

Année 1986

No

LES POLYARTHrites CHRONIQUES JUVENILES

**THESE**

Présentée et soutenue publiquement le ..... 1986  
devant l'Ecole Nationale de Médecine et de Pharmacie du Mali

PAR

M<sup>ME</sup> KONTA NENE SOW

Pour obtenir le Grade de Docteur en Médecine  
(Diplôme d'Etat)

**EXAMINATEURS :**

<b>President</b>	<i>Professeur</i>	<i>Bocar Sall</i>
<b>Membres</b>	{	<i>Docteur Balla Coulibaly</i>
		<i>Docteur Toumani Sidibé</i>
		<i>Docteur Abdou Touré</i>

ECOLE NATIONALE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DU MALI  
ANNEE ACADEMIQUE 1985-1986

Directeur Général.....	Professeur Aliou BA
Directeur Général Adjoint.....	Professeur Bocar SALL
Conseiller Technique.....	Professeur Philippe RANQUE
secrétaire Général.....	Monsieur Demba DOUCOURE
Econome.....	Monsieur Philippe SAYE

PROFESSEURS MISSIONNAIRES

Docteur MILLET.....	O.R.L.
Professeur Francis MIRANDA.....	BIOCHIMIE
Professeur Alain GERAULT.....	BIOCHIMIE
Professeur Michel QUILICI.....	IMMUNOLOGIE
Docteur François ROUX.....	BIOPHYSIQUE
Professeur Humbert GIONO-BARBER.....	PHARMACODYNAMIE
Professeur Oumar SYLLA.....	PHARMACIE CHIMIQUE
Docteur Jean REYNIER.....	PHARMACIE GALENIQUE
Docteur Mlle Marie Hélène ROCHAT.....	PHARMACIE GALENIQUE
Docteur Guy BECHIS.....	BIOCHIMIE
Docteur Mme GIONO-Paulette BARBER.....	ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE HUMAINES
Monsieur El Hadj Maktar WADE.....	BIBLIOGRAPHIE

PROFESSEURS RESIDANT A BAMAKO

Professeur Aliou BA.....	OPHTALMOLOGIE
Professeur Bocar SALL.....	ORTHOPEDIE-TRAUMATOLOGIE
Professeur Philippe RANQUE.....	PARASITOLOGIE
Professeur Mamadou DEMBELE.....	CHIRURGIE GENERALE
Professeur Souleymane SANGARE.....	PNEUMO-PHTISIOLOGIE
Professeur Ag RHALY.....	MEDECINE INTERNE
Professeur Aly GUINDO.....	GASTRO-ENTEROLOGIE
Professeur Mamadou Kouréissi TOURE.....	CARDIOLOGIE
Professeur Yaya FOFANA.....	HEMATOLOGIE
Professeur Mahamane MAIGA.....	NEPHROLOGIE
Professeur Mamadou Lamine TRAORE.....	CHIRURGIE GENERALE- MEDECINE LEGALE
Professeur Abdel Karim KOUMARE.....	ANATOMIE-CHIRURGIE GENERALE

Professeur Bréhima KOUHARE.....	MICROBIOLOGIE
Professeur Siné BAYO.....	HISTO-EMBRYOLOGIE- ANATOMIE-PATHOLOGIE
Professeur Ali Nouhoum DIALLO.....	MEDECINE INTERNE
Professeur Baba KOUHARE.....	PSYCHIATRIE
Professeur Bquba DIARRA.....	BACTERIOLOGIE
Professeur Moussa ARAMA.....	CHIMIE ORGANIQUE- ANALYTIQUE
Professeur Niamanto DIARRA.....	MATHEMATIQUES
Professeur N'Golo DIARRA.....	BOTANIQUE
Professeur Salikou SANOGO.....	PHYSIQUE
Professeur Mamadou KOUHARE.....	PHARMACOLOGIE-MATIERES MEDICALES
Professeur Sidi Yaya SIMAGA.....	SANTE PUBLIQUE
Professeur Souleymane TRAORE.....	PHYSIOLOGIE GENERALE
Professeur Yéya Tiémoko TOURE.....	GENETIQUE-ZOOLOGIE
Professeur Amadou DIALLO.....	GENETIQUE-ZOOLOGIE

#### ASSISTANTS CHEFS DE CLINIQUE

Docteur Abderhamane Sidéye MAIGA.....	PARASITOLOGIE
Docteur Sory Ibrahima KABA.....	SANTE PUBLIQUE
Docteur Balla COULIBALY.....	PEDIATRIE
Docteur Boubacar CISSE.....	DERMATO-LEPROLOGIE
Docteur Issa TRAORE.....	RADIOLOGIE
Docteur Sidi Yéya TOURE.....	ANESTHESIE-REANIMATION
Docteur Jean Pierre COUDRAY.....	PSYCHIATRIE
Docteur Mamadou Marouf KEITA.....	PEDIATRIE
Docteur Toumani SIDIBE.....	PEDIATRIE
Docteur Moussa TRAORE.....	NEUROLOGIE
Docteur Eric PICHARD.....	SEMILOGIE MEDICALE-HEM
Docteur Gérard GROSSETETE.....	DERMATO-LEPROLOGIE
Docteur Henri PHILIPPE.....	GYNECO-OBSTETRIQUE
Docteur Bénitiéni FOFANA.....	GYNECO-OBSTETRIQUE
Docteur Mme SY AIDA SOW.....	GYNECO-OBSTETRIQUE
Docteur Amadou Ingré DOLO.....	GYNECO-OBSTETRIQUE
Docteur Kalilou OUATTARA.....	UROLOGIE
Docteur Mamadou Lamine DIOMBANA.....	STOMATOLOGIE
Docteur Massaoulé SAMAKE.....	GYNECO-OBSTETRIQUE
Docteur Salif DIAKITE.....	GYNECO-OBSTETRIQUE
Docteur Abdou Alassane TOURE.....	CHIRURGIE-SEMIO-CHIRUR.

Docteur Djibril SANGARE.....	CHIRURGIE
Docteur Sambou SOUMARE.....	CHIRURGIE
Docteur LE DU.....	PARASITOLOGIE
Docteur Moussa Issa DIARRA.....	BIOPHYSIQUE
Docteur Mme THIAM AISSATA SOW.....	BIOPHYSIQUE
Docteur Daouda DIALLO.....	CHIMIE MINERALE
Docteur Abdoulaye KOUMARE.....	CHIMIE GENERALE-ORGANIQUE-ANALYTIQUE
Docteur Hama CISSE.....	CHIMIE GENERALE
Docteur Sanoussi KONATE.....	SANTE PUBLIQUE
Docteur Georges SOULA.....	SANTE PUBLIQUE
Docteur Pascal FABRE.....	SANTE PUBLIQUE
Docteur Boubacar CISSE.....	TOXICOLOGIE
Docteur Elimane MARIKO.....	PHARMACODYNAMIE

#### CHARGES DE COURS

Docteur Gérald TRUSCHEL.....	ANATOMIE-SEMILOGIE CHIRURGICALE
Docteur Boulkassoum HAIDARA.....	GALENIQUE
Professeur N'Golo DIARRA.....	BOTANIQUE
Professeur Souleymane TRAORE.....	PHYSIOLOGIE GENERALE
Professeur Niamanto DIARRA.....	MATHEMATIQUES
Docteur Boubacar KANTE.....	GALENIQUE
Professeur Bouba DIARRA.....	PARASITOLOGIE
Docteur Abdoulaye DIALLO.....	GESTION
Docteur Bakary SACKO.....	BIOCHIMIE
Docteur Souleymane DIA.....	PHARMACIE CHIMIQUE
Docteur Modibo DIARRA.....	BIOCHIMIE-NUTRITION
Docteur Jacqueline CISSE.....	BIOLOGIE ANIMALE
Monsieur Cheick Tidiani TANDIA.....	HYGIENE DU MILIEU
Monsieur Ibrahima CAMARA.....	HYGIENE DU MILIEU
Docteur Sory Ibrahima KABA.....	SANTE PUBLIQUE

JE DEDIE CETTE THESE

A mon père

Vous avez fait pour nous tout ce qu'un papa doit pour ses enfants et vous avez toujours placé nos études au dessus de tout.

Dans ce travail, trouvez l'expression de notre profonde gratitude et respect filial.

A mes Mamans

Vous avez beaucoup souffert pour nous,  
Vous resterez pour nous des exemples à suivre.

A mon Frère Demba SOW et à toute sa famille

L'atmosphère familiale dont vous m'avez entourée au cours de mes études a largement contribué à ma réussite.

A mon Père El Hadj Sidi CISSE

Les mots ne seront jamais suffisants pour vous exprimer ma reconnaissance. Vous m'avez toujours considéré comme votre fille. En gardant au fond de moi le souvenir des services rendus, je serai heureuse que vous trouviez ici le témoignage de ma profonde reconnaissance.

A mon Père Issiaka SOW

Je dédie ce travail à votre mémoire, vous avez été cruellement arraché à notre amour.

Que votre âme repose en paix.

A ma Mère Kadidia SARRE dite Hani

Toute ma reconnaissance pour votre soutien moral et matériel.  
Ce travail est dédié à votre mémoire, que la terre vous soit légère.

A mes oncles

- Badji SISSOKO
- Thierno SISSOKO
- Abdou SISSOKO
- Barou SISSOKO
- Bakary SISSOKO

Que nos liens de parenté demeurent encore plus solides.

A mon oncle Badji SISSOKO et famille à Dakar

Profonde reconnaissance.

A mon Père Cheick Oumar SOW

Profond respect filial.

A mon Père Gaoussou SOW

En témoignage de toute mon affection.

A ma soeur Kadiatou SOW

Vous êtes tout pour moi.

Profonde reconnaissance.

A mes Frères et Soeurs

Ce travail est le fruit de vos efforts consentis

Je vous encourage dans l'Union, dans le travail et la patience car comme vous l'avez vu, la patience est le pilier de la vie.

A mes Tantes,

A ma grande mère Doussou SOUCKO

En témoignage de toute mon affection.

A mon mari

Pour ses preuves de compréhension, sa patience, son soutien moral et matériel.

Ce travail est le tien.

Toute mon affection.

A mes enfants

Vous qui faites ma joie et mon bonheur,

J'espère que ce travail sera pour vous une source d'inspiration.

Puisse Dieu vous préserver.

A Mr. et Mme DRAME née Nah KONE

A Mr. et Mme Awa SISSOKO

Pour votre soutien moral et matériel,

Votre entière disponibilité à mes services

Profonde reconnaissance.

A mes Beaux - Frères

- Djankiné KARABENTA
- Sékou KARABENTA
- Adama KONPA
- Ibrahim KONPA
- Moussa KONPA
- Mohamed KARABENTA

En témoignage de toute mon affection.

A la famille Ladji KARABENTA  
à Abidjan

La grande gentillesse qui amène votre foyer, donne envie de vous fréquenter.  
Mes sincères remerciements.

A mes Amies

- Mme DIARRA Fatoumata El Hadj TOURE
- Mme ROUAMBA Fanta TOURE
- Mme CISSE N'Tine TRAORE
- Mlle Mariam KONANDJI

En souvenir des bons moments passés ensemble.

Sachez que la réussite est au bout du courage constant et soutenu.

A Mlle Awa THIAM

En témoignage de mon affection.

A mes Amis

- Assane TANGARA
- Bréhima KANE
- Ibrahim T. COULIBALY
- Boubacar S. KEITA
- Papa M. COULIBALY

...../.....

A tout le personnel du Service de Pédiatrie.

Sincères remerciements pour l'esprit de votre franche et honnête collaboration.

A Mr. Amadou DIARRA

Qui a bien voulu Dactylographier ce travail, mes remerciements.

A Mr. et Mme Oumou MARIKO

A Mlle Djénéba COULIBALY

Au Docteur Koniba OUATTARA et Madame

Sincères remerciements ./.-

AUX MEMBRES DU JURY

Au Professeur Bocar SALL

Vous nous faites l'honneur, malgré vos multiples occupations, de siéger à ce Jury de Thèse.

Votre amour de la médecine, votre rigueur dans sa pratique joints à vos qualités d'enseignant, ont su forcer notre admiration.

Trouvez ici l'expression de notre profond respect.

Au Docteur Balla COULIBALY

Nous vous remercions pour la confiance que vous avez placée en nous en nous confiant ce travail.

Plus qu'un maître, vous avez été pour nous un père et avez toujours su nous reconforter aux moments difficiles.

Votre notoriété intellectuelle, votre dévouement, votre perspicacité et votre rigueur dans le travail ont toujours été pour nous source d'inspiration.

Permettez - nous de vous adresser nos sincères remerciements et de vous témoigner notre profonde gratitude et notre respect./.-

Au Docteur Toumani SIDIBE

Vous vous êtes toujours mis à notre disposition à l'Hôpital.  
Au chevet du malade, vous nous avez expliqué en long et en large tout ce que nous vous demandions.

Votre gentillesse, votre simplicité sont inoubliables.

Soyez - en remercié d'avoir accepté de venir juger ce travail.

Profonde reconnaissance.

Au Docteur Abdou TOURE

Nous vous avons très vite connu à l'École par votre enseignement impeccable.  
Votre sérieux dans le travail, vos connaissances en anatomie, en chirurgie, votre extrême gentillesse font de vous un professeur inoubliable et ~~exemplaire~~.

Que ce travail soit le témoignage de notre profonde reconnaissance.

-000- S O M M A I R E -000-

- P A G E S -

INTRODUCTION.....	1
I/- HISTORIQUE.....	2
II/- GENERALITES.....	3
A/-FREQUENCE.....	4
B/-L'INCIDENCE.....	5
C/-AGE DE DEBUT.....	5
D/-SEXE.....	5
E/-ETIOLOGIE.....	6
F/-L'HEREDITE.....	7
III/- CLINIQUE.....	7
A/-LES FORMES A DEBUT SYSTEMIQUE.....	7
1°)-L'atteinte-systémique.....	8
a)-La fièvre.....	8
b)-Les manifestations cutanées et sous-cutanées	8
c)-Les adénopathies.....	9
d)-La splénomégalie.....	9
e)-L'hépatomégalie.....	10
f)-Les signes nerveux.....	10
2°)-L'atteinte articulaire.....	10
3°)-Les localisations séreuses extra-articulaires.....	12
a)- Le péricarde.....	12
b)-La plèvre.....	13
c)- Le péritoine.....	13
B/-LES FORMES A DEBUT POLYARTICULAIRE.....	14
a)-La forme à début fébrile, évocatrice de	
l'R.A.A.....	15
b)-La forme à début insidieux et progressif....	16
C/-LES FORMES A DEBUT OLIGO - ARTICULAIRE.....	18

IV/- LES MOYENS DIAGNOSTIQUES ET THERAPEUTIQUES.....	21
A/-LES MOYENS DIAGNOSTIQUES.....	21
1°)- La biologie.....	21
2°)- Immunologie.....	22
3°)- Radiologie.....	24
a)-Le gonflement des parties molles.....	24
b)-Ostéoporose.....	25
1°)-Locale.....	25
2°)-Généralisée.....	25
c)-L'apposition périestée.....	25
d)-Le pincement articulaire.....	25
e)-Les érosions.....	26
f)-L'ankylose.....	26
PARTICULARITES RADIOLOGIQUES DES PRINCIPALES LOCALISATIONS ARTICULAIRES	26
1°)-Le poignet et la main.....	26
2°)-Le rachis cervical.....	27
3°)-Le genou.....	27
4°)-La hanche.....	28
5°)-L'articulation sacro-iliaque.....	28
6°)-L'articulation temporo-maxillaire.....	29
B/-LES MOYENS THERAPEUTIQUES.....	30
I/-LES MEDICAMENTS UTILISES.....	30
1°)- L'acide acétyl salicylique.....	30
2°)- Les corticoïdes.....	31
3°)- L'association aspirine - corticoïde.....	33
4°)- L'indométhacine.....	33
5°)- Les dérivés propioniques.....	33
6°)- La chrysothérapie.....	34
7°)- La D-pénicillamine.....	35
8°)- Les anti-malariques.....	35
9°)- Les immunodépresseurs.....	36
10°)- Les immunostimulants.....	36
11°)- Les traitements locaux.....	37
12°)- La synoviorthèse à l'acide osmique.....	37
13°)- Le traitement de l'irridocyclite.....	37
a)-Local.....	37
b)-Général.....	37

II/-LES INDICATIONS CHIRURGICALES DANS L'A.C.J.....	38
A/-CHIRURGIE " ALCHAUD " .....	39
1°)-Biopsie.....	39
2°)-Synvectomies.....	39
3°)-Ténocapsulotomie.....	40
4°)-Relaxation de l'appareil extenseur du genou.....	40
5°)-Arthrodèse du rachis cervicale.....	40
B/-CHIRURGIE " A FROID ".....	41
1°)-Les ostéotomies.....	41
2°)-Les arthrodèses.....	41
3°)-Arthroplasties.....	41
III/-LA PHYSIOTHERAPIE.....	42
V/-E V O L U T I O N.....	44
1°)-Evolution de la forme à début systémique.....	44
2°)-Evolution de la forme à début polyarticulaire.....	45
3°)-Evolution de la forme à début oligo-articulaire.....	45
VI/-LES S E Q U E L L E S .....	45
1°)-Les séquelles articulaires.....	45
2°)-Les séquelles oculaires.....	45
VII/-LES COMPLICATIONS.....	46
VIII/-P R O N O S T I C.....	47
ETUDE DES CAS	
OBSERVATION N° 1.....	48
OBSERVATION N° 2.....	51
OBSERVATION N° 3.....	55
C O N C L U S I O N.....	60
B I B L I O G R A P H I E.....	62

INTRODUCTION

Les polyarthrites chroniques juvéniles constituent aujourd'hui encore l'un des chapitres les plus obscurs et les plus complexes de la pathologie pédiatrique.

Il s'agit d'une atteinte inflammatoire chronique des articulations survenant chez les enfants avant l'âge de 16 ans.

Elles posent aux cliniciens de nombreuses difficultés dans leur différenciation avec les autres affections rhumatismales ainsi que dans la classification des différentes formes de la maladie.

Peu de publications ont été faites sur ce thème en Afrique Noire Francophone et particulièrement au Mali où ce travail est le premier depuis la création de l'Ecole Nationale de Médecine et de la Pharmacie de Bamako.

En dépit des constantes recherches les mécanismes qui président à leur déclenchement et à leur évolution n'ont pu être élucidés et leur étiologie demeure inconnue.

Il s'agit d'une maladie de longue durée, nécessitant un traitement prolongé ; ce qui justifie la prise en charge des petits malades par le corps médical et les services sociaux ./.

LES POLYARTHRIITES CHRONIQUES JUVENILES

## I/-HISTORIQUE :-

La première relation d'un rhumatisme infantile revient à Cornil qui, en 1865, rapporte l'observation d'une femme décédée à l'âge de 29 ans à la suite d'un rhumatisme ayant débuté à l'âge de 12 ans et chez qui la vérification anatomique devait découvrir une péricardite exsudative. En 1891, Diamantherger insiste sur la possibilité chez le jeune enfant de début aigu avec fièvre élevée et évolution par poussées, sur l'existence de formes localisées à une seule articulation, dites " formes partielles ", sur la survenue éventuelle de troubles de croissance du maxillaire inférieur et de complications oculaires tenaces et récidivantes, parmi lesquelles l'iritis.

En fait c'est Georges Still, en 1896, qui inaugure l'histoire des rhumatismes chroniques de l'enfant par une publication à la Société Médico-Chirurgicale de Londres. Il rapporte 22 observations dont 12 sont caractérisées par la fièvre, des adénopathies, une splénomégalie, et un gonflement chronique des articulations sans lésions osseuses évidentes.

En 1938, Robert DEBROS et Julien MARIE décrivent la polyarthrite chronique ankylosante et déformante qu'ils opposent à la maladie de Still.

Cette conception dualiste a prévalu longtemps en France et à l'étranger selon laquelle il fallait opposer d'une part la polyarthrite chronique ankylosante et déformante, d'autre part la maladie de Still.

Dès 1966, Calabro montre qu'après un début systémique, polyarticulaire ou oligo articulaire, la maladie tend à conserver le même aspect sous réserve du passage possible d'une forme monoarticulaire ou systémique vers une atteinte polyarticulaire.

En 1969, Schaller et Wedgwood posent la question de l'unicité de la maladie et décrivent à leur tour les 3 sous-groupes : formes systémique, oligo-articulaire et polyarticulaire.

...../.....

Pour beaucoup de pédiatres et pour l'ensemble des rhumatologues français et étrangers, il n'existe qu'un type de rhumatisme inflammatoire au visage multiple et aux évolutions diverses.

Jusqu'à une date récente, tous les rhumatismes inflammatoires de l'enfant recevaient en Angleterre l'appellation de " Maladie de Still " et aux U.S.A. celle de " Juvenile Rheumatoid - Arthritis ".

Au cours de la réunion de l'O.M.S. à OSLO en Avril 1977 une nouvelle et commune dénomination a été adoptée, celle " A' Arthrite Chronique Juvenile " (A.C.J.) dénomination recouvrant les trois sous-groupes (forme systémique, forme polyarticulaire, forme oligo-articulaire).

En réalité la cause authentique de ces rhumatismes nous échappe et tant que persistera notre ignorance quant à l'étiologie de ces rhumatismes la seule classification valable reposera sur des faits d'observations cliniques.

II/-GENERALITES :-

Les A.C.J. offrent aux cliniciens de nombreuses difficultés : une première difficulté réside dans la définition même de la maladie et dans l'exact tracé des frontières.

Selon les critères les plus récents, établis sous l'autorité de Brewer est considérée comme arthrite chronique juvénile toute monoarthrite ou polyarthrite durant plus de trois mois, ce délai étant réduit à 6 semaines en cas d'association avec certaines manifestations telles que fièvre irrégulière, rash, synovite des gaines, enraidissement matinal, atteinte du rachis cervical, péricardite, iridocyclite ou présence du facteur rhumatoïde. Ce diagnostic est retenu aussi longtemps que n'est porté un diagnostic d'exclusion dont les principaux sont : la spondylarthrite ankylosante, le psoriasis, la colite ulcéreuse, l'hypogammaglobulinémie, les collagénoses.

...../.....

L'âge de début, reste arbitrairement fixé avant l'âge de 16 ans.

- Une seconde difficulté réside dans le classement des diverses variétés cliniques.

Les A.C.J. sont volontiers rangées aujourd'hui selon leurs types cliniques et évolutifs. Nous avons retenu la classification proposée par J.J. CALABRO.

Un premier bilan, établi après 5 mois d'évolution, permet de reconnaître trois modalités inaugurales : A.C.J. à début systémique, A.C.J. à début poly-articulaire, A.C.J. à début oligo-articulaire.

- Un deuxième bilan, établi ultérieurement distingue trois types évolutifs : A.C.J. à type systémique, A.C.J. à type polyarticulaire, A.C.J. à type oligo-articulaire.

#### A/- FREQUENCE :-

La fréquence des A.C.J. est difficile à préciser avec exactitude, elle varie d'un pays à l'autre et d'un moment à l'autre.

Au terme d'une enquête menée en France par Rodary et Coll. pour l'année 1972, ces auteurs estiment la prévalence (nombre total de cas présents pendant la période considérée) comprise entre 6 et 3 pour 100.000 enfants. Ces chiffres ont été obtenus à partir d'un recrutement limité au seul milieu hospitalier.

Selon Ansell et Bywaters il serait voisin de 60 pour 100.000 enfants.

Selon les formes cliniques et d'après les statistiques respectives de DIB. Sullivan, J.J. CALABRO et J. SCHALLER, la répartition est la suivante :

la forme à début polyarticulaire vient en tête : 45%, 48%, 37,5%, suivie de la forme à début oligo-articulaire : 36%, 32%, 37,5%, et de la forme à début systémique : 18%, 20%, 25%.

...../.....

B/- L'INCIDENCE :-

En France le nombre d'enfants affectés chaque année, serait voisin de 3 pour 100.000, ce chiffre s'élevant à 6 ou 8 si l'on tient compte des cas observés, non seulement à l'hôpital mais également en médecine privée.

C/- AGE DE DEBUT :-

L'âge de début comporte 2 périodes :

- la première période se voit chez l'enfant jeune de 1 à 4 ans.
- la deuxième période aux alentours de la puberté entre 10 et 14 ans.

La plupart des auteurs soulignent la plus grande fréquence de début avant l'âge de 5 ans.

Selon J. FORESTIER, après recensement de 396 observations 45,2% des A.C.J. débutent avant l'âge de 5 ans dont 26,3% au cours de la deuxième et troisième année de la vie.

Par ailleurs les formes à début systémique ont pu se rencontrer chez le nourrisson avant l'âge de 1 an et même dans la période néo-natale : C. Piusan rapporte 4 observations ayant débuté entre 5 et 8 mois et J. Le BEAUDOUR un cas ayant débuté à l'âge de deux semaines.

D/- LE SEXE :-

La prédominance féminine est voisine de 2 : 1

Elle varie selon les formes de début :

selon les statistiques de D.B. Sullivan, J.J. CALABRO et J. SCHALLER, cette prédominance est franche dans les formes à début oligo-articulaire. (3,1:1, 2,3 : 1, 3,2:1) et dans les formes à début polyarticulaire (2,8:1, 1,4 :1, 4:1) et ne se retrouve pas dans les formes à début systémique (1,2:1, 0,86:1, 0,75:1).

E/- ETIOPATHOGENIE :-

Aucune étiologie n'est reconnue, les rhumatismes relevant d'une étiologie patente sont d'ailleurs par définition éliminés. Il convient toutefois de remarquer que cette étiologie peut ne se manifester qu'après plusieurs années d'évolution d'une maladie rhumatismale en apparence primitive : la spondylarthrite ankylosante est à cet égard exemplaire. L'élément inflammatoire qui est constant peut évoquer une origine infectieuse.

Dans l'anamnèse de ces malades sont souvent retrouvées des infections. Parmi celles-ci, deux occupent la première place :

- d'une part les infections apparemment banales des voies respiratoires, à type de rhinopharyngite ou plus rarement d'angine vraie.
- d'autre part et surtout les infections streptococciques dont la plupart des statistiques soulignent la fréquence.

Le streptocoque hémolytique est retrouvé par divers auteurs au niveau de la gorge dans 25 à 60 % des A.C.J. ayant débuté par une atteinte des voies respiratoires supérieures.

Par ailleurs le taux des ASLO peut être élevé.

Bien des faits plaident en faveur de la thèse qui fait de la maladie de Still la conséquence d'une infection : la fièvre, les adénopathies, la leucocytose, l'accélération de la vitesse de sédimentation.

Faut-il penser qu'un même germe infectieux peut être tenu responsable de ces trois formes d'A.C.J. que nous observons ? c'est une hypothèse à laquelle ni la bactériologie, ni l'immunologie, ne donnent leur appui.

A l'heure actuelle, il est légitime de maintenir une distinction fondée sur la clinique entre ces trois formes de rhumatisme<sup>B</sup> chroniques de l'enfant.

...../.....

### F/- L'HEREDITE :-

Une incidence familiale ou mieux une prédisposition familiale est signalée par de nombreux auteurs.

Grossman retrouve des antécédents de polyarthrite rhumatoïde chez 86 de ses 584 malades, soit 14,7 %.

Toutefois ces données sont à interpréter avec réserve car il apparaît qu'un certain nombre de ces formes dites héréditaires relèvent de la spondyl arthrite ankylosante.

### III/- LA CLINIQUE :-

Le bilan clinique après les six premiers mois d'évolution permet de distinguer trois modes de début :

- la forme à début systémique ou maladie de Still, caractérisée par une atteinte systémique majeure associée à des signes articulaires tardifs
- la forme à début polyarticulaire où l'atteinte articulaire touche plus de quatre jointures, associée à des signes inflammatoires extra-articulaires modérés.
- la forme à début oligo-articulaire : elle est caractérisée tout au long de la maladie par l'atteinte d'une seule ou aux maximum de quatre articulations.

### A/- LES FORMES A DEBUT SYSTEMIQUE :-

La forme à début systémique ou " maladie de Still." se caractérise par l'intensité et la généralisation de l'atteinte inflammatoire, par le retard et la discrétion des signes articulaires et par la fréquence des localisations exsudatives extra articulaires.

1°) L'atteinte systémique :-

Elle est intense. Ses signes sont :

a) La fièvre :- elle est le symptôme majeur initial, constant, parfois isolé. Son tracé est particulier et à lui seul évocateur. C'est une fièvre au long cours dont la durée excède toujours 14 jours et se prolonge souvent sans rémission pendant plusieurs mois.

Elle est irrégulière oscillante, intermittente. Elle est variable dans la journée avec des accès subits. Lors de ceux-ci, l'enfant cesse de jouer, frissonne, la température s'élève rapidement de 37° à 39-40° ou au delà puis retombe quelques heures plus tard à 37°. Lors de l'acmé l'enfant est souvent prostré et vomit.

La fièvre est variable au cours des semaines avec des rémissions et des rechutes, sans aucun rythme.

L'atteinte de l'état général est variable. Elle est tantôt discrète, tantôt sévère, le faciès s'altère et l'anorexie, l'amaigrissement, l'amyotrophie annoncent la cachexie.

C'est une fièvre rebelle aux antibiotiques, mais remarquablement cortico-sensible.

b) Les manifestations cutanées et sous-cutanées :-

Les éruptions sont pratiquement constantes mais discrètes, fugaces disparaissant rapidement en quelques heures, demandant à être systématiquement recherchées lors des accès fébriles.

Elles siègent en n'importe quel endroit du corps mais plus volontiers sur le tronc et la racine des membres. Habituellement elles se présentent sous l'aspect de macules rosées sur peau claire de petit diamètre morbilliformes, ou parfois sous l'aspect de macules plus larges à centre clair. Dans certains cas, il s'agit d'érythèmes annulaires ou marginés ou des rash scarlatiniformes.

Le prurit est signalé dans 5% des cas et très rarement un aspect purpurique.

Ces signes cutanés accompagnent en règle générale les clochers fébriles. Ils sont donc fugaces, éphémères et peuvent passer inaperçus si on ne les recherche pas au bon moment.

Les nodules sous-cutanés sont d'apparition plus tardive. Il s'agit d'éléments durs, indolores, isolés ou groupés de taille variable. Ils siègent volontiers au crâne, à l'occiput ou sur un pariétal, aux coudes.

c) Les adénopathies :-

Elles sont à rechercher systématiquement, peuvent n'apparaître qu'au bout de plusieurs mois d'évolution, elles ne durent souvent pas longtemps.

Les ganglions tuméfiés sont habituellement symétriques de volume modéré de consistance ferme, mobiles, indolores. Ils sont disséminés dans les divers territoires, traduisant l'atteinte systémique.

Ces adénopathies se caractérisent histologiquement par une hyperplasie folliculaire non spécifique. Dans certaines observations elles sont <sup>si</sup> volumineuses qu'elles peuvent au premier plan égarer le diagnostic et faire évoquer une leucémie, un lymphome ou une maladie de Hodgkin.

d) La splénomégalie :-

La rate est fréquemment augmentée de volume. La splénomégalie peut manquer tout au long de la maladie de Still. Plus souvent, elle n'apparaît que transitoire et seulement au moment des poussées de la maladie. De toute façon, elle reste toujours modérée débordant de 2 à 4 cm le grill costal, ferme, mobile, indolore

...../.....

e) - L'hépatomégalie :-

Elle est notée dans 10 à 16% des cas ; le foie est lisse et régulier, l'augmentation de volume est importante dans certaines formes très actives mais on constate peu d'altérations fonctionnelles, en dehors d'une élévation des enzymes hépatiques. Ces troubles de la fonction hépatique sont à distinguer de ceux que peut provoquer une salicylothérapie intense et prolongée.

Cette éventuelle participation hépatique est de connaissance plus récente.

f) - Les signes nerveux :-

Ils sont caractérisés par l'agitation, la somnolence, les convulsions parfois suggérant une atteinte du système nerveux central

2°) - L'atteinte articulaire :-

Au cours des premières semaines, l'absence d'atteinte articulaire caractérise cette forme à début systémique. Cependant dès cette période des myalgies ou des arthralgies discrètes et éphémères ne sont pas rares et doivent être systématiquement recherchées à l'interrogatoire lors des clochers fébriles. Leur valeur diagnostique est considérable. L'association des clochers fébriles, d'éruptions et d'arthralgies transitoires est pratiquement pathognomonique de la maladie de Still.

Au cours des semaines ou des mois suivants, les arthrites vont apparaître et apporter la confirmation du diagnostic.

Tantôt l'atteinte est insidieuse se traduisant par des attitudes antalgiques dont la signification est méconnue : l'enfant demeure assis dans son lit, longtemps immobile, les membres demi-fléchis, ou encore pour ramasser un objet, il s'accroupit avec difficulté.

Tantôt elle est franche, se manifestant par les classiques arthrites "Stilliennes", exsudatives, symétriques plus ou moins douloureuses. Elles atteignent plusieurs articulations et particulièrement les poignets, les tibiotarsiennes et les genoux, réalisant aux poignets et aux pieds les classiques "tumeurs dorsales" du carpe et du tarse.

Les petites articulations des doigts et des orteils peuvent être touchées.

L'atteinte du rachis cervical se traduit par un torticolis et des douleurs à la mobilisation.

Habituellement l'évolution des arthrites stilliennes ne se fait ni vers la destruction ostéo-articulaire ni vers des attitudes vicieuses.

La tuméfaction importante souvent observée n'est due qu'au gonflement synovial, parfois à un épanchement intra-articulaire et à la participation des parties molles péri et juxta-articulaires.

Ainsi les clichés radiographiques ne montrent qu'une ostéoporose microgéo-dique sans altération profonde de l'appareil ostéo-articulaire malade. Ce n'est que plus rarement ou bien souvent plus tard que peut s'ouvrir une nouvelle voie évolutive qui nous dirige vers la possibilité d'altérations cartilagineuses et osseuses.

Jamais les articulations atteintes ne sont le siège d'une suppuration.

Les regressions complètes sont possibles et fréquentes en dehors des poussées et la restitution fonctionnelle intégrale même lorsque la jointure a été successivement plusieurs fois frappée est toujours possible au terme de cette forme classique de la maladie de Still.

Dans la forme systémique les lésions articulaires demeurent au second plan et le tableau clinique est dominé par l'intensité du syndrome inflammatoire.

Le trait le plus remarquable des manifestations articulaires chez l'enfant est leur association avec des troubles de croissance localisés.

...../.....

L'existence d'un foyer de synovite à proximité des zones de croissance osseuse en bouleverse le développement naturel. Cet effet s'exerce sur la croissance métaphysaire et surtout épiphysaire.

### 3°) - Les localisations séreuses extra-articulaires :-

L'atteinte des séreuses extra-articulaires constitue une manifestation propre à la maladie de Still bien qu'elle soit également signalée dans les formes polyarticulaires et oligo-articulaires. Trois séreuses sont touchées :

a) - Le péricarde :- L'atteinte péricardique est présente dans 5 des 12 cas rapportés par Still en 1896 et dans deux de ces cas avait été notée à l'examen clinique une péricardite adhésive alors que dans les trois autres cas, la péricardite fut découverte à l'autopsie.

La fréquence de la péricardite se situe entre 7 et 20%. La péricardite peut être inaugurale mais en règle, elle accompagne au cours d'une poussée les autres signes de la maladie.

Si l'épanchement est minime, les symptômes fonctionnels et physiques sont discrets, la péricardite peut passer inaperçue. Le diagnostic est facilité et précisé par l'échocardiographie actuellement, alors que jusqu'à une date récente on ne pouvait compter que sur les modifications rapides du volume cardiaque et de l'électrocardiogramme.

C'est ainsi que Bernstein met en évidence par l'électrocardiographie une épanchement ou un épaissement péricardique chez 20 enfants sur 55 dont plus de la moitié ne présentait aucun des signes " classiques " de péricardite.

A l'opposé l'épanchement peut être volumineux et conduire à un tableau de tamponnade obligeant à une ponction péricardique.

...../.....

Le liquide retiré est très inflammatoire, riche en cellules et en protéines, voire puriforme aseptique.

La durée d'évolution de la péricardite est en moyenne de 7 semaines avec possibilité de récives. Par contre, elle n'évolue jamais vers la constriction.

Une myocardite accompagne parfois la péricardite, elle est évoquée devant une tachypnée, une tachycardie sinusale disproportionnée et indépendante des variations de température, un rythme de galop, des modifications de l'électrocardiogramme, une augmentation persistante du volume cardiaque.

La myocardite souvent difficile à affirmer, peut avoir une évolution rapide vers l'insuffisance cardiaque.

Une atteinte de l'endocarde n'a jamais pu être démontrée.

b) La plèvre :- L'atteinte pleurale existe dans environ 14% des cas, associée une fois sur 4 à l'atteinte péricardique et regresse avec elle sans laisser de séquelles.

Son atteinte demeure modeste.

c) Le péritoine :- Cette localisation est responsable de violentes douleurs abdominales.

L'atteinte du péritoine peut s'associer à celle du péricarde et de la plèvre. On découvre soit un épanchement péritonéal, qui peut être puriforme aseptique, soit des fausses membranes avec brides et adhérences, soit des adénopathies mésentériques.

Le syndrome de Wissler FANCONI décrit par Wissler 1947 puis par Fanconi un peu plus tard, vient s'inscrire à côté de la maladie de Still du fait de ses ressemblances avec elle.

Décrit sous le nom de " Subsepsis allergica ", il succéderait à une infection en pratique toujours rhinopharyngée. Il associe :

...../.....

- une polyarthrite fugace, mobile : il s'agit de <sup>simples</sup> polyarthralgies diffuses, capricieuses, variant d'un jour à l'autre.
- des éruptions cutanées de type variable,
- une fièvre évoluant par poussées prolongées avec d'importants écarts quotidiens, d'évolution capricieuse et tenace, dont l'insensibilité aux thérapeutiques et en particulier aux corticoïdes est un caractère bien fréquent.

A ces trois éléments s'associent des adénopathies une splénomégalie, la vitesse de sédimentation est très accélérée et il y a une forte leucocytose. Deux évolutions sont possibles :

- ou bien surviennent avec retard les arthrites stilliennes et le syndrome de Wissler FANCONI n'est alors que le stade initial d'une maladie de Still.
- ou bien le syndrome inflammatoire s'éteint après plusieurs mois d'évolution sans que les manifestations articulaires ne soient apparues ; le syndrome décrit par Wissler et Fanconi mérite alors son autonomie.

#### B/- LES FORMES A DEBUT POLYARTICULAIRE :-

Cette variété regroupe les cas où, après 6 mois d'évolution, plus de quatre articulations sont atteintes et où les signes articulaires l'emportent sur les signes inflammatoires extra-articulaires. Elle est la plus fréquente.

Dans cette variété 2 sous-groupes s'opposent par leur mode d'évolution et la nature des arthrites.

- Une forme à début fébrile, évocatrice de R.A.A. avec une évolution vers les arthrites exsudatives, de pronostic articulaire relativement favorable.
- Une forme à début insidieux et progressif dont le pronostic articulaire est sévère. La classique polyarthrite ankylosante et déformante de R. DEBRE, J. MARIE et M. LAMY relève de ces formes.

a)- La forme à début fébrile, évocatrice de R.A.A. :-

L'atteinte des grosses articulations, lorsqu'elle s'accompagne d'une fièvre élevée, prête d'autant plus à confusion avec le R.A.A. que l'élévation du taux des ASLO y est souvent constatée. Certains faits plaident en faveur d'une A.C.I. : le jeune âge de l'enfant au dessous de 4 ans, le caractère <sup>oscillant</sup> / et capricieux de la fièvre, les traits même de l'atteinte articulaire, son caractère exsudatif, sa bilatéralité, la discrétion des douleurs et de l'impotence, enfin la persistance des arthrites et, éventuellement leur rechute à l'arrêt de la corticothérapie.

Après quelques semaines d'évolution le tableau de polyarthrite se complète et les atteintes articulaires diffuses et fixes entraînent une impotence fonctionnelle

Dans cette forme polyarticulaire, les arthrites sont le symptôme dominant. Elles sont différentes de celles du R.A.A. et possèdent les caractères propres des arthrites chroniques juvéniles. L'atteinte est exsudative, bilatérale et symétrique. Les articulations sont déformées dans l'ensemble par une tuméfaction fusiforme, mal limitée.

Au niveau des genoux, l'hydarthrose est bilatérale avec distension des sacs de sacrotubiens. La face dorsale des poignets est déformée par une tuméfaction allongée, lisse, régulière, la " tumeur dorsale du carpe " à laquelle répond au pied la " tumeur dorsale du tarse ". La tuméfaction peut toucher également les articulations métacarpophalangiennes et interphalangiennes proximales.

Le contraste entre l'importance du gonflement articulaire et la discrétion des signes fonctionnels constitue l'un des traits caractéristiques de ces arthrites.

L'examen radiologique ne montre dans cette variété qu'une atteinte modérée et tardive.

...../.....

b) La forme à début insidieux et progressif :-

Le début reconnaît 2 variantes :

- tantôt l'atteinte est d'emblée diffuse avec un enraidissement matinal atteignant le cou, les épaules, les genoux, les petites articulations des mains et des pieds. Cet enraidissement matinal qui tend à disparaître après plusieurs minutes ou heures d'activité a une valeur d'orientation considérable.
- tantôt l'atteinte est limitée à une seule articulation et s'étend pour atteindre ou dépasser dans le délai de 6 mois, le total de quatre articulations.

Le caractère essentiel de cette variété est son évolution torpide et progressive, sans poussées évolutives notables vers une polyarthrite sévère et diffuse. L'atteinte articulaire peut revêtir 2 aspects : celui d'une arthrite exsudative ou celui d'une arthrite sèche.

L'arthrite sèche se caractérise par l'enraidissement progressif et indolore des articulations. L'enraidissement et la déformation résultent de la rétraction de la capsule et des tissus péri capsulaires. Ces arthrites si elles sont négligées, évoluent rapidement vers la déformation et l'ankylose.

L'atteinte radiologique articulaire est précoce, se traduisant par l'intensité de l'ostéoporose et de la périostite, et par l'apparition d'un pincement articulaire et d'érosions.

Cette forme répond à la polyarthrite chronique ankylosante et déformante. Certaines localisations de cette polyarthrite méritent une mention particulière.

...../.....

1°)- Les mains et les poignets sont atteints de façon précoce, leur contrôle radiologique constitue l'un des éléments les plus sûrs pour surveiller l'évolution de la maladie. A un stade avancé, les doigts risquent d'être fixés en demi-flexion.

2°)- L'atteinte du rachis cervical, se traduisant par une limitation douloureuse de la mobilité du cou ou un torticolis sévère, est parfois le signe initial d'une A.C.J. Elle représente avec celle de la main l'une des localisations les plus fréquentes et les plus caractéristiques.

3°)- L'atteinte de la hanche est fréquente et grave en raison du risque de flexum. Elle nécessite la surveillance des articulations sacro-iliaques dont l'atteinte est souvent associée.

4°)- L'atteinte des articulations sacro-iliaques, dès qu'elle dépasse le stade de décalcification, est devenue un signe de différenciation évocateur de la spondylarthrite ankylosante.

5°)- L'atteinte des articulations temporo-maxillaires est fréquente. Volontiers méconnue en raison de sa bonne tolérance fonctionnelle, elle se traduit cliniquement par des douleurs modérées, par une limitation ou une asymétrie de l'ouverture de la bouche. Les lésions cartilagineuses et osseuses se manifestent sur les clichés par un élargissement de l'interligne articulaire et par une abrasion importante des condyles. Malgré ces lésions la fonction demeure satisfaisante. L'ankylose est exceptionnelle.

L'atrophie mandibulaire est une lésion grave qui entraîne un préjudice esthétique parfois considérable, déformant le visage auquel il donne un profil d'oiseau et un préjudice dentaire, nécessitant une surveillance stomatologique.

Dans ces formes à début polyarticulaire, les signes inflammatoires sont constants mais modérés.

- La température est normale ou peu élevée à 38°.
- les autres manifestations systémiques, telles que éruption, adénopathies, splénomégalie, péricardite, sont classiquement absentes.

#### C/- LES FORMES A DEBUT OLIGO - ARTICULAIRE :-

Elles sont caractérisées tout au long de la maladie par l'atteinte d'une seule ou au maximum de quatre articulations. Le début est en règle insidieux marqué par l'atteinte isolée d'une seule articulation. On note une atteinte préférentielle de grosses articulations et particulièrement du genou de la hanche du poignet de l'articulation tibiotalarsienne. La symptomatologie clinique comporte une tuméfaction douloureuse avec impotence fonctionnelle et souvent épanchement intra-articulaire.

Les signes inflammatoires sont discrets. La fièvre est généralement absente, même si elle existe, elle reste modérée.

En absence de traitement les signes inflammatoires peuvent faire place à une raideur, à une déformation et s'accompagner d'amyotrophie.

Parmi ces formes oligo-articulaires un sous-groupe mérite d'être isolé, celui des garçons de 7 ou 8 ans chez qui les manifestations articulaires intéressent les membres inférieurs ou les épaules.

La recherche de l'antigène H L A - B27 s'impose alors; s'il est retrouvé, la spondylarthrite ankylosante est hautement probable. Les articulations sacro-iliaques seront régulièrement et attentivement contrôlées durant les années suivantes.

L'atteinte oculaire est la complication majeure de cette affection.

...../.....

Chez ces malades une surveillance systématique tous les trois mois est nécessaire afin de ne pas méconnaître une iridocyclite à caractère habituellement torpide, sans signes d'appel (Oeil blanc). Un effet Tyndall caractérisé par la présence de cellules inflammatoires dans l'humeur aqueuse doit être dépisté avant que n'apparaissent des synéchies avec déformations pupillaires et glaucome éventuel.

L'évolution peut se faire vers la cécité avec atteinte en bandelettes, synéchies pupillaires et cataractes, réalisant la triade de Still.

Est opposée à cette atteinte oculaire torpide, l'uvéite antérieure à manifestation aiguë (Oeil rouge, inflammatoire) d'évolution habituellement favorable. Le déroulement des complications oculaires va souvent de pair avec les poussées et rémissions de la maladie articulaire, mais elles peuvent évoluer de façon indépendante : l'atteinte oculaire peut précéder l'atteinte articulaire de plusieurs mois, voire de plusieurs années ou, au contraire, survenir longtemps après guérison de la maladie rhumatismale.

Actuellement une orientation nouvelle, se fait jour qui tend à considérer ces 3 formes comme une seule et même affection avec un début différent.

Beaucoup d'auteurs se sont mis d'accord sur la conception uniciste de la maladie.

L'observation prolongée de nombreux enfants atteints de rhumatisme chronique a permis de voir s'installer des altérations majeures chez des enfants qui au départ se présentaient comme atteints de la maladie de Still.

Par ailleurs KAHN et ses collaborateurs ont fait les constatations suivantes :

- Si la plupart des formes polyarticulaires qu'elles soient séro-positives ou séro-négatives gardent la même allure jusqu'à l'âge adulte, quelques formes oligo-articulaires sont revues avec une atteinte diffuse, elles sont généralement séro-négatives malgré une longue évolution.

Un certain nombre de formes systémiques (maladie de Still) sont revues avec un tableau polyarticulaire chronique.

Exceptionnellement, une forme oligo-articulaire peut connaître une poussée systémique à l'âge adulte : cela a été observé 2 fois.

Mieux un patient dont le début de l'évolution infantile s'est fait sous forme systémique passe ensuite à une atteinte polyarticulaire diffuse avec une évolution ankylosante remarquable. Il a eu en plus une atteinte oculaire qui a abouti à la cécité et il est porteur d'anticorps antinucléaires. Chez une autre patiente qui fait une forme polyarticulaire destructrice s'est associée une atteinte oculaire grave avec présence d'anticorps antinucléaires, signe plus habituellement rencontré dans les formes oligo-articulaires.

#### IV/- LES MOYENS DIAGNOSTIQUES ET THERAPEUTIQUES :-

##### A/- LES MOYENS DIAGNOSTIQUES :-

##### 1°)- La Biologie :-

Elle met en évidence :

- une anémie normochrome ou faiblement hypochrome. Cette anémie " inflammatoire " , peut être éventuellement aggravée en cas de salicylothérapie intense par un saignement qui existe chez 78% des enfants traités par les salicylés. Il peut se produire aussi avec les autres médicaments anti-inflammatoires.
- une hyperleucocytose avec polynucléose neutrophile pouvant atteindre des chiffres de 40 à 60.000/mm<sup>3</sup>, le chiffre des lymphocytes restant normal.
- l'hyperfibrinémie, l'augmentation des alpha-2-globulines et des gamma-globulines sont souvent notées.
- l'accélération de la vitesse de sédimentation qui est le plus-fidèle reflet de l'activité inflammatoire de la maladie. Elle est souvent supérieure à 100 à la 1ère heure. L'intensité du syndrome inflammatoire varie selon les modalités cliniques :

- Celui-ci est à son maximum dans les formes à début systémique : l'anémie est constante, la leucocytose dépasse habituellement 20.000/mm<sup>3</sup>.

- A l'inverse dans les formes oligo-articulaires les signes inflammatoires sont discrets : la leucocytose est toujours inférieure à 15.000, la vitesse de sédimentation est normale dans 23% des cas, modérément accélérée dans 67% des cas

- Les formes polyarticulaires fournissent des chiffres intermédiaires.

Ces signes inflammatoires n'ont aucune spécificité mais leur contrôle est de grande importance pour surveiller l'évolution de la maladie.

...../.....

Certains examens de laboratoire ont une valeur d'orientation.

- La recherche des facteurs rhumatoïdes de nature IgM soit par la méthode du latex (taux supérieur ou égal à 1/40) soit par la technique de Waaler ROSE (taux supérieur ou égal à 1/32).

Des facteurs rhumatoïdes de nature IgG et IgA peuvent également être observés.

- Le test des rosettes rhumatoïdes est positif dans la moitié des cas avec une fréquence de 65% dans les formes systémiques, 70% dans les formes polyarticulaires, 20% dans les formes oligo-articulaires.

- Les anticorps antinucléaires sont présents dans 10 à 40% des cas.

L'interprétation de ces résultats est difficile ; aucun d'eux n'est spécifique. Il n'existe actuellement aucun test de laboratoire permettant d'identifier une A.C.T.

#### L'examen du liquide articulaire et la biopsie synoviale :-

- Le liquide articulaire :- est de type inflammatoire, riche en polynucléaires neutrophiles et en protéines, pauvre en glucose. Il peut prendre un aspect puriforme qui ne doit pas mener au diagnostic erroné d'arthrite septique car en aucun cas il ne s'agit de polynucléaires altérés.

- La biopsie synoviale :- elle peut être réalisée par voie chirurgicale ou à l'aiguille. Elle révèle des lésions de synovite aiguë non spécifique.

#### 2°)- Immunologie :-

- Le bilan immunitaire peut déceler une hyper-activité de ce système : augmentation du nombre des cellules B circulantes, hypergamma globulinémie, stimulation de la production d'anticorps (fréquence de l'augmentation non spécifique des antistreptolysines O). Certaines études ont mis en évidence une augmentation de l'activité suppressive des lymphocytes T et des monocytes et, in-vitro, une diminution de l'effet helper et de la synthèse d'immunoglobulines intracytoplasmique dans les formes systémiques.

L'incidence de H.L.A.-B27 est plus élevée dans l'ensemble des formes cliniques d'A.C.J. que dans une population témoins ; sa présence est cependant l'apanage des formes oligo-articulaires survenant chez des garçons de dix à douze ans et en cas d'antécédents familiaux, l'hypothèse d'une spondylarthrite ankylosante doit être gardée à l'esprit.

La relation de l'antigène H.L.A.-B27 avec diverses affections rhumatismales est bien établie.

En tête de celles-ci se place la spondylarthrite ankylosante où le H.L.A. B27 est retrouvé dans 88 à 96% des cas.

En seconde position, vient le syndrome de Fiessinger - Leroy REITER avec un taux de 50% à 80%.

Il est admis que les A.C.J. viennent en troisième position avec un taux moyen estimé à 31%.

En fait, les pourcentages et leur interprétation diffèrent selon les auteurs.

L'atteinte radiologique des sacro-iliques constitue un élément essentiel de différenciation entre spondylarthrite ankylosante et A.C.J.

En absence de sacro-iliite radiologiquement visible 26% des affections qualifiées d'A.C.J. s'accompagnant d'un H.L.A.-B27 vont de ce fait prêter à confusion et mener à la discussion d'une spondylarthrite ankylosante dans sa phase initiale.

Les antigènes D.R.5 et D.R.8 associés à des anticorps-antinucléaires sont corrélés à la fréquence de l'atteinte oculaire dans les formes oligo-articulaires. La relation statistique qui existe, dans l'A.C.J. entre la présence d'anticorps-antinucléaires décelés en immunofluorescence indirecte et celle d'une irido-cyclite a été bien soulignée par J.C. SCHALLER en 1974. Sur 58 malades ayant une A.C.J. avec irido-cyclite chronique, 51 possèdent des anticorps antinucléaires, soit 88%. Par contre sur 144 malades ayant une A.C.J. sans irido-cyclite ( 133 cas) ou avec une iridocyclite aiguë (11 cas), seuls 41 ont des anticorps antinucléaires, soit 28%

Ces auto-anticorps précèdent le plus souvent l'iridocyclite de plusieurs mois ou années, ce qui permet spécialement dans la variété oligo-articulaire de détecter les enfants à haut risque et donc de prévoir, dans ce domaine, une surveillance attentive.

Il est fréquent d'observer au cours des A.C.J. des taux élevés d'ASLO puisque ces anticorps anti-enzymes peuvent dépasser les limites de la normale jusque chez 30% des sujets, ce qui a pu parfois faire évoquer une étiologie streptococcique.

Mais actuellement on s'accorde à penser que cette élévation des ASLO constitue un phénomène non-spécifique qui s'observe aussi au cours d'autres maladies de l'enfance : tuberculose, hépatite.

### 3°)-Radiologie :-

L'examen radiologique est le complément naturel de l'examen clinique. En outre, il peut révéler au niveau des mains et du rachis cervical des atteintes cliniquement latentes. Les anomalies radiologiques comportent 6 éléments majeurs :

- le gonflement des parties molles, l'ostéoporose, l'apposition périostée. Ces lésions sont d'apparition précoce. Elles témoignent l'existence d'une synovite inflammatoire.
- le pincement-articulaire, les érosions, l'ankylose : ceux-ci sont la conséquence de la destruction articulaire et sont d'apparition plus tardive.

A ces manifestations s'ajoutent les troubles de la maturation et de la croissance osseuse.

#### a)-Le gonflement des parties molles :-

Il est précoce et antérieur à l'ostéoporose, se voit dans les mois qui suivent immédiatement le début clinique. Il est mixte dans son origine : épanchement synovial et oedème périarticulaire.

II se produit un élargissement des espaces entre les têtes métacarpiennes.

Au genou, l'œdème des bourses séreuses écarte la rotule du fémur, et l'épanchement articulaire à la hanche peut entraîner une luxation distension.

b)- L'ostéoporose :-

1°) Locale :- elle apparaît aux épiphyses et aux points carpiens ou tarsiens, elle donne un aspect d'os clair, délavé, semblant cerné par contraste d'un fin liseré opaque, elle est maximale dans la zone immédiatement sous-corticale où elle apparaît comme une plage homogène accentuant le contraste avec le liseré cortical. Elle est appréciable dès le 2ème mois souvent nette à partir du 5ème mois.

2°) Généralisée :- elle concerne surtout les formes graves prolongées qui a ce titre reçoivent des corticoïdes de façon intense et durable. Elle est surtout visible au niveau des corps vertébraux, dorso-lombaires notamment où le processus est habituellement absent.

c)- L'apposition périostée :-

Elle peut se voir dès le 2ème mois après le début clinique en moyenne après 5 mois d'évolution. Elle se présente comme un ligne parallèle à la corticale d'un os long, pouvant donner un aspect feuilleté au bord de cet os.

d)- Le pincement articulaire :-

II est lié à la destruction du cartilage-articulaire. II est difficile à apprécier chez l'enfant et habituellement transitoire, apparaît après 10 mois d'évolution. Le pincement est la conséquence de l'usure cartilagineuse et précède l'apparition des érosions.

La corticothérapie a été accusée de provoquer sinon du moins de favoriser le pincement articulaire.

...../.....

e) Les érosions :-

Les plus précoces surviennent un à deux ans après le début clinique. Elles sont capables de réaliser des érosions osseuses majeures. Elles peuvent survenir de façon précoce aux poignets donnant aux os carpiens un aspect irrégulier puis déchiqueté.

Les " érosions - compressions " épiphysaires intéressent aussi les épiphyses radiales et cubitales, carpiennes et phalangiennes. Le doigt en " Lorgnette " est le siège d'un ostéolyse majeure .

L'évolution peut être freinée sous traitement. En absence de celui-ci, elle se fait vers l'ankylose.

f) L'ankylose :-

Frappant surtout les articulations de faible mobilité, elle est rarement très extensive. Elle est rare avant 3 mois d'évolution. Il existe certaines localisations préférentielles : la colonne cervicale, le poignet alors que les fusions de la hanche, de l'épaule et du coude restent exceptionnelles .

Le trouble de la croissance est considéré comme un état définitif séquellaire. Il intéresse :

- la croissance en longueur des os longs
- la croissance en épaisseur de la diaphyse
- le volume des os courts et des épiphyses .

Le trouble de la maturation est surtout évident aux os carpiens, de façon relativement précoce dans le cours de la maladie.

PARTICULARITES RADIOLOGIQUES DES PRINCIPALES LOCALISATIONS ARTICULAIRES :-

1°) Le poignet et la main :-

La précocité et la fréquence de l'atteinte caractérisent ces 2 localisations.

Toutes les lésions élémentaires précédemment décrites y sont retrouvées. Par ailleurs, la fusion osseuse respecte un des trois sous-groupes articulaires du poignet (radio-carpien, inter-carpien ou carpo métacarpien) ce qui permet la conservation d'une certaine mobilité.

### 2°)-Le rachis cervical :-

Dans la plupart des cas, les lésions radiologiques sont découvertes avant l'âge de 12 ans, parfois dès l'âge de 3 ans. En général le délai moyen entre la découverte des signes radiologiques et le début de la maladie est de 5 ans.

On note dans cette localisation des "lésions fonctionnelles" se traduisant par la perte de la lordose physiologique, voire une inversion de courbure et surtout une rigidité localisée que seule l'étude dynamique avec des clichés de profil en flexion et en extension, permet de mettre en évidence.

L'atteinte lésionnelle porte aussi sur les articulations interapophysaires postérieures, surtout 2ème et 3ème vertèbres cervicales. Elle se traduit d'abord par un aspect flou des facettes interarticulaires, puis par des pincements et d'érosions pouvant évoluer vers une ankylose.

### 3°)-Le genou :-

Le gonflement étant la conséquence de l'inflammation périarticulaire est d'autant plus apparent que l'amyotrophie du quadriceps est rapide.

L'ostéoporose est précoce, pincement articulaire et érosions n'apparaissent souvent qu'après plus de deux ans d'évolution.

Les troubles de croissance intéressent les condyles, surtout la rotule qui peut doubler de volume. Le genou pourra être déformé ultérieurement par une subluxation ou luxation tibiale postérieure avec ankylose rendant la station debout impossible.

...../.....

4°)-La hanche :-

Il s'agit le plus souvent d'une atteinte bilatérale, les premiers signes apparaissent vers la troisième année d'évolution. L'atteinte des parties molles sera appréciée par une observation attentive des contours où l'on retrouvera des asymétries de netteté .

Les lésions sont susceptibles de s'aggraver avec apparition de géodes et d'ostéophytes semblant annoncer l'évolution vers l'ankylose qui est rare et tardive

A ces lésions destructives s'associent des troubles de la croissance et de la maturation qui semblent jouer un rôle majeur dans la modification de l'image radiologique.

Il n'est pas rare d'observer une luxation. Elle constitue une menace qu'il convient de prévenir par une surveillance et des mesures orthopédiques appropriées. Elle est liée à l'importance de l'épanchement et du pannus synovial le plus souvent en rapport d'une part avec les troubles de la maturation osseuse et d'autre part avec la coxa-valga et la position en adduction résultant d'un alitement prolongé .

5°)- L'articulation sacro-iliaque :-

L'atteinte radiologique de cette articulation doit être recherchée systématiquement pour déceler une spondylarthrite ankylosante. Trois stades évolutifs ont été décrits :

- L'aspect flou de l'interligne sans altération des berges (Stade I) traduit la déminéralisation et peut être la conséquence d'une immobilisation prolongée ou d'une corticothérapie.

- Le signe initial important de valeur est la sclérose sous chondrale qui peut être associée à un aspect festonné des marges (Stade II).

- L'association d'une condensation majeure et d'érosions ou l'apparition d'une ankylose osseuse correspond au Stade III.

Les stades I et II peuvent répondre au diagnostic d'A.C.J., le diagnostic de spondylarthrite ankylosante est hautement probable chez un enfant chez qui la recherche de H L A-B27 s'avère positive et les lésions radiologiques demeurant au stade II.

Le stade III est à lui seul pathognomonique de spondylarthrite ankylosante.

6°)- L'articulation temporo-maxillaire :-

L'interprétation radiologique de cette localisation est difficile et montre :

- le pincement articulaire,
- l'abrasion du condyle,
- l'immobilité du condyle qui ne franchit pas le tubercule lors de l'ouverture de la bouche,
- l'ankylose est exceptionnelle.

## B/-LES MOYENS THERAPEUTIQUES :-

Le traitement des A.C.J. est une entreprise difficile parce qu'il s'agit d'une maladie de longue durée dont le déroulement et l'issue sont imprévisibles et qu'elle survient chez un enfant c'est-à-dire un organisme lui-même en constante évolution physique et psychologique. Son objectif est **triple** :

- Freiner l'évolution de la maladie
- Prévenir autant que possible les déformations et l'ankylose
- Assurer à l'enfant une vie aussi normale que possible réduisant les conséquences psychologiques.

## I/-LES MEDICAMENTS UTILISES :-

Le traitement des poussées évolutives des formes systémiques d'A.C.J. implique d'abord sauf intolérance ou présence d'atteinte séreuse ou myocardique, le recours aux salicylés.

### 1°)-L'acide acétyl salicylique :-

Il représente le dénominateur thérapeutique commun aux trois-groupes. Avant d'entreprendre un traitement salicylé, il importe par des entretiens prolongés de faire comprendre à l'enfant et à ses parents sa valeur, son efficacité, exerçant une triple action antipyrétique, antalgique et anti inflammatoire.

Il est prescrit à une dose moyenne de 7 à 10 cg/Kg par 24 heures, dose répartie en 4 à 6 prises.

Un tel traitement suppose une surveillance clinique et biologique attentive, le taux de salicylémie " efficace " étant compris entre 20 et 30 mg/100 ml.

L'expérience montre que le traitement salicylé le mieux conduit se révèle insuffisant dans la plupart des cas obligeant dès lors au bout d'une quinzaine de jours à faire appel à d'autres médicaments notamment les corticoïdes.

Parmi les effets secondaires des salicylés, il faut retenir :

- les accidents digestifs : la gastrite aiguë, les hémorragies,
- les accidents-hémorragiques généraux dus aux perturbations fonctionnelles des plaquettes induites par les salicylés,
- les accidents métaboliques : ils sont dus au fait que la salicylémie efficace est proche de la dose toxique. Ils se manifestent par des bourdonnements d'oreille qui sont difficiles à reconnaître chez l'enfant. Le diagnostic est alors évoqué en présence d'accès de dyspnée, de fièvre paradoxale et de somnolence imposant l'arrêt du traitement.
- l'intolérance hépatique entraînant une perturbation des épreuves fonctionnelles hépatiques essentiellement les transaminases.
- Quelques cas de nécrose papillaire rénale ont été imputés à l'administration d'aspirine.

## 2°) - Les corticoïdes :-

Ils tiennent une place essentielle dans le traitement de cette maladie.

Le produit le plus souvent utilisé est la prednisone . Les doses les plus couramment utilisées sont de 1, 2, voire 3 mg/Kg par 24 heures. Il semble en tous cas préférable de donner d'emblée une dose efficace plutôt que de procéder à une sorte " d'escalade thérapeutique " risquant d'aboutir à des doses encore plus élevées. Dès qu'on le peut, les doses de prednisone sont abaissées en se fiant davantage aux signes cliniques que biologiques mais toujours avec une grande prudence.

Cette corticothérapie aux doses efficaces donne habituellement des résultats satisfaisants : la fièvre tombe, les jointures redeviennent mobiles l'état général s'améliore, mais dans la plupart des cas il ne s'agit que d'un camouflage. Dès qu'on arrête le traitement, le processus évolutif reprend et souvent de façon explosive.

...../.....

La corticothérapie ne prévient pas les destructions articulaires et n'exerce qu'un effet symptomatique. Elle ne permet ni de raccourcir l'évolution, ni d'améliorer le pronostic fonctionnel à long terme. Elle est responsable d'une multitude d'effets secondaires parmi lesquels :

- la rétention hydro-sodée associée à une déplétion potassique,
  - le diabète cortisonique,
  - l'amyotrophie engendrée par la fonte musculaire
  - l'infiltration cushingoïde qui contribue à modifier l'aspect du malade,
  - les troubles psychiques à type de confusion mentale, d'euphorie, de dépression.
- Cette complication est en fait rare chez l'enfant,
- les accidents hématopoiétiques
  - les vergetures
  - la déminéralisation du squelette. L'ostéoporose est à l'origine de fractures des membres lors des traumatismes minimes.

La croissance en taille déjà ralentie par la maladie, s'arrête. Cette croissance en taille repart si l'on parvient avant l'âge de la puberté à abaisser la dose de prednisone en dessous du seuil critique.

- L'installation d'une insuffisance surrénale qui peut se démasquer de façon dramatique à l'occasion d'une intervention chirurgicale, d'une infection ou d'une intoxication.

Cette corticothérapie favorise l'apparition de l'amylose rénale. Enfin la corticothérapie prolongée finit par créer un véritable état de besoin, physique et peut être psychologique qui rend toute tentative de sevrage encore plus ardue.

...../.....

Le sevrage progressif sera facilité par l'adjonction d'aspirine.

### 3°)- L'association aspirine corticoïde :-

Certains auteurs proposent d'emblée l'association aspirine corticoïde.

Elle comporte un certain nombre d'avantages :

- au moment où l'on tente de rendre la corticothérapie discontinue un jour sur deux, l'aspirine est administrée le jour intermédiaire, voire également le matin du jour " avec cortisone " ;

- lorsque les signes inflammatoires de la maladie semblent s'atténuer, l'adjonction d'aspirine autorise une baisse rapide et mieux tolérée des doses de corticoïde avec l'espoir de parvenir plus vite au dessous de la dose seuil qui permet la reprise de la croissance ou encore de réaliser un sevrage hormonal total, l'aspirine est alors prescrite jusqu'à disparition de tout signe évolutif.

### 4°)- L'indométhacine :-

Elle a pu donner des résultats appréciables dans le traitement des A.C.J. Elle peut être alternée avec la corticothérapie. Une posologie de 1,5 à 2 mg/Kg par 24-heures en deux prises est préconisée. Mais elle est mal tolérée par le tube digestif et peut être responsable d'une insuffisance rénale. Dans les pays anglo-saxons, son usage est proscrit chez l'enfant.

### 5°)- Les dérivés propioniques :-

- Ils sont utilisés en cas d'intolérance à l'aspirine ou risque d'effets secondaires ou tout simplement pour des raisons psychologiques. Ils ont une activité analogue à celle de l'aspirine-mais une meilleure tolérance digestive. Ils peuvent trouver leur place dans le traitement des A.C.J. aux posologies suivantes :

Ibuprofen :	20 à 30 mg/kg/24 heures
Ketoprofen :	2 à 3 mg/kg/24 heures
Naproxen :	7,5 à 10 mg/kg/ 24 heures.

6°) - Chrysothérapie :-

L'acide acétyl salicylique et les anti-inflammatoires non stéroïdiens donnent de bons résultats dans le traitement des formes polyarticulaires et oligo-articulaires. Les sels d'or ayant une action lente sont capables de donner eux aussi des résultats satisfaisants. Ils sont prescrits sous la forme d'aurothiopropionat sulfonate de sodium en injection intramusculaire, à une dose de 0,25 mg, à 1mg/kg par semaine durant 3 mois environ, puis les injections seront espacées à un rythme mensuel et ce traitement est maintenu tant qu'il s'avère efficace et n'entraîne pas d'accidents.

Ceux-ci se manifestent par un prurit des éruptions cutanées, un goût métallique de la salive précédant une stomatite ulcéreuse, une atteinte sanguine (leucopénie) et des manifestations de néphrotoxicité.

Une surveillance clinique (peau et muqueuses) doublée d'une surveillance biologique (recherche d'une protéinurie, d'une hématurie microscopique, d'un hémogramme avec plaquettes) doit être régulière.

Ces accidents s'ils surviennent peuvent obliger à l'arrêt transitoire du traitement. C'est le cas notamment en cas d'apparition d'une protéinurie, si le taux des polymorphonucléaires neutrophiles est inférieur à 2.000/mm<sup>3</sup> et celui des leucocytes à 3.000/mm<sup>3</sup>.

Le contrôle de l'hémogramme et des urines s'impose donc avant le traitement par les sels d'or. La reprise éventuelle de la chrysothérapie sera dès lors très prudente.

Selon les constatations de J. GUICHARD, ce traitement peut arrêter l'évolution des lésions ostéo-cartilagineuses mais il est sans effet sur les manifestations systémiques.

La chrysothérapie est surtout indiquée :

- chez les malades dont l'état n'est pas amélioré après 3 à 6 mois de traitement par les anti-inflammatoires non **stéroïdiens**.
- ou chez les malades qu'on veut sevrer d'une corticothérapie quotidienne à forte dose.

Le traitement par les sels d'or sera d'autant plus actif qu'il aura été prescrit tôt dans le cours de la maladie et il est d'autant moins toléré que l'enfant est plus jeune. On évitera de le prescrire avant 6 ans.

#### 7°)- Le D - pénicillamine :-

Elle a un mode d'action identique à celui des sels d'or. Elle est administrée par voie buccale à des doses progressives : 4, 8, 10 voire 15 mg/kg et par jour. Le traitement sera poursuivi durant 6 mois à un an environ s'il s'avère efficace et en absence d'effets secondaires en particulier cutanés, rénaux, hématologiques.

Un traitement par la D-pénicillamine peut se révéler efficace et bien toléré là où les sels d'or ont échoué bien que ces deux médicaments aient le même mode d'action.

Souvent un bon résultat est obtenu dans 60% des cas sans que ce pourcentage soit amélioré par des doses <sup>massives</sup> / qui augmentent le risque de complications

#### 8°)- Les anti-malariques :-

Deux produits sont couramment utilisés : le diphosphate de chloroquine et le sulfate d'hydroxychloroquine. Ils ont une action anti-inflammatoire lente. Ils sont surtout actifs sur les formes d'intensité moyenne.

Le danger majeur de ces anti-malariques est le développement d'une rétinopathie toxique qui est capable d'évoluer vers la cécité même après arrêt du traitement. Ce risque impose une surveillance régulière à l'électrorétinogramme et le respect des limites posologiques qui sont **fixées** selon les travaux de certains auteurs à :

100 mg/m<sup>2</sup>/24 heures pour la chloroquine

150 mg/m<sup>2</sup>/24 heures pour l'hydroxychloroquine.

...../.....

### 9°)- Les Immunodépresseurs :-

Ce sont l'azathioprine utilisé à une dose de 1,5 à 3 mg/kg/24 heures et le cyclophosphamide à la dose de 1,5 à 2 mg/kg/24 heures.

Leur efficacité ne peut être appréciée qu'après une durée minimum de 3 mois.

Les dangers auxquels les malades sont exposés limitent les indications de ces traitements :

- le retentissement hématologique justifiant l'arrêt du traitement lorsque le chiffre des leucocytes se situe au dessous de 3.000 environ, celui des plaquettes au dessous de 100.000 et celui des hématies au dessous de 3.000.000.
- les infections virales en particulier la varicelle
- la survenue d'un cancer ou leucémie après un traitement prolongé.

- Le médicament le mieux toléré parmi ces immunodépresseurs est le chlorambucil qui cependant à une dose massive est susceptible d'entraîner une azoospermie souvent définitive.

Il est préférable surtout de les utiliser :

- au cours des formes graves ou malignes résistant aux thérapeutiques habituelles et pour lesquelles ils se révèlent efficaces à court terme.
- Dans les formes cortico-dépendantes où de fortes doses de corticoïdes sont administrées durant de longues périodes.

### 10°)- Les Immuno-Stimulants :-

L'emploi des immunodépresseurs semble bien se trouver justifié dans cette affection car il se produit une réponse immunitaire excessive. Mais il est possible cependant que ce processus auto-immun se développe à la faveur d'une altération de la défense immunitaire : la déficience des lymphocytes T. D'où l'emploi ou Levamisole dont l'efficacité paraît démontrée par de nombreux auteurs.

- Ce produit est lui aussi responsable d'un certain nombre d'accidents : installation brutale d'une agranulocytose, accidents cérébraux.

11°)- Les traitements locaux :-

Ils sont utilisés en cas d'atteinte inflammatoire persistante malgré l'utilisation des médications-précédentes, s'il existe un épanchement douloureux avec limitation de la mobilité.

Les corticoïdes sont d'abord utilisés. Il est nécessaire d'écartier le diagnostic d'arthrite septique par la ponction et la culture du liquide en cas d'oligo-arthrite. L'injection locale de corticoïdes - retard est souvent insuffisante ou de courte durée. Ces injections sont mal acceptées par le jeune enfant et-quelles que soient les précautions prises, elles comportent un risque de surinfection.

- Les traitements locaux par les corticoïdes peuvent entraîner des calcifications articulaires. En cas d'échec ou de récurrence on peut envisager une synoviorthèse.

12°)- La synoviorthèse à l'acide osmique :-

Son indication principale est l'atteinte persistante du genou avec épanchement. Il faut éviter de la proposer très tard à un stade où <sup>sont</sup> apparus des érosions et un pincement articulaire. Elle est réalisée sous anesthésie locale intra-articulaire après évacuation de l'épanchement.

L'injection d'acide-osmique ne semble exercer d'effet néfaste ni sur la croissance cartilagineuse, ni sur la croissance du membre.

13°)- Le traitement de l'iridocyclite :-

L'iridocyclite impose un traitement à la fois local et général.

a)-Local :- par des collyres mydriatiques (atropine, néosynéphrine) pour éviter les synéchies-iridocristalliniennes et par des collyres cortisoniques, des injections sous conjonctivales voire latéro-bulbaires. Ces traitements étant maintenus durant des semaines après disparition des signes inflammatoires.

-Chez certains sujets ce traitement local est insuffisant et oblige à lui adjoindre un traitement corticoïde par voie générale.

b)-Général :- la corticothérapie par voie générale reste le médicament de choix.

Au moment où les signes inflammatoires tendent à disparaître on procède à une baisse progressive et prudente des doses. Le traitement doit être poursuivi régulièrement et mérite une surveillance attentive.

## II/-LES INDICATIONS CHIRURGICALES DANS L'A . C. J. :-

La chirurgie occupe une place modeste dans le traitement de l'A.C.J. et ses indications sont bien précises. Ces enfants posent d'énormes difficultés aux chirurgiens et aux anesthésistes.

Il s'agit d'enfants sous corticoïdes pour la plupart du temps, ce qui nécessite des précautions anesthésiques afin d'éviter une insuffisance surrénalienne aiguë. Or on sait que cette corticothérapie à long terme est capable d'entraîner un nanisme sévère chez ces enfants. Les anesthésistes à cet effet doivent être imprégnés des problèmes de l'anesthésie du nain.

Cette anesthésie est en outre compliquée par l'atteinte du rachis cervical et des articulations temporo-mandibulaires lors de l'intubation.

Enfin le caractère polyarticulaire des lésions complique la rééducation post-opératoire et nécessite parfois la réalisation de programmes opératoires multiples au cours de la même séance ou à intervalles rapprochés.

La reconstruction et le remodelage articulaire étant des possibilités importantes constituant des éléments favorables liés au terrain. La chirurgie se discute dans 2 circonstances bien différentes :

- le premier groupe d'intervention va se réaliser " à chaud " donc au cours de la phase aiguë de la maladie : biopsie, synovectomie, ténotomie périarticulaire, relaxation de l'appareil extenseur du genou, arthrodèse vertébrale.

...../.....

- le deuxième groupe d'intervention va se réaliser chez les malades au stade de séquelles : la maladie étant éteinte ou refroidie : ostéotomie de réalignement des membres ou de correction d'attitude vicieuse ostéotomie de recentrage des hanches, arthrodèse, arthroplastie.

#### A/- CHIRURGIE " A CHAUD " :-

##### 1°)- Biopsie :-

C'est une intervention bénigne mais elle est dangereuse lorsqu'elle est réalisée par arthrotomie. Il faut donc dans la mesure que possible parvenir au diagnostic sans biopsie synoviale. Si celle-ci est nécessaire à l'établissement du diagnostic la biopsie par arthrotomie doit être considérée comme une synovectomie partielle et devra bénéficier en post-opératoire d'une physiothérapie aussi précise que dans les suites de synovectomie totale.

La négligence de cette physiothérapie entraîne un flexum irréductible chez ces enfants notamment au genou.

La biopsie sous arthroscopie ne présente pas ces mêmes risques mais elle est difficilement réalisable en dehors du genou et de l'épaule. L'examen anatomopathologique du prélèvement s'impose au cours de toute arthrotomie pour écarter le diagnostic d'arthrite septique.

##### 2°)- Synovectomies :-

La persistance d'une inflammation et d'une hypertrophie synoviale avec retentissement sur la fonction et la croissance doivent être traitées par destructivité chimique ou physique.

Les bons résultats de cette intervention ne peuvent être obtenus qu'au prix d'une physiothérapie intensive.

La synovectomie doit être pratiquée tôt avant que l'articulation ne soit détruite ou déformée mais pas trop tôt car il faut tenir compte des évolutions favorables et des effets des autres médicaments.

### 3°)-Ténocapsulotomie :-

Les ténotomies ou ténocapsulotomies sont surtout indiquées pendant la période aiguë de la maladie en présence de rétraction fixée des hanches ou des genoux.

La rééducation après cette intervention doit être intensive. Les ténotomies sont indiquées au niveau des hanches, des adducteurs, sur le groupe des muscles antérieurs, elles sont également pratiquées au niveau des genoux par allongement des muscles ischio - jambiers et désinsertion des jumeaux.

### 4°)-Relaxation de l'appareil extenseur du genou :-

Les luxations de la rotule et de l'appareil extenseur du genou s'observent parfois chez des enfants très jeunes. Il s'agit d'un genou avec épanchement abondant fixé en flexion qu'on réduit facilement par atelle de posture. Il faut réaxer ces rotules dès qu'on constate une luxation fixée. Cette intervention comprend une libération des collerons rotuliens, habituellement une désinsertion du quadriceps si la luxation est ancienne, et une transposition du ligament rotulien. On y associe habituellement une synovectomie totale du genou afin d'éviter la récurrence de l'épanchement au moins dans les premiers temps. La rééducation après intervention est longue et difficile car le quadriceps récupère lentement sa force d'extension mais la possibilité d'obtenir de bons résultats justifie la mise en oeuvre de cette entreprise de longue haleine.

### 5°)-Arthrodèse du rachis cervical :-

Les atteintes du rachis cervical sont responsables de déstabilisation et de subluxation antérieure menaçant le névraxe. Ces subluxations sont d'installation progressive et plus ou moins rapides.

Un traitement orthopédique doit être envisagé en urgence dès l'apparition des premiers signes neurologiques (syndrome pyramidal). Ce traitement consiste en une réduction par traction continue en hyper-extension, ensuite la contention plâtrée.

Dans certains cas ce traitement savère insuffisant pour stabiliser le rachis et parfois une subluxation se produit dès l'ablation de la contention plâtrée. Il faut alors recourir à l'arthrodèse vertébrale. Au stade des séquelles c'est-à-dire en présence d'une maladie refroidie, un deuxième groupe d'intervention peut trouver ses indications.

## B/-CHIRURGIE " A - F R O I D " :-

### 1°)-Les ostéotomies :-

Les ostéotomies peuvent corriger les déformations des membres : fréquemment il s'agit d'un genu valgum et l'intervention réalisée dans ce cas est une ostéotomie supra-condylienne de varisation.

La déformation peut siéger au niveau du talon qui est alors dévié en varus, gênant l'appui au sol et la stabilité de la marche. On réalise alors des ostéotomies de DWYER, c'est-à-dire valgisation du calcaneum.

Les ostéotomies peuvent être utilisées pour corriger une attitude vicieuse résiduelle d'une articulation, par exemple un flexum du genou de 15 à 20° ou une rotation de la hanche.

### 2°)-Les arthrodèses :-

C'est le blocage chirurgical de l'articulation en bonne position, procurer la stabilité et l'indolence.

Les indications de ces interventions sont souvent le résultat d'une insuffisance de la physiothérapie.

### 3°)-Les arthroplasties :-

Ces indications se posent à la hanche, au genou, très rarement au coude et à l'épaule. Un enraidissement total du genou des deux hanches ou d'une hanche sont des indications aux arthroplasties multiples.

Au niveau des membres supérieurs, les indications d'arthroplasties sont plus rares.

Certaines ankyloses du coude, si elles sont bilatérales ou combinées à des raideurs de l'épaule, peuvent être justiciables de prothèse de glissement permettant d'amener une main à la bouche pour l'autonomie de l'alimentation.

Au niveau du poignet et de la main, les indications d'arthroplasties sont rares.

### III/- LA PHYSIOTHERAPIE :-

A côté des médications nécessaires au traitement d'un enfant atteint de rhumatisme inflammatoire, le maintien d'un état fonctionnel articulaire aussi satisfaisant que possible est indispensable. Celui-ci est obtenu par la pratique d'une kinésithérapie qui à un double but :

- préventif, par le maintien de l'amplitude des mouvements actifs, d'une force musculaire suffisante évitant des déformations articulaires ou leur accentuation,
- curatif par l'atténuation de la douleur, la correction des déformations existantes et la récupération d'une mobilité et d'une force musculaire satisfaisantes. A long terme, la bonne prise en charge de ces enfants, à condition qu'elle soit précoce, réduit nettement le handicap fonctionnel ultérieur. Les méthodes de physiothérapie sont multiples :
- Les séances de mobilisation active et le travail actif de gain d'amplitude, associé à des activités plus globales, assurent l'équilibre, la coordination et l'endurance.
- La mise en posture : les attitudes vicieuses des hanches et des genoux peuvent être corrigées par le simple décubitus ventral pendant la sieste ou une partie de nuit. De même la suppression de l'oreiller évite souvent le flexum du cou.
- La balnéothérapie : Elle peut être réalisée en piscine d'eau de mer chaude ou au moyen d'une simple baignoire familiale.
- L'appareillage maintient les postures en bonne position afin de ne pas perdre au repos ce qui a été gagné par la kinésithérapie. Il s'agit soit d'orthèses de repos, soit d'orthèses de fonction.
- L'ergothérapie rend la rééducation plus attrayante.

La rééducation ne peut atteindre ses objectifs que si elle est régulièrement et longtemps poursuivie. Ce traitement doit s'associer à une vie familiale active, à une fréquentation scolaire aussi régulière que possible et aux activités sociales et sportives.

Le programme de kinésithérapie peut être réalisé à domicile ce qui nécessite le déplacement du kinésithérapeute si possible du médecin au domicile du malade afin d'évaluer les conditions pratiques de vie de l'enfant : escalier ou ascenseur, dimensions des pièces, chambre personnelle, lieu de travail et de repos.

La famille participe à la mise en place des postures de nuit et doit être imprégnée des buts de ce traitement. L'enfant doit poursuivre sa scolarité si possible en collectivité pour garder un bon moral. De nombreuses activités sportives sont autorisées : la natation, la pratique du tricycle et du vélo. Dans certains cas, l'importance des lésions articulaires, la mauvaise prise en charge pendant les premières années d'évolution ou encore des raisons socio-économiques, rendent impossible la réalisation d'une physiothérapie efficace et une scolarité suffisante. C'est la raison pour laquelle le traitement de certains enfants très atteints ne peut s'organiser de façon satisfaisante qu'en centre spécialisé.

Mozziconaci et Coll ont fait des travaux très importants sur une série de trente enfants atteints d'A.C.J. Ces enfants ont été admis dans un centre spécialisé pour rééducation. Dix ont séjourné de 1 à 3 mois, le plus souvent pendant les périodes de vacances scolaires pour parfaire une kinésithérapie nécessaire au maintien d'un bon état fonctionnel. Vingt sont admis pour des séjours prolongés au cours de formes sévères ne permettant pas une rééducation et une scolarisation satisfaisantes à domicile. Dans la plupart des cas une amélioration fonctionnelle globale a été obtenue ; aucun enfant à sa sortie n'étant en classe II ou IV de Steinbrocker. Les progrès fonctionnels les plus nets sont obtenus au cours des six ou douze premiers mois de rééducation.

A l'inverse les lésions radiologiques paraissent évoluer inexorablement au sein de toutes les articulations. Cependant trois fois sur six une amélioration de l'aspect radiologique de la hanche a été constatée. Elle se traduit par une recentration de la tête, la disparition des images géodiques, une reminéralisation et la réapparition de l'interligne articulaire. Cette évolution favorable a été observée chez deux enfants atteints de forme systémique et chez une malade atteinte de forme polyarticulaire.

L'amélioration de l'état des hanches était concomitante d'une régression de l'état inflammatoire chez ces malades.

L'évolution biologique inflammatoire étudiée essentiellement par la mesure de la vitesse de sédimentation montre un ralentissement d'au moins 50% par rapport aux chiffres existant avant l'entrée au centre.

Les résultats de ces travaux montrent qu'il est possible d'obtenir assez rapidement une amélioration très nette de l'état des enfants atteints de formes sévères d'A.C.J. Ces résultats sont appréciés sur les manifestations cliniques et biologiques inflammatoires globales qui regressent ou diminuent dans bien des cas.

L'état fonctionnel de chaque articulation analysé individuellement, s'améliore de façon très nette au cours des 6 à 12 premiers mois de prise en charge.

En conclusion, cette étude permet de souligner qu'une prise en charge de qualité et une rééducation soutenue des enfants atteints d'A.C.J. est un facteur de meilleur pronostic.

#### V/- EVOLUTION :-

Les A.C.J. ayant une évolution capricieuse et incertaine, il est difficile d'établir des modèles très précis.

- Tantôt la guérison peut survenir en moins de deux ans sans séquelles ni récurrences c'est l'évolution courte.

Tantôt l'évolution de la maladie peut être longue et se prolonger au delà de deux ans : c'est l'évolution longue.

#### 1°)- Evolution de la forme à début systémique :-

Plusieurs éventualités sont possibles.

a)- Elle peut conserver sa prédominance inflammatoire pendant plusieurs années sans que soient apparues d'arthrites importantes.

b)- Le syndrome inflammatoire disparaît après quelques mois tandis que passe au premier plan une polyarthrite généralisée et gravement invalidante.

c)-Une dernière possibilité évolutive est la récurrence de la maladie à l'âge adulte.

2°)-Evolution de la forme à début polyarticulaire :-

Du fait de la persistance des atteintes articulaires et en fonction de la durée de la maladie, le pronostic articulaire reste réservé. Elle conserve généralement tout au long de la maladie sa forme polyarticulaire.

3°)-Evolution de la forme à début oligo-articulaire :-

L'évolution de cette forme peut demeurer limitée à un petit nombre d'articulations ou bien évoluer vers une polyarthrite.

VI/- LES SEQUELLES :-

Elles sont de 2 types : articulaires et oculaires.

1°)-Les séquelles articulaires :-

- Tantôt les séquelles sont nulles ou légères : il s'agit du stade I ou III de Steinbrocker où l'inflammation est en général absente ou latente. L'activité physique et scolaire normale.

- Tantôt les séquelles sont sévères : Stade III de Steinbrocker, la scolarité et l'avenir professionnel de l'enfant sont limités par l'atteinte articulaire et souvent oculaire. L'aide d'une tierce personne est parfois nécessaire .

- Tantôt les séquelles sont majeures ; la scolarité de l'enfant se passe en milieu spécial, c'est le stade IV .

Dans ce cas l'ankylose et la déformation d'un grand nombre d'articulations font de l'enfant un grand-invalide, confiné au lit et ne pouvant subvenir à ses besoins les plus élémentaires,

2°)- Les séquelles oculaires :-

Elles vont de l'amblyopie à la cécité avec une atteinte uni ou bilatérale

Elles surviennent presque exclusivement dans les formes oligo-articulaires

## VII/-LES COMPLICATIONS :-

- Le retard statural reconnu depuis longtemps représente une complication redoutable de cette affection. C'est ainsi que Sill écrit en 1897 : " un caractère remarquable dans ces cas est l'arrêt général du développement qui survient lorsque la maladie commence avant la deuxième dentition. Un enfant de douze ans et demi aurait facilement été pris pour un sujet de 6 ou 7 ans tandis qu'un autre de quatre ans paraissait plutôt âgé de deux ans et demi ou trois ans " .

Ce retard statural est observé même chez les malades non soumis à un traitement corticoïde et il a été souligné que ce retard est d'autant plus important que la maladie a commencé tôt.

- L'amylose est une complication majeure des A.C.J. Sa fréquence varie selon les auteurs. Elle survient en moyenne dix ans après le début de la maladie.

Le diagnostic d'amylose est évoqué devant : une **anémie**, une augmentation importante de la vitesse de sédimentation, un taux élevé de plaquettes, d'immunoglobulines G et de protéine C réactive, une protéinurie pouvant atteindre ou dépasser 4g par 24 heures.

Elle se manifeste cliniquement par des œdèmes, une splénomégalie, un hépatomégalie, des douleurs abdominales.

La diarrhée et l'amaigrissement sont habituels.

Le diagnostic d'amylose est confirmé par l'épreuve de rétention du rouge congo, par la biopsie gingivale, rénale et surtout rectale.

En absence de traitement l'évolution se fait vers la constitution d'un syndrome néphrotique puis vers la mort dans un tableau d'insuffisance rénale aiguë ou chronique avec parfois thrombose des veines rénales.

Une atteinte artérielle peut se voir au cours d'une amylose aboutissant à une calcification des mains et des pieds avec une dilatation marquée des capillaires ou des calcifications diffuses.

VIII/—P R O N O S T I C—

Avant l'ère de la corticothérapie, le pronostic était des plus graves. Dans l'ensemble, il est sévère et difficile à déterminer avec précision pour chaque cas.

Le pronostic est d'autant plus sévère que le début est précoce et les poussées évolutives fréquentes et prolongées.

Pour Mozziconacci et collaborateurs, le pronostic fonctionnel est beaucoup plus sévère chez la fille.

La chirurgie orthopédique très importante si elle est réalisée peut faire passer un sujet invalide en classe I ou II de Steinbrocker.

Sont retenues comme facteur de gravité les manifestations suivantes : l'atteinte osseuse précoce, les nodosités sous cutanées, et sur le plan biologique la présence du facteur rhumatoïde.

Le pronostic est favorable dans les cas de forme oligo-articulaire<sup>s</sup> authentiques.

Les formes polyarticulaires comportent un risque grave de déformations et d'ankylose mais peuvent être considérablement améliorées par la physiothérapie.

La maladie de Still continue souvent d'évoluer au delà de l'adolescence et entraîne parfois des destructions osseuses profondes pesant lourdement sur le pronostic fonctionnel.

La conduite du traitement constitue un dernier élément de pronostic des A.C.J. Les enfants atteints d'une A.C.J. doivent être placés sous la surveillance d'une équipe expérimentée qui veille non seulement à prévenir les séquelles mais à réduire au minimum la durée des hospitalisations et à les maintenir en vie active dans leurs familles.

...../.....

E T U D E D E S C A S

OBSERVATION N°1:-

G. DEMBAGA 13 ans venu de Djongaga, Cercle de Yélimané, a été admis en pédiatrie à l'hôpital Gabriel TOURE le 22 Juillet 1981 pour fièvre à répétition, tuméfaction douloureuse des articulations.

Il est l'ainé d'une famille de trois enfants. Son frère et sa sœur se portent en bonne santé. Il est issu d'une grossesse qui s'est déroulée normalement, l'accouchement a été simple.

L'enfant n'a reçu aucun vaccin.

Son développement psycho-moteur a été normal.

Les antécédents pathologiques :-

Fréquemment l'enfant faisait une diarrhée et des accès palustres, par ailleurs, rougeole et varicelle ont été contractées à des dates qui n'ont pas pu être précisées. Il n'a eu ni oreillons, ni coqueluche.

Les antécédents familiaux :-

Le père, 55 ans, cultivateur, est bien portant ; la mère, 45 ans, ménagère, est en bonne santé.

Histoire de la maladie :-

Depuis 3 ans, Dembaga se plaint de fièvre de douleurs articulaires frappant de façon bilatérale et symétrique les poignets, les coudes, les articulations phalangino-phalangétiennes, les genoux, les chevilles, avec une impotence fonctionnelle au tout début de la maladie ; le matin, il avait du mal à se déplacer ainsi qu'au moment des poussées de la maladie.

Les caractères de la fièvre et des atteintes articulaires ont amené à poser le diagnostic de polyarthrite chronique juvénile dès son entrée.

...../.....

A l'examen, on note :

- une température à 36° 5
- une pâleur très marquée
- une tuméfaction douloureuse du coude, des poignets, des articulations phalangino-phalangeniennes des index, des chevilles.
- un gonflement très important des genoux avec épanchement intra-articulaire qui par ailleurs n'était que peu douloureux.
- une amyotrophie considérable à prédominance rhizomélique.

Les temporo-maxillaires, la hanche, les rachis, le bassin sont respectés.

Il n'existe ni splénomégalie, ni adénopathies, ni signes cutanés.

Il pèse 27 Kg et sa taille mesure 1,41 m.

Les examens paracliniques :-

- Le test d'Emmel : est négatif
- La recherche des facteurs rhumatoïdes est négative
- La recherche des cellules L.E. est négative
- L'examen parasitologique des selles est normal
- L'examen cytobactériologique des urines est normal et il n'y a ni sucre, ni albumin dans les urines.
- L'examen ophtalmologique est normal
- La radiographie pulmonaire est normale en particulier la silhouette cardiaque est normale.
- Les radiographies des poignets, des coudes, des genoux et des pieds sont normales après 3 ans d'évolution, les surfaces articulaires sont normales et il n'y a pas de modifications des interlignes.
- La numération formule donne :

- globules rouges : 2.610.000/m<sup>3</sup>
- globules blancs : 6.400/m<sup>3</sup>
- polynucléaires neutrophiles : 62%
- taux d'hémoglobine : 7g

Traitement :-

L'indométhacine 25 mg per os mis en oeuvre a consisté à la dose de 75 mg/jour.

Chloroquine 100 mg à la dose de 300 mg/semaine.

Le 6 Août 1981 une transfusion sanguine de 500 ml de sang isogroupe (0+) a été faite pour réparer l'anémie.

Le 18 Août 1981 on note une nette amélioration mais toujours il persiste une petite tuméfaction des poignets, des coudes et des genoux.

Le 28 Octobre-1981, soit 3 mois après la mise en oeuvre du traitement, l'état de l'enfant a subi une transformation spectaculaire. L'état général est satisfaisant attesté par une prise de poids de 2 kg. Les articulations initialement atteintes ont diminué de volume, seuls les genoux sont encore gros et empâtés. Par contre deux éléments nouveaux sont notés :

- apparition d'une polyadénopathie bilatérale, symétrique intéressant les aires jugulo-carotidiennes. Les ganglions sont peu sensibles, mobiles de volume modéré.
- une splénomégalie, la rate est palpable sur 3 travers de doigts. Elle est indolore de consistance ferme.

Le 12 Novembre 1981, une poussée urticarienne amène à instituer un traitement antihistaminique.

Le 28 Janvier 1982, les arthropathies des genoux n'ayant pas connu l'évolution souhaitée après 6 mois de traitement par l'indométhacine, un réajustement thérapeutique a été décidé et ce d'autant plus que la famille demandait le retour de l'enfant au village.

C'est ainsi qu'une corticothérapie locale (injection intra-articulaire d'une demi ampoule de Bétaméthazone) a été instituée dans le genou droit le 27 Janvier 1982, et dans le genou gauche le 4 Février 1982.

L'indométhacine a été remplacée par le diclofénac à 3 comprimés par jour

Le 18 Février 1982, l'enfant rentre chez lui avec un résultat articulaire nettement amélioré mais avec une persistance de polyadénopathie et de la splénomégalie.

Au total la symptomatologie clinique et radiologique présentée par G. DEMBAGA permet de retenir le diagnostic de maladie de Still. Cet enfant n'a plus été revu, et nous avons perdu tout contact avec lui.

OBSERVATION N° 2 :-

K. TRAORE, 5 ans a été admise en pédiatrie pour douleurs articulaires, fièvre à répétition s'accompagnant fréquemment de manifestations cutanées.

Elle a trois frères et une soeur, tous plus âgés qu'elle, mais les parents ont divorcé.

Elle est issue d'une grossesse qui a évolué normalement. L'accouchement a été simple et l'enfant a crié, immédiatement après la naissance.

A part le B C G à la naissance, l'enfant n'a reçu aucun vaccin.

Son développement psycho-moteur a été normal. La station assise a été acquise à 7 mois et la marche à 14 mois.

Les antécédents pathologiques :-

L'enfant était fréquemment victime d'épisodes diarrhéiques, quelques poussées d'angines et accès palustres ont été retrouvés.

Les antécédents familiaux :-

Le père est marchand de céréales, bien portant, la mère en bonne santé, est ménagère.

Histoire de la maladie :-

À l'âge de quatre ans, K. TRAORE était fréquemment victime d'épisodes fébriles avec très souvent de grands clochers thermiques s'accompagnant généralement de placards cutanés prurigineux à type d'urticaire disparaissant rapidement avec la baisse de température. Cette fièvre précède de quelques mois l'apparition des manifestations articulaires chez l'enfant.

Ces dernières se présentent sous forme d'un empâtement douloureux, bilatéral et symétrique touchant les poignets, les articulations métacarpo-phalangiennes et tibiotalariennes, les genoux avec une augmentation de la chaleur locale.

Ces signes ont conduit l'enfant en consultation à l'hôpital de Kita où a été institué un traitement comportant l'aspirine à 0,50g : 2 comprimés par jour et la chloroquine à 100 mg : 2 comprimés par jour pendant deux semaines sans aucun résultat notable.

La persistance de la fièvre, l'aggravation des atteintes articulaires ont amené un membre de la famille à conduire l'enfant en consultation en pédiatrie à l'hôpital Gabriel TOURE où l'hospitalisation a été décidée le 7 Décembre 1985 et où le diagnostic de polyarthrite chronique juvénile a été porté devant les manifestations présentées par l'enfant.

A l'examen on note :

- une fièvre à 38°
- une pâleur et l'amaigrissement
- un empâtement douloureux des poignets, des articulations métacarpo-phalangiennes et tibiotalariennes, des genoux.
- une limitation de l'extension des inter phalangiennes proximales des 2ème, 3ème 4ème doigts.
- des adénopathies cervicales et axillaires bilatérales peu sensibles de volume modéré sans périadénite.
- Il n'existe ni gros foie, ni grosse rate.
- Il n'y a pas de signes cutanés.
- L'examen ophtalmologique est normal
- L'examen neurologique est normal et en particulier il y a pas de troubles sensoriels.
- Elle pèse 14 kg et sa taille est à 110 cm.
- Biologiquement
- Vitesse de sédimentation
  - 1ère heure : 105 mm
  - 2ème heure : 120 mm.

...../.....

- Globules rouges : 3.500.000 /mm<sup>3</sup>
- Globules blancs : 15.800/mm<sup>3</sup>,
- Polynucléaires neutrophiles : 36%
- Test d'Emmel : négatif
- Waaler - Rose : négatif
- Asie : 1300 U.I. .
- Fibrinémie : 2,25g/l
- Les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine et le culot urinaire est normal
- L'examen parasitologique des selles est normal
- La radiographie pulmonaire est normale
- La radiographie du poignet et de la main gauche met en évidence un gonflement des parties molles au niveau du poignet, et des articulations métacarpo-phalangiennes et inter-phalangiennes.

Pas de destructions des surfaces articulaires, pas de modifications des interlignes, une ostéoporose importante est notée. La qualité des radiographies ne permet pas d'apprécier l'existence de microgéodes

#### Traitement :-

Nous avons institué un **traitement :**

- L'aspirine à 0,50 g : 3 comprimés par jour
- Chloroquine 100 mg : 2 comprimés par jour pendant 4 jours puis un demi comprimé 3 fois par semaine.

Durant ce traitement, des poussées douloureuses ont été enregistrées, associées à une élévation thermique fugace. Le résultat de ce traitement n'était pas satisfaisant, aucune amélioration de l'état général n'a été observée.

Le traitement par la chloroquine et l'aspirine s'est révélé inefficace, on y associe alors de l'indométhacine 25 mg en prise de 2 comprimés par jour au milieu des repas.

Cette association thérapeutique elle aussi n'a apporté aucun résultat satisfaisant au bout de deux semaines car les parents avaient des problèmes financiers pour se procurer les médicaments.

Ce traitement s'étant révélé inefficace, il obligea au bout d'une quinzaine de jours à mettre en oeuvre la corticothérapie : cortalugel 20 à 1 comprimé et demi par jour associé au sirop de potassium à une cuillerée à café deux fois par jour.

Une semaine après le début de ce traitement, l'état clinique n'était pas toujours satisfaisant : on note des douleurs et gonflements des articulations déjà atteintes.

Cet échec du traitement s'est révélé dû au fait que les posologies préconisées n'étaient pas respectées, l'enfant recevant beaucoup moins de corticoïde que prévu. Les consignes stricts pour le respect des posologies et du régime sans sel sont donnés et le cortalugel est porté à 40 mg par jour.

Au bout d'une semaine, on note des changements spectaculaires avec disparition de la fièvre et des douleurs, diminution du gonflement des articulations atteintes.

Dès l'obtention de ce résultat, l'enfant sort de l'hôpital sur l'insistance de la famille à Kita. Le poids est de 15 kg 300.

Elle est revue en consultation le 6 Février 1986 toujours à 2 comprimés par jour de cortalugel 20. On note :

- Une légère tuméfaction bilatérale des poignets et des genoux
- Une discrète limitation des articulations inter-phalangiennes proximales des mains au niveau des 2ème et 4ème doigts.

L'enfant n'a pu être suivi longtemps à l'hôpital pour des raisons socio-économiques car la famille n'avait pas les moyens de se payer les médicaments. Du reste les corticoïdes utilisés ont pu l'être grâce à l'obligeance de différents confrères.

Il a été néanmoins recommandé à la famille de conduire régulièrement l'enfant en consultation chez le médecin de Kita compte-tenu de la nature de la maladie et de l'incidence du traitement.

Le dossier a été communiqué au médecin de Kita. La famille réside à plusieurs dizaines de kilomètres de cette ville.

Nous avons exprimé le souhait de revoir l'enfant en consultation dans trois mois.

En résumé, l'existence de l'atteinte articulaire bilatérale et symétrique dans un contexte hautement fébrile associée à des polyadénopathies, à des signes cutanés, le tout évoluant depuis un an, sans altération radiologique importante amène à retenir le diagnostic de maladie du Still.

#### OBSERVATION N° 3 :

M. COULIBALY 13 ans a été admise dans le service de pédiatrie de l'hôpital Gabriel BOUÏE pour hyperthermie, polyarthralgies, gonflement des articulations le 23 Octobre 1985.

Elle est la benjamine d'une fratrie de sept membres. Elle est issue d'une grossesse qui a évolué normalement. L'accouchement a été simple, l'enfant a crié immédiatement après la naissance et il n'y a pas eu de réanimation.

Elle a été exclusivement nourrie au lait maternel jusqu'à l'âge de 10 mois puis l'alimentation a été diversifiée et le sevrage est intervenu à 18 mois. Les vaccinations reçues sont :

- B.C.G. à la naissance

- 3 injections du vaccin quadruple : anti-tétanique, anti-diphtérique, anti-coquelucheuse et anti-poliomyélique ont été faites mais sans rappels.

Les antécédents pathologiques :- se limitent à une rougeole dont la date n'a pu nous être précisée ; quelques épisodes diarrhéiques dans le jeune âge et quelques accès palustres.

#### Les antécédents familiaux :-

Le père a 50 ans, il est boucher, en bonne santé

La mère a 34 ans elle est ménagère, bien portante.

### Histoire de la maladie :-

Le début remonte à six ans par une fièvre prolongée suivie quelques semaines plus tard de douleurs des poignets, des chevilles, des hanches avec ultérieurement un gonflement au niveau de ces deux premières articulations et un prurit généralisé.

Ces signes avaient motivé une première hospitalisation dans le service de pédiatrie en 1980.

Après un séjour de deux semaines, la famille impatiente a préféré quitter l'hôpital pour aller en brousse recourir aux ressources de la médecine traditionnelle qui sera la seule utilisée pendant de longues années. Elle a permis d'obtenir des résultats satisfaisants mais n'a pu empêcher la survenue de rechutes.

Une 2ème hospitalisation en pédiatrie a lieu en Octobre 1985 devant l'aggravation de l'état de l'enfant.

Depuis un mois, elle présentait une fièvre élevée à 39-40°, des douleurs articulaires et un prurit sans lésions cutanées visibles.

Un traitement symptomatique avait été mis en oeuvre à domicile comportant antipaludiques (quinine injectable : 0,60 par jour, et chloroquine : 4 mg par jour pendant 4 jours, acide acétyl salicylique 2g par jour), puis devant la persistance de la fièvre antibiotiques (ampicilline 2 g par jour puis chloramphénicol 1g 50 par jour per os) et ce sans aucun résultat. Par ailleurs, il s'avère qu'une corticothérapie à faible dose 15 mg par jour avait été ajoutée à ce traitement.

A l'arrivée chez un enfant mesurant 145 cm et pesant 27 kg, on note :

- Une température à 39°
- Une altération marquée de l'état général avec pâleur
- Une tuméfaction douloureuse intéressant plusieurs articulations : poignets, articulations métacarpo-phalangiennes et phalango-phalangiennes, genoux, chevilles ; le gonflement est peu important encore que prédominant au niveau des poignets et des chevilles. La chaleur locale est peu marquée, et il n'y a pas de troubles trophiques cutanés. Les hanches sont douloureuses spontanément et à la mobilisation, les coudes et le rachis sont respectés.

L'abdomen est souple, il n'y a pas d'épanchement péritonéal. La rate n'est ni palpable ni percutable, mais le foie est légèrement augmenté de volume, palpable sur deux travers de doigts, lisse, régulier, indolore.

Aucune lésion cutanée n'est observée, il n'y a pas d'adénopathie périphérique palpable, les bruits du cœur sont réguliers bien frappés sans bruits adventices, le pouls est à 112, la tension artérielle à 10/6. Les pouls périphériques sont normalement perçus partout.

L'examen neurologique est strictement normal.

L'examen ophtalmologique est normal.

Les examens paracliniques ont donné les résultats suivants :

- Test d'Emmel : négatif
- Globules rouges : 2.740.000/mm<sup>3</sup>
- Globules blancs : 36.400/mm<sup>3</sup>
- Polynucléaires neutrophiles : 88%
- Taux d'hémoglobine : 9,3 g/l.
- Vitesse de sédimentation :
  - 1ère heure : 123 mm
  - 2ème heure : 137 mm
- Fibrinémie : 3 g/l.
- ASLO : 400 U.I.
- Waaler - Rose : négatif
- I.D.R. à la tuberculine : négatif
- Transaminases : - SGOT 17 U.R.F./l.  
SGPT 10 U.R.F./l.

La radiographie du thorax met en évidence une silhouette cardiaque strictement normale de même que la plèvre et les poumons .

Les radiographies des poignets, des hanches et des chevilles ne retrouvent aucune lésion ostéo-articulaire.

Le 30 Octobre 1985, l'enfant qui depuis l'hospitalisation ne recevait que acide acétyl salicylique à 2 g par jour et chloroquine 300 mg par semaine est mis à un traitement par :

- delta-cortisone 30 mg avec Kaléorid 2 comprimés par jour et régime sans sel.
- une transfusion sanguine de 750 ml de sang isogroupe (B $\beta$ ) est faite à cette date.

Le 14 Décembre soit six semaines après le début du traitement, l'état de l'enfant est très nettement amélioré. Outre l'apyrexie persistante depuis plusieurs semaines toutes les douleurs ont disparu, mais il existe encore un certain empatement des poignets et des chevilles.

Elle rentre chez elle le 8 Janvier 1986 avec 20 mg de delta-cortisone par jour associé au Kaléorid.

Revue en consultation une semaine plus tard, elle signale la réapparition de douleurs au niveau des poignets, des chevilles, et il est constaté une augmentation du volume des articulations intéressées et de la chaleur locale.

Par ailleurs et ce pour la première fois sont survenues des rachialgies cervicales avec rigidité du cou et douleurs exacerbées par toute tentative de mobilisation.

Devant cette situation la dose de cortancyl est portée à 30 mg par jour puis une semaine plus tard soit le 23 Janvier à 60 mg par jour avec arrêt des salicylés car les symptômes s'étaient accentués.

Cette posologie est maintenue pendant deux semaines. Elle est revue en consultation au bout de <sup>ce</sup> laps de temps, et on constate que les articulations ont considérablement diminué de volume et que les douleurs également ont disparu.

Nous avons ensuite procédé à une réduction progressive des doses à raison de 10 mg toutes les semaines.

Au cours de cette phase sont apparues des douleurs du rachis cervical, de la hanche gauche, des articulations tibio-tarsiennes ; cela était dû à l'arrêt prématuré du traitement par la famille pour des raisons socio-économiques.

Elle reçoit alors à cet effet un traitement par l'acide acétyl salicylique 2 g par jour à partir du 27 Février.

- Deux semaines plus tard, elle accuse des douleurs de la cheville droite sans modification de volume de l'articulation, et de la hanche gauche. Du paracétamol (1 comprimé 3 fois par jour) est ajouté à ce traitement.

Le 27 Mars, l'enfant souffre moins, mais une éruption urticarienne transitoire apparue deux jours plus tôt a été signalée.

Le 14 Avril, elle présente encore des douleurs au niveau des poignets, du rachis cervical, de la cheville droite.

Depuis cette date, elle ne s'est plus présentée en consultation.

Au total il s'agit d'un enfant atteint de polyarthrite chronique juvénile dont le début remonte à six ans. Le début comporte de la fièvre, des signes cutanés. Les atteintes articulaires sont bilatérales et symétriques. La radiographie après 6 ans ne montre pas d'altérations ostéo-articulaires. Nous pensons qu'il s'agit de maladie de Still.

C O N C L U S I O N

Notre étude a porté sur 3 malades hospitalisés dans le service de pédiatrie de l'hôpital Gabriel TOURE dont 2 filles et un garçon.

Les tableaux présentés par ces malades comportent tous : la fièvre, l'anémie les signes cutanés.

La recherche des facteurs rhumatoïdes est négative dans les 3 cas.

Aucune atteinte oculaire n'a été observée chez ces malades.

D'autres examens plus spécialisés n'ont pu être réalisés faute de moyen

Dans notre étude : nous avons retenu comme critère de diagnostic : une fièvre persistante avec des échelers thermiques durant au moins 3 mois, les caractères de l'atteinte articulaire, sa bilatéralité, sa symétrie, la discrétion des douleurs contrastant avec le gonflement souvent important de l'articulation ; et comme maladie de Still les formes à début systémique ainsi que celles présentant à un moment quelconque de l'évolution des symptômes d'atteinte systémique. On ne peut pas se baser uniquement sur les signes de début pour classer une forme car il existe très souvent des formes systémiques à manifestation fébrile retardée.

Nos malades n'ont pas pu être suivis longtemps car il s'agit d'une maladie de longue durée, nécessitant un traitement prolongé, or dans la plupart des cas, il s'agit de parents indigents incapables de faire face aux dépenses occasionnées par le traitement et qui reçoivent la plupart du temps des échantillons médicaux fournis par nous mêmes.

Le traitement est long et coûteux, les récurrences sont fréquentes et imprévisibles après l'arrêt du traitement.

Devant ces faits, les parents sont découragés et font recours aux thérapeutes traditionnels qui ne donnent pas eux aussi de résultats spectaculaires.

...../.....

Nous attirons l'attention de nos médecins et services sociaux de l'existence de l'affection dans notre pays et de prévoir les structures spéciales pour la prise en charge de ces petits malades ./.-

B I B L I O G R A P H I E

•

1. A N S L E L L (E.M.)  
Chronic arthritis in childhood.  
Ann. rheum., Dis., 1978, 37, 107.
2. A N S L E L L (B.S.M.)  
Juvenile chronic arthritis. In Rheumatic disorders in childhood.  
Butterworths, Londres, 1980, p. 87
3. A U Q U I E R (L), P A O L A G (J.B.), B O A S S O N (M)  
Etude analytique de 108 observations de rhumatisme chronique de l'enfant.  
Bull. Soc., Méd., Paris, 1967, 118, N°8, 773 - 784
4. B E L L O G G (P.P.)  
Etude radiologique de la polyarthrite chronique infantile sur 25 observations.  
Th. Méd., Paris : 1968, N° 1.004
5. B E L T R A M O (F), D E B L A Y (M.D.), B O R D I G A N I (P), O L I V E (D)  
La rééducation des enfants atteints d'arthrite chroniques juvénile.  
Ann. Pédiat., 1983, 30, 615 - 622.
6. B E R N A R D (R), B L A N C (M), F L E S C H I (J.B.) et Coll.  
Aspects évolutifs des rhumatismes subaigus de l'enfant, à propos de 101 observations.  
Pédiatrie, 1977, 32, 619.
7. B O D A G H I (E), P A N A H I (F)  
Polyarthrite rhumatoïde juvénile à la période néo-natale : à propos de 2 cas.  
Univ. Téhéran ec. Méd.  
Pahlavie, I R N  
Rhumatologie, Paris, FRA., 1979, 8, N°2, 17-21
8. B R E W E R (E.J.)  
Juvenile rheumatoid arthritis.  
Saunders, Philadelphie, 1970.
9. B R E W E R (E.J.), B L A T T I N E R (R.J.), W I N G (H)  
Treatment of rheumatoid arthritis in children.  
Pédiat., Chis. N. Amer., 1963, 10, 207

10. B Y W A T E R S (E.G.L.)  
Pathologie aspects of juvenile chronic polyarthritis.  
Arthr. and Rheum., 1977, 20, Supp., 271
11. C A L A B R O (J.J.)  
Juvenile rheumatoid arthritis.  
Arthritis Rheum., 1966, 9, N° 2, 82-87.
12. C H Y L A C K -(K.T.)  
The ocular manifestations of juvenile rheumatoid arthritis  
Arthr. and Rheum., 1977, 20, Suppl., 217
13. C O S L S (J.A.), B O O T S (R.H.)  
Juvenile rheumatoid arthritis.  
J. Pédiat. 1946, 29, 143.
14. C O U S I N (B)  
Les affections rhumatologiques au Sénégal.  
Médecine Tropicale - Volume 33 - Juillet - Août 1973 - N°4.
15. D E B R E (R), M I L L E T (J), L A M Y (M).  
La maladie de Still.  
Revue du Rhumatisme, 1938, t.5, p. 373 - 399.
16. D E L A V E L L E N E (J), L' H I R O N D E L ( J.L.)  
La radiologie dans les arthrites chroniques juvéniles....  
Médecine infantile, 85è année, N°1, Janvier 1978 ( Maloine S.A. édit.)
17. D E L B A R R E -(F), P E Y L A N  
Les rhumatismes inflammatoires chroniques de l'enfant.  
Expansion scientifique Française, Paris, 1967.
18. D O U G H T Y (R.A.), G I E S E C K E (L), A T H R E Y A (B).  
Salicylate Therapy in juvenile rheumatoid arthritis. Dose, Serum  
Level and toxicity.  
Amer. J. Dis. Child. 1980, 134, 461 - 463.
19. E T E L R N E T E I N (P)  
Contribution à l'étude de l'arthrite chronique juvénile. A propos de 18 cas  
d'un service de pédiatrie générale.  
Fra (S.d.) 113, 160p., 30 cm, Bibl. (68 ref.) Th. Méd. Paris.

20. FORESTIER (J), JACQUELINE (T), CANET (L)  
Le rhumatisme inflammatoire chronique de l'enfant.  
Rhumatologie, 1959, 11, 53.
21. GAULTIER (C), HAYEM (F), GRASCELLI (C), SAUDUBRAY (J.M.) MOZZICONACCI (P).  
Les manifestations douloureuses abdominales au cours des polyarthrites chroniques de l'enfant.  
Rev. Rhum. 1972, 39, N°4, 271 - 280.
22. GIBAUT (M).  
6 observations de polyarthrite rhumatoïde de l'enfant.  
Th. Med., Paris, 1963, N° 1, 167.
23. GROKOBEST (A.W), SHYDER (A.I.), SCHLAEGER (R).  
Juvenile rheumatoid arthritis.  
Boston, 1962. Little Ed.
24. GUICHARD (J)  
Le traitement des arthrites chroniques juvéniles.  
Médecine infantile, 85<sup>e</sup> année, N°1, Janvier 1978 (Maloine, SA, edit.)
25. HATT (I), WELLMHALPERN (F), RAPOPORT (D)  
MOZZICONACCI (P)  
La polyarthrite chronique juvénile dans la structure hospitalière.  
Ann., Pédiatr., 1976, 23, 429 - 436.
26. HAYEM (F)  
Traitement des formes systémiques d'arthrite chroniques juvénile : aspirine et/ ou corticoïdes.  
Rhumatologie, 1981, N° 57, XI, 7.
27. HAYEM (F)  
Le traitement de l'arthrite chronique juvénile.  
Gazette Médicale 1985, 22, N° 10.
28. HAYEM (F), MOZZICONACCI (P).  
Les manifestations cardiaques des polyarthrites subaiguës de l'enfant,  
Coeur Méd., intern., 1966, 5, 459.

29. H E N O C Q (A), DECHAYES (P), DESHAYES (P), DEMENIBUS (C.H.), DALLLY (R).  
La radiologie dans la polyarthrite juvénile ( à propos de 26 observations de maladie de Still).  
Ouest Médical, 1972, 5, 399.
30. H E R R A U L T (A), COHEN-SOLAL (J), DUHAMEL (A), Mme BABINET, DESBOLS (J.CI)  
Les rhumatismes chroniques de l'enfant.  
Med. Inf., 72è année, N° 6, Juin-Juillet 1965 (Maloine S.A. édit.)
31. K A H N (M.F.)  
Les examens de laboratoire dans les rhumatismes inflammatoires chroniques de l'enfant.  
Médecine infantile, 72è année, Juin - Juillet 1965.
32. K A H N (M.F.), PELTIER (A.P.)  
Maladies systémiques.  
2è édition, Flammarion, Paris, 1984.
33. LAAKSONEN (M.L.)  
A prognostic study of juvenile rheumatoid arthritis : analysis of 544 cases  
Acta paediat. Scand., 1966, suppl., 166, 1.
34. LAMY (M), JAMMET (M.J.), AUSSANTRE (M)  
Les rhumatismes chroniques de l'enfance.  
XIè congrès de pédiatrie de langue française.  
(Lyon) 1947, 449 - 514.
35. LAVIMATTE (V).  
Contribution à l'étude de la polyarthrite rhumatoïde de l'enfant ou maladie de Still.  
Aspects radiologiques.  
Fra. Montpellier : Quick Print, (1980) 3 - 47 p.  
Th. : Med. Montpellier 1/1980
36. LOUIS ( J.J), CARME (P), LARBRE (F).  
Rhumatisme chronique inflammatoire de l'enfant et antigène HLA-B27  
Pédiatrie, 1983, 38, 453.

37. L'HIRONDEL (J), L'HIRONDEL (J.L.)  
Les aspects cliniques et évolution des arthrites chroniques juvéniles.  
Médecine Infantile - 85<sup>e</sup> année - N°1, Janvier 1978 (Maloine S.A. édit.)
38. L'HIRONDEL (J.L.), COYAU (G), L'HIRONDEL (J).  
L'immuno pathologie des arthrites chroniques juvéniles,  
Médecine infantile - 85<sup>e</sup> année - N°1 - Janvier 1978 (Maloine S.A. édit.)
39. M A N I G N E (P)  
Physiothérapie au cours de l'arthrite chronique juvénile.  
Gazette médicale, 1985, 92, N° 10.
40. M A N I G N E (P), LENOIR (G), HAYEM (F).  
Place de l'acide acétylsalicylique dans le traitement de l'arthrite chronique juvénile.  
In Journées Parisiennes de Pédiatrie 1982, Flammarion, Paris, 1982, 231-238
41. M E Y E R (L.M.), DEMUTRECY (L), SORLIN (M), HAYEM (F), MOZZICONACCI (P).  
Evolution et pronostic des formes non systémiques de l'arthrite chronique juvénile.  
Ann. Pédiatr., 1977, 24, N° 67, 439 - 443.
42. M E Y E R (C).  
Les facteurs rhumatoïdes.  
Revue du rhumatisme 1984, 51 (4), 219-227.
43. MOZZICONACCI (P).  
Les rhumatismes chroniques de l'enfant.  
La nouvelle Presse Médicale, 28 Août - 2 Septembre 1982, 11, N° 33.
44. MOZZICONACCI (P).  
Les rhumatismes inflammatoires de l'enfant : définitions et nosologie.  
Nouvelle Presse Méd. (1983), 12, 1863- 1866.

...../.....

45. MOZZICONACCI (P), HAYEM (F).  
Pronostic articulaire de la forme systémique de l'arthrite chronique juvénile (100 cas).  
Conférence plénière, XV<sup>e</sup> congrès international de rhumatologie, Paris 1981
46. MOZZICONACCI (P), HAYEM (F).  
Arthrite chronique juvénile  
Encycl. Méd. chir., Paris, Pédiatrie, 4078<sup>K10</sup>, 3 - 1983.
47. MOZZICONACCI (P), HAYEM (F).  
Les rhumatismes chroniques de l'enfant.  
XV<sup>e</sup> Congrès International de Rhumatologie  
Nouvelle Presse Médicale, 1982, 11, p. 2449.
48. MOZZICONACCI (P), HAYEM (F).  
Etude radiologique du poignet et de la main au cours des polyarthrites chroniques de l'enfant.  
Journées Parisiennes de Pédiatrie, 1968, Flammarion édit., 145.
49. MOZZICONACCI (P), HAYEM (F).  
La périocardite de la maladie de Still.  
Rev. Rhum., 1962, 29, 1 - 12.
50. MOZZICONACCI (P), HAYEM (F).  
Formes cliniques des polyarthrites chroniques de l'enfant.  
Bull. Soc. Méd. Hôp., Paris, 1967, 118, N° 8, 763 - 771.
51. MOZZICONACCI (P), HAYEM (F), MEYER (M).  
Pronostic de l'arthrite chronique juvénile à forme systémique (Maladie de Still). Analyse numérique de 82 cas.  
Rev. Rhumat. Mal. ostéo-artric; Fra., 1976, 46, N°1, 679 - 682.
52. OLIVE (D), BELTRAMO (F).  
Diagnostic clinique et paraclinique de l'arthrite chronique juvénile.  
Gazette Médicale, 1987, 92, N° 10.

53. PLUS (A), HAYEM (F), MOZZICOMACCI (P).  
Le traitement des polyarthrites chroniques de l'enfant.  
Ann. Pédiatr., 1971, 18, N° 2, 101 - 108
54. PRIEUR (A.M.)  
Comment reconnaître l'arthrite chronique juvénile.  
Gazette Médicale, 1985, 92, N° 10.
55. PRIEUR (A.M.)  
Traitement des arthrites chroniques juvéniles par la D - Pénicillamine.  
Rhumatologie, 1981, N° 51, XI, 7.
56. PRIEUR (A.M.), BERNARD - OURY (C), GRISCELLI (C), et Coll.  
Pronostic des formes systémiques d'arthrite chronique juvénile, a propos  
de 100 cas.  
Arch. Fr. Pédiatr., 1984, 41, 91.
57. PRIEUR (A.M.), GRISCELLI (C.I.), MOZZICOMACCI (P).  
Aspect immunologique des polyarthrites chroniques de l'enfant.  
Rev. Prat., 1972, 22, 13, 2121 - 2126.
58. RODARY (C), HAYEM (F), MOZZICOMACCI (P).  
Essai d'enquête concernant l'incidence de l'arthrite chronique juvénile en  
France (année 1972).  
Ann. Ped., 24, 6, 7, 424 - 426.
59. ROYER (P), GILLY (R).  
Les polyarthrites de l'enfant.  
Vie Médicale, 1956, 37, 1547.
60. SALLIERE (D), CLERC (D), BLISSON (M), et Coll.  
Atteinte du rachis cervical au cours des arthrites chroniques juvéniles.  
A partir de 29 observations évoluant depuis plus de 5 ans.  
Sem. Hôp. Paris, 1984, 60, 97.
61. SCHALLER (J.G.)  
Juvenile rheumatoid arthritis (séries I)  
Arthr. and Rheum., 1977, 20, Suppl. 165.

62. SCHALLER (J), BLITNUM (S), WEDGWOOD (R.J.)  
Juvenile rheumatoid arthritis ; a review. *Pédiatries*  
1972, 50, 940.
63. SCHALLER (J), KUPFER (C), WEDGWOOD (R.J.)  
Iridocyclitis in juvenile rheumatoid arthritis.  
*Pediatrics*, 1969, 44 - 92.
64. SCHALLER (J), JOHNSON (G), HOLBOROW (E), ANSELL (B), MILLEY (W.K.)  
The association of antinuclear antibodies with the chronic irridocyclitis  
of juvenile  
Rheumatoid arthritis.  
*Arth. Rheum.*, 1971, 17, 4, 409 - 416.
65. SIMON (L), DIMIGLIO (A), PRIBUR (A.M.)  
L'arthrite chronique juvénile.  
Edit. Paris, Masson, 1984, 33 - 41.
66. SMITH (M.P.), ANSELL (B.M.), BYWATERS (E.G.L.)  
Mortality and prognosis related to the amyloidosis of Still's disease.  
*Ann. rheum. Dis.*, 1968, 27, 137.
67. STILLERMAN (J.B.), BARRY (P.E.), BELL (C.L.) et COLB.  
Clinical characteristics and classification of juvenile rheumatoid arthritis.  
In *Still's disease ; juvenile chronic polyarthrititis*, M.I.V. JAYSON (Ed.)  
Academic Press, Londres, 1976, p. 47.
68. SVANTESSON (E), GARELIDZ (S).  
Extra-articular manifestations in juvenile rheumatoid arthritis.  
*Acta paediat. Scand.*, 1970, 206, suppl., 118.
69. TOUZET (P.H.), RIGAUD (P).  
Indications chirurgicales dans les arthrites chroniques juveniles.  
*Ann. Pédiatr.*, 1983, 30, 8, 625 - 628.
70. TURSZ (A).  
La polyarthrite chronique juvénile dans la structure hospitalière. Scolarité  
vie sociale et familiale.  
*Ann. Pédiatr.*, 1976, 23, 442.

71. VANACE (P.W.)  
Low - dose corticosteroid treatment in juvenile rheumatoid arthritis.  
Arthr. an Rheum. , 1977, 20, suppl. 550.
72. VERGER (P), BRICAVO (H), GUILLEARD (J.M.) et Coll.  
Les complications cardiaques de la maladie de Still. A propos de deux observations nouvelles ; exploration ergo-cardiographique dans l'une d'elles.  
Pédiatrie, 1968, 23, 269.
73. WEILL (J)  
La polyarthrite rhumatoïde de l'enfant.  
Sem. Hôp., 1965, 41, 889 - 897.
74. WELL - HALPERN (F), RAPOPORT (D), HATT (A) et Coll.  
La polyarthrite chronique de l'enfant dans la structure hospitalière. Etude psychologique.  
Ann. Pédiat., 1975, 22, 499.
75. WILLEMEN - CLOG (L), RAMPOE (S), PLACHE (R), GAUME (J).  
Les rhumatismes inflammatoires chroniques de l'enfant. Morceaux choisis sur les rhumatismes inflammatoires chroniques de l'enfant, 1967, l'expansion éditeur, 131 - 154.
76. YANCEY (C.L.), DOUGHTY (R.A.), COHLAN (B.A.) et Coll.  
Péricarditis and cardiac tamponade in juvenile rheumatoid arthritis.  
Pédiatrie, 1981, 68, 369.
77. ZIPROVA (Z), HISSAN (M), PLUS (A), HAYEM (F), MOZZICOMACCI (P).  
Etude radiologique du rachis cervical dans les polyarthrites chroniques de l'enfant.  
Ann. Pédiat., 1971, 11, 675.
78. ZUTSHI (D.W.), FRIEDMAN (M), ANSELL (B.M.)  
Corticotrophin therapy in juvenile chronic polyarthrititis (Still's disease) and effect on growth.  
Arch. Dis. Childh. , 1971, 46, 584.