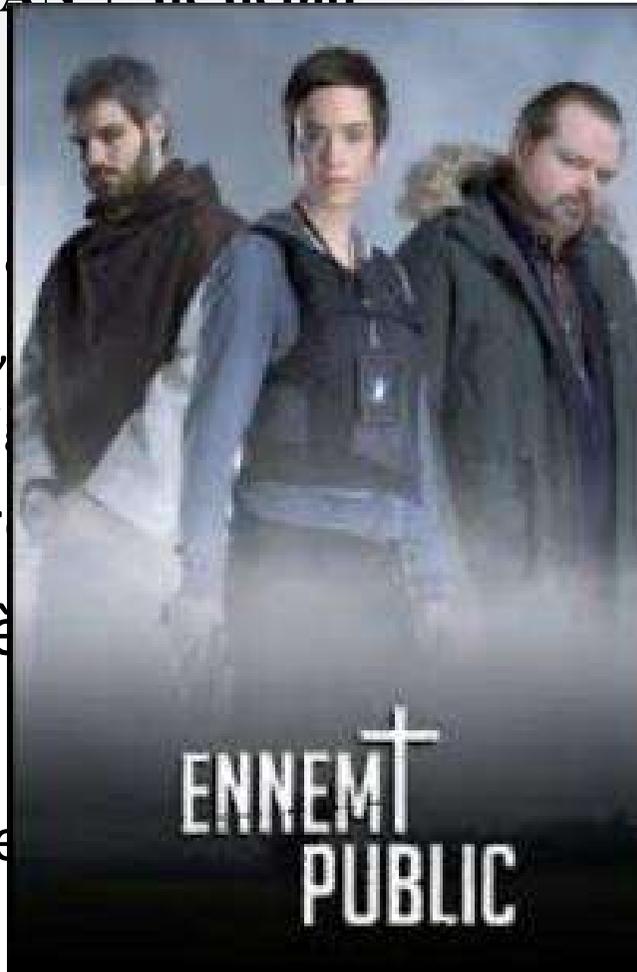
maladie de Still à début juvénile

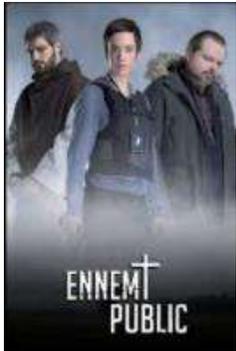
- Maladie auto inflammatoire: immunité innée ++
  - Formes sévères dépendantes de l'IL-18 (DRESS)
  - Surveillance cœur/poumon à distance
- Traitement sans corticoïde ou T2T
- Gravité, décès, SAM et emapalumab
- Formes difficiles à traiter ?
  - Anti IL-18
  - JAKi

## Oligo et polyarthrites AAN + de début précoce < 6 ans

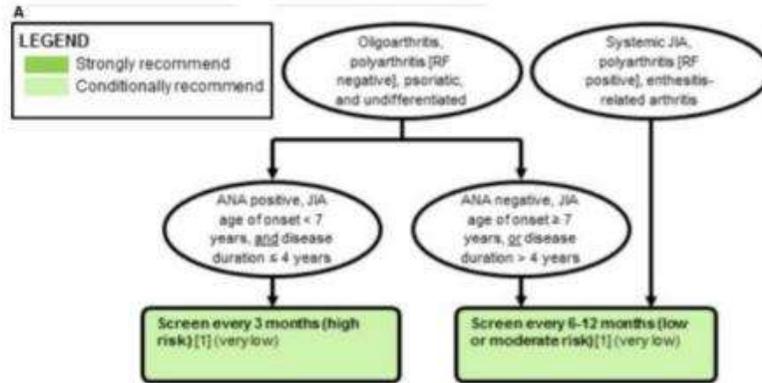
Risque majeur d'uvéïte

- Oligoarthrite de l'enfance (OAE) (polyarthrite)
  - polyA, poignets,
  - Asymétrique, oligoarthrite)
- Diagnostic: différentiel (radiographie et écho)
- AINS, synoviorthèse
- Gravité
  - Formes extensives
  - Uvéïtes



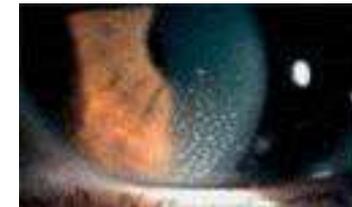


# Uvéite asymptomatique: l'ennemi invisible numéro 1



- Uvéite peu symptomatique
- Découverte lors du suivi ophtalmologique
- AAN positifs isolés
- surveillance tous les 3 puis 6 mois

<b>Traitements recommandés</b>	
En première Intention	Collyres+++ Méthotrexate, forme SC
en seconde intention	Adalimumab puis autre TNFi
En troisième intention	Tocilizumab, abatacept
A l'essai	Baricitinib



Angeles HAN S et al, Arthritis Care 2019

## **Polyarthrite rhumatoïde à début juvénile**

- Filles vers 10 ans
- PR à début juvénile
- FR, ACPA, AAN
- Surveillance Rx, echo
  - ATM, Hanche, rachis cervical
- TT et suivi cf adulte, sauf imagerie



## Les spondyloarthrites juvéniles: regroupent deux entités

- Arthrite avec enthésite (ERA): garçons > 6 ans
- Rhumatisme psoriasique: plutôt filles , 2-6 ans



Monoarthrite du genou D, spondyloarthrite juvénile chez un garçon de 13 ans



### Devenir chez l'adulte

- nr-axSpA
- 50% de persistance
- Atteinte axiale

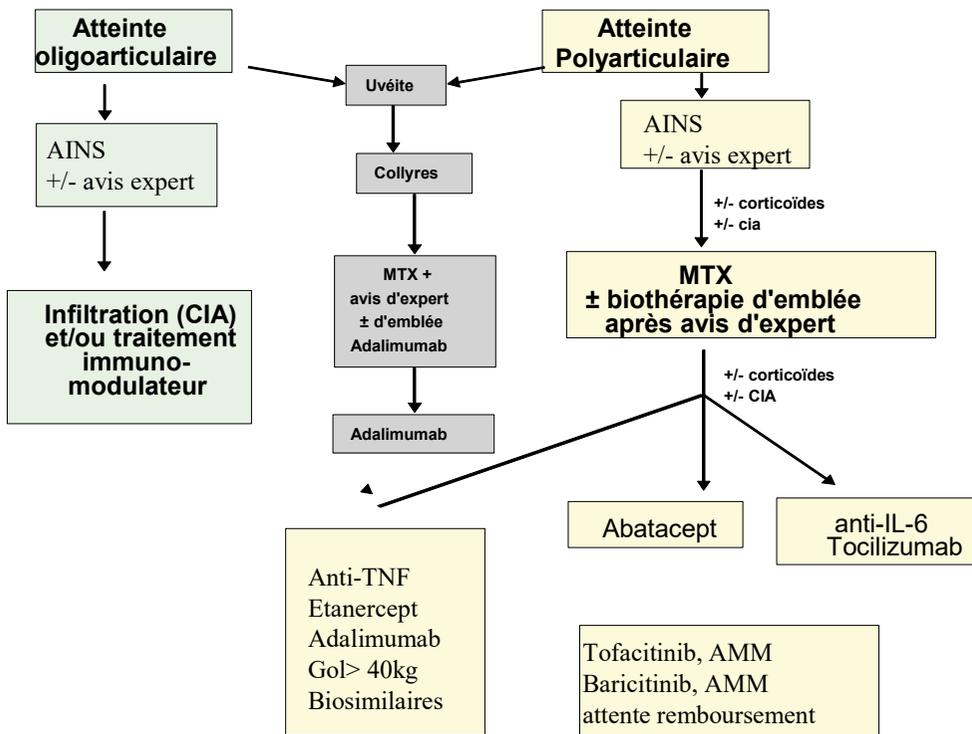


Onycholyse,  
leuchonychies et  
punctuations en dé à

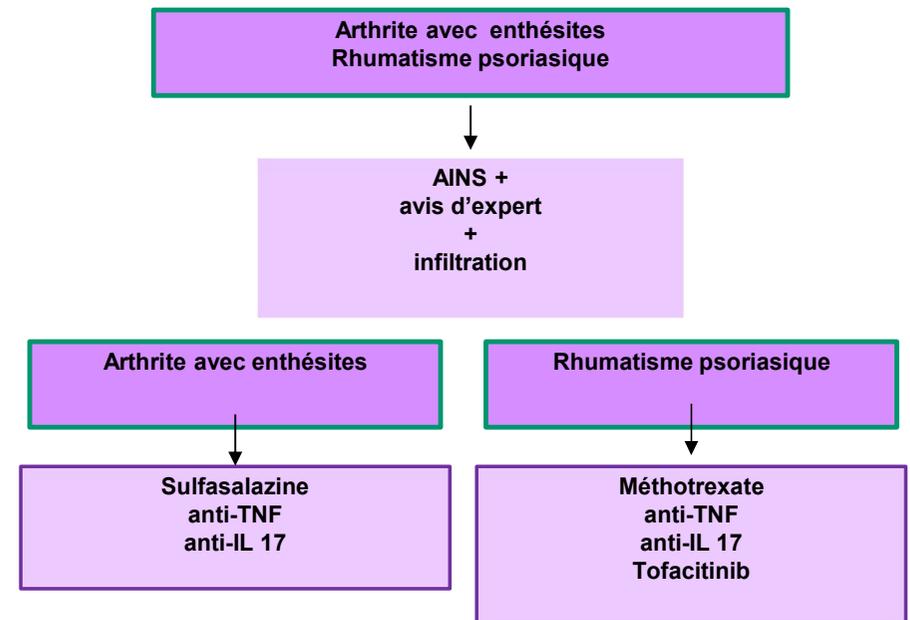


# AJI et stratégie thérapeutique

## FORMES OLIGO et POLYARTICULAIRES



## SPONDYLOARTHRITE JUVÉNILE



**Aucune donnée structurale**

# Les AINS

- **Plusieurs formes pédiatriques, à « forte dose »**
  - NAPROXENE 20-30 mg/kg/j en 2 prises ( $\leq 1100$  mg /jour) > 6 – 8 ans (apranax, naprozyne) (Hors AMM aux doses prescrites)
  - IBUPROFENE 30-40 mg/kg/j en 3 prises, ( $\leq 1200$  mg /jour) (Advil sirop)
  - Diclofenac: 2 - 3 mg/kg/jour en 2 prises (dose maximale : 150 mg/jour)
  - Celecoxib: Dose maximale 200mg x 2/j
  - Indométacine
- Protecteur gastrique non systématique.
  - A considérer selon antécédents et symptômes
- Surveillance: NFS, créatinine, transaminases; avant début puis tous les 6 mois pour usage journalier au long cours.

# Examens d'imagerie dans l'AJI

- Au diagnostic
  - Bilan minimaliste avant 6 ans
- Le suivi ou lors d'une complication
  - Echographie +/- Rx dans les formes oligo ou poly
  - IRM pour les hanches, le bassin ou les ATM
- **La transition +++**
  - Rx mains et pieds dans les formes poly et oligo
  - Rx Bassin dans les spondylarthrites juvéniles

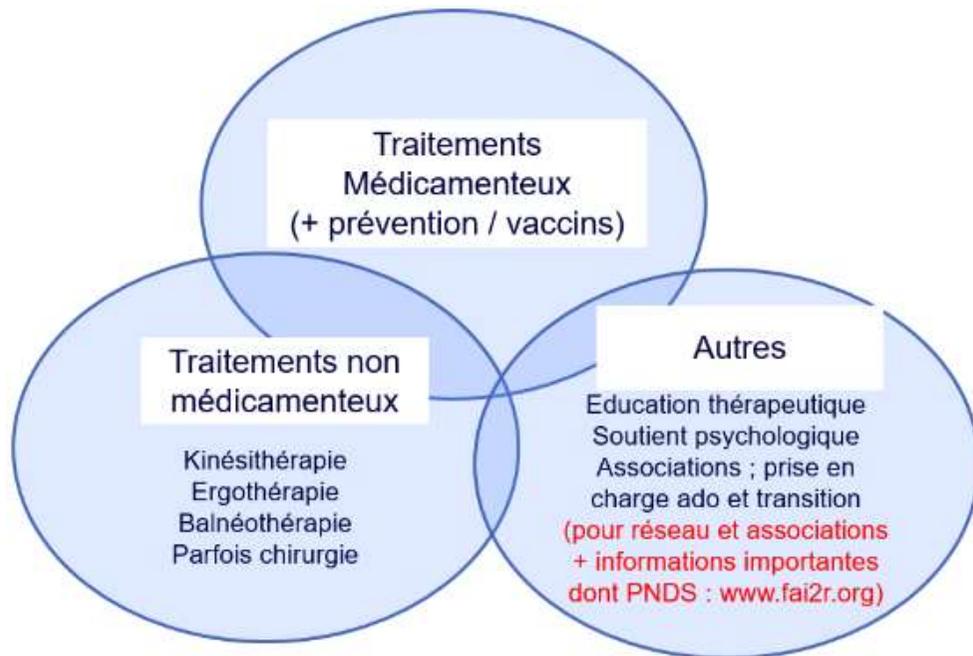


# Synoviorthèses en pédiatrie

- Jamais une urgence
  - Expliquer rassurer
  - Il n'y a pas de « bonnes » douleurs
- Proposer
  - Parents
  - Avant 6 ans , AG ou hypnose
  - MEOPA
- La transition +++



# Autres prises en charge indispensables



➤ **Scolarité/PAI**

➤ **Sport /santé**

Nom de l'élève

Enseignant de la classe Professeur principal Encadreur de la structure				
Médecin éducation nationale ou PMI ou collectivité d'accueil				
Infirmière éducation nationale ou PMI ou collectivité d'accueil				

Partenaires

Références	Nom	Adresse administrative	Signature et Date	Exemplaire reçu le
Médecins traitants, services hospitaliers				
Représentant du service de restauration				
Responsable des autres temps périscolaires				
Autres				

Toutes les informations nécessaires à la prise en charge de l'élève seront jointes au présent document.

Toutes les informations nécessaires à la prise en charge de l'élève seront jointes au présent document.

2 - Aménagements et adaptations - partie médecin de l'éducation nationale, de PMI ou de la structure

a. Consignes de la méthode ou affections, essentielles et utiles pour la compréhension

\_\_\_\_\_

b. Aménagements du temps de présence dans l'établissement

- Temps partiel - temps de présence évocant et de prise en charge, horaires décalés (joindre l'exemple du temps adapté)  
 Temps de repos  
 Dispense partielle ou totale d'activités (EPS, activités musicales, en lien avec des ateliers, des ateliers, etc.)  
*Joindre le certificat d'aptitude (CPA)*

Préciser :

c. Aménagements de l'environnement (selon le contexte)

- Automatismes de sortie de classe (badges, boutons, infirmière, etc.)  Place dans la classe  
 Mobilier et matériel spécifique (double jeu de livres, livre numérique, usage technologique, informatique, casier, robot)  
 Toilettes et hygiène (accès, toilettes spécifiques, aménagements matériels, charges, douille, aide humaine, etc.)  
 Récréation et loisirs (préparations vis-à-vis du froid, soleil, jeux, boules, etc.)  
 Accessibilité aux locaux  Environnement (bruit, lumière, etc.)

Préciser :

d. Aménagements à l'extérieur de l'établissement.

La PAI doit avoir l'impact sur ses différents lieux de vie scolaire.

- Déplacements scolaires (bus, restauration scolaire, etc.)  Déplacements pour examens  
 Sorties scolaires  Sortie avec aide (classes transparentes, voyages scolaires, ateliers, etc.)

Préciser si nécessaire de manière qualitative (partir de) les besoins particuliers et préciser une référence claire et précieuse des modalités avant le départ :

# Fai<sup>2</sup>R

## Check-list

---



**Check-list pour la transition**  
des soins pédiatriques vers les soins d'adulte



**Phase de préparation**

Période 12-14 ans

Période 14-16 ans



**Phase de transfert**

Période 16-18 ans

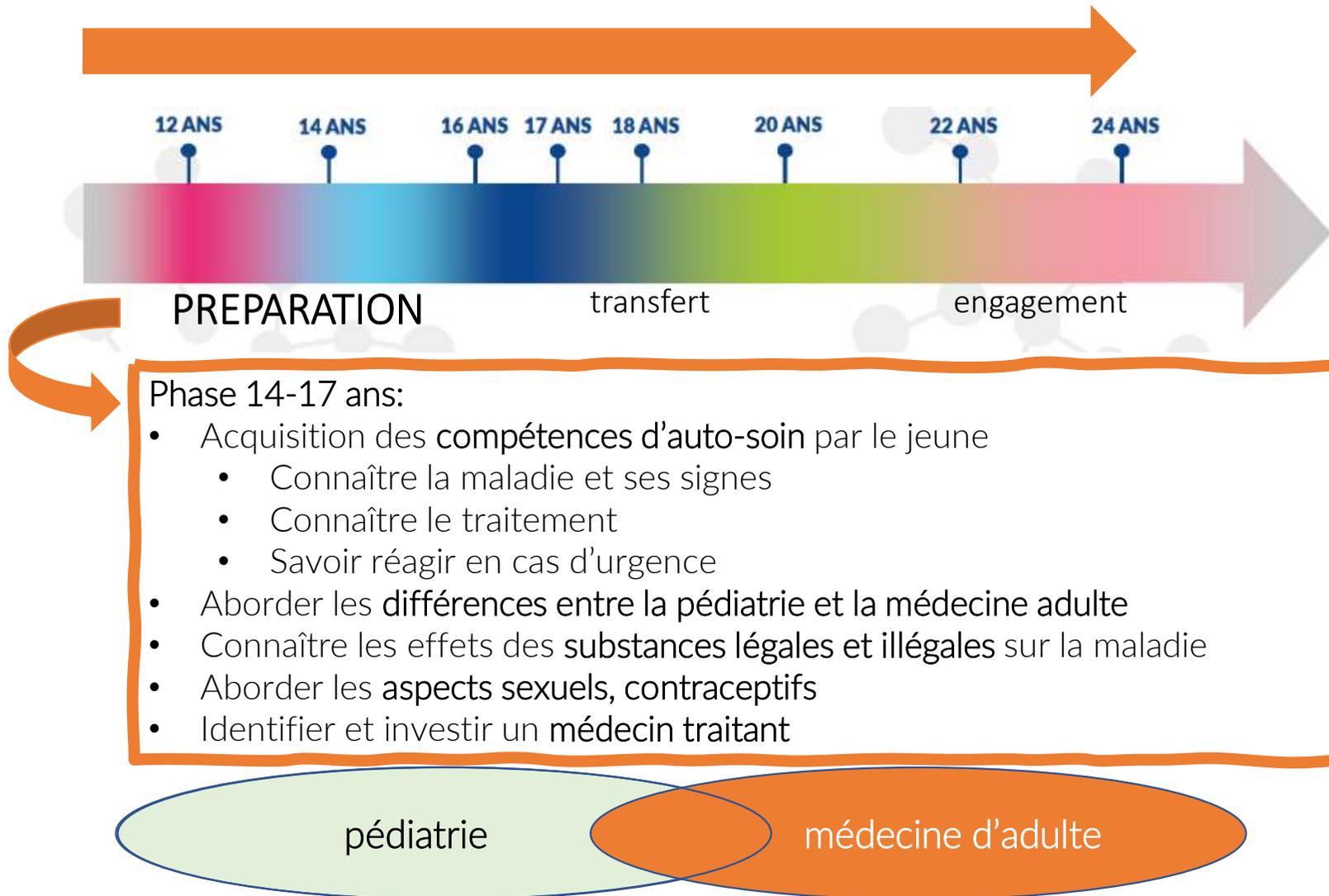
Période 17-22 ans



**Phase d'engagement**

Période 20-24 ans

# ETAPES



# Sexe, contraception

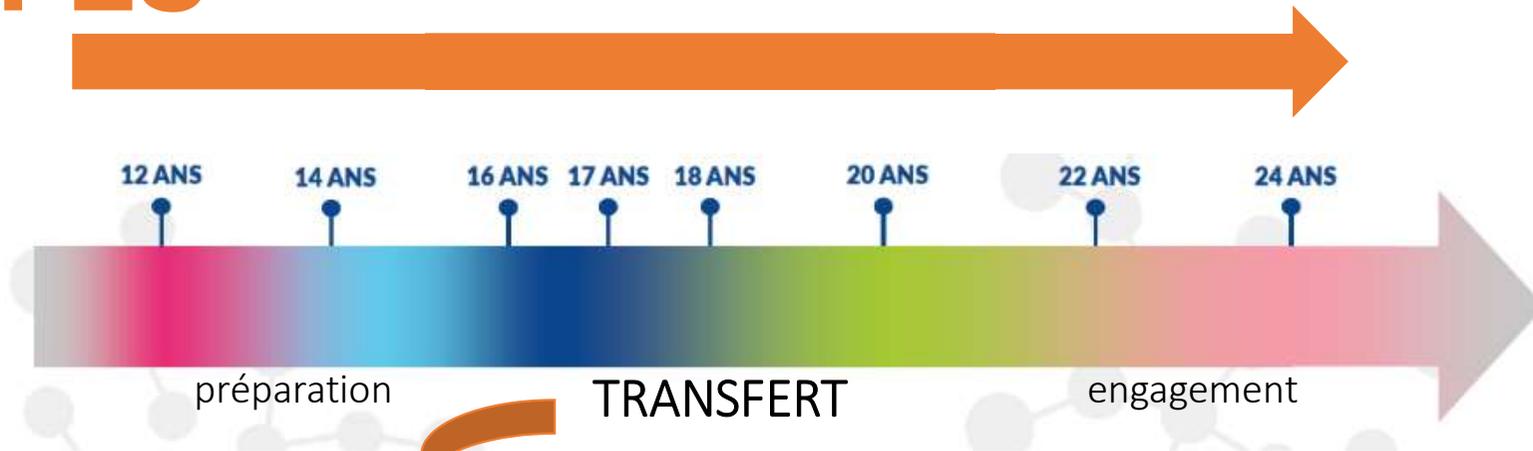


## • Sexualité

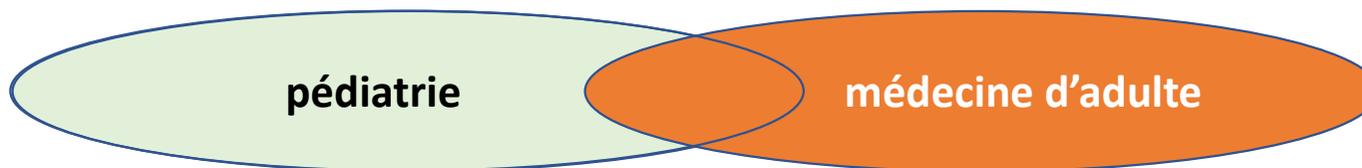
*« parlez nous en le plus tôt possible et parlez nous en, peut être à un moment où la question ne se pose pas »*

## • Fertilité

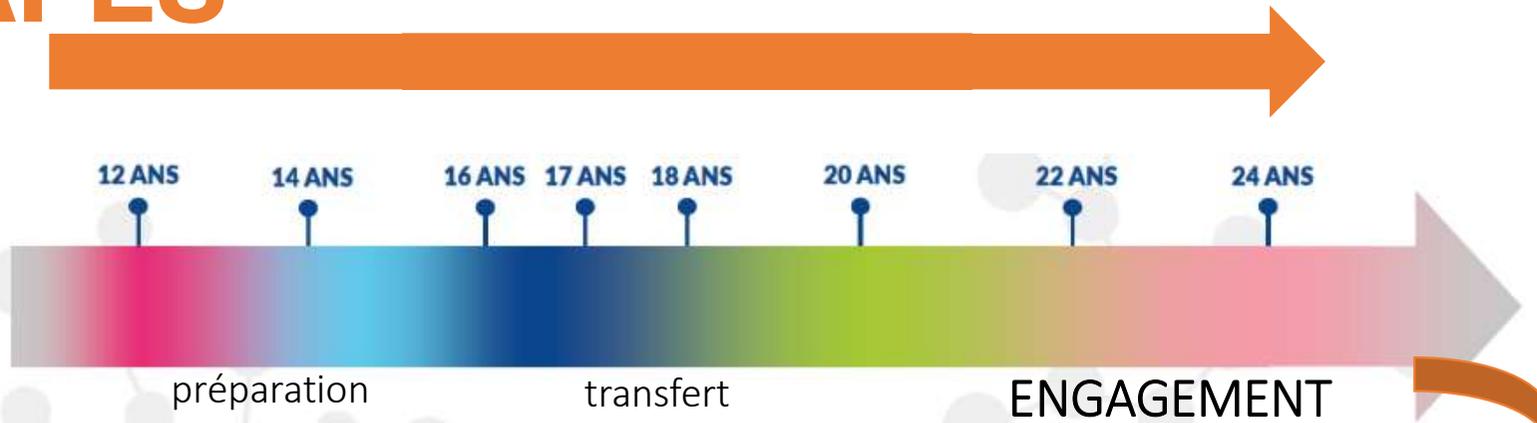
# ETAPES



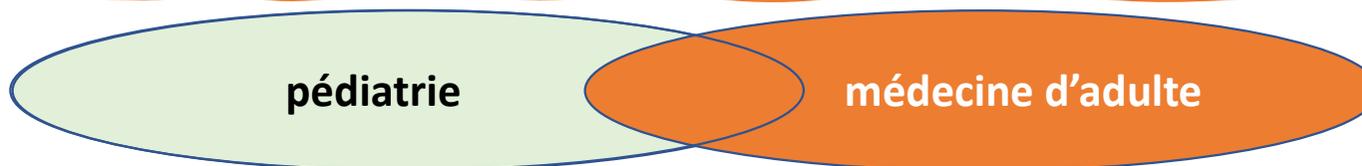
- Identification du médecin **adulte**
- Choix d'une **stratégie de passage**
- Rencontre avec le médecin **adulte**
- **Echange jeune et pédiatre**
- **2ème** rencontre avec l'**adulte**



# ETAPES



- Vérifier les **connaissances** du jeune
- L'aider à acquérir son **autonomie**
- Programmer un **suivi régulier**
- Aborder son **plan de vie** =>études, travail, famille, activité physique
- Aborder la **sexualité, fécondité** =>et les effets éventuels de la maladie/du traitement
- Aborder la **couverture sociale et les revenus**
- Aborder la **consommation de substances légales et illégales.**



## Méfiance entre 2 mondes! Il faut briser les barrières!

---



## Adolescent

- Crainte du saut dans l'inconnu,
- Crainte de la perte d'une relation privilégiée,
- Crainte de l'absence d'expérience du rhumatologue,
- Crainte de la confrontation avec des malades âgés.

## Méfiance entre 2 mondes! Il faut briser les barrières!

---



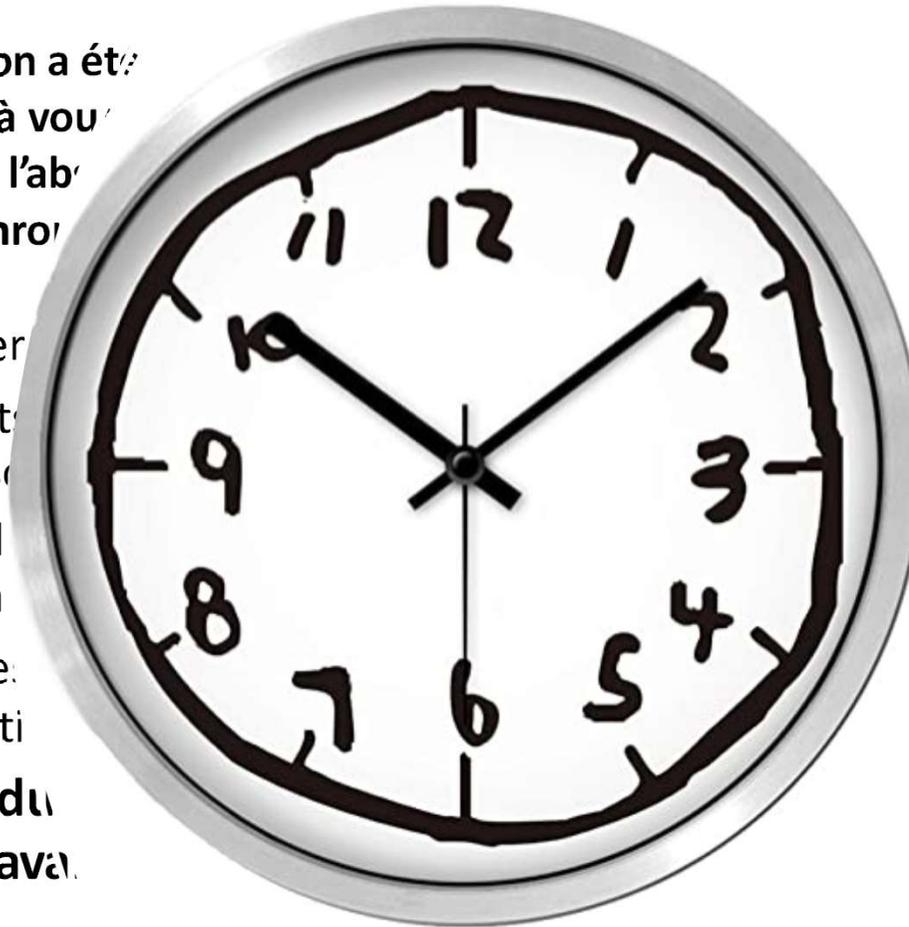
## Parents

- Crainte de n'être plus que des figurants ,
- Crainte de ne plus être reconnus dans rôle de soutien,
- Crainte de la non-observance de leur enfant.

## La transition: quelques clés pour la réussite

- La transition a été
- mais c'est à vous de rendre durable et l'absence de maladie chronique

- Utiliser
- Parents et professionnels de santé qu'il s'agit de
- Aborder le sujet de la contraception si cela a déjà été abordé
- Aborder le sujet de la contraception
- Prendre du recul et faire un bilan médical avant



contre  
mettre un engagement  
atteint d'une

de l'adolescent, selon ce  
logues (vérifier que cela

étranger, de la

ou un long passé  
artériosclérose durable

AJI

Savoir reconnaître les sentiments  
de l'adolescent



révolté



heureux



amoureux



désespéré



enthousiaste



complexé