

L'Arthrite Juvénile Idiopathique à l'âge adulte...



Dre Anne-Laure Chetaille
Rhumatologue adulte
et pédiatrique
CHUL du CHUQ
26 février 2011



Objectifs

- Pouvoir définir et classier l'arthrite juvénile idiopathique
- Comprendre ses spécificités persistant à l'âge adulte
- Adapter la prise en charge habituelle de l'adulte

Arthrite Juvénile Idiopathique

- Enfants < 16 ans
- Une à plusieurs articulations
- Durée minimale de 6 semaines
- Diagnostic d'exclusion

Arthrite Juvénile Idiopathique

- Rare avant 1 an
- Début surtout entre 2-4 ans
- Manifestations cliniques variables
- Difficiles à décrire par jeune enfant
- Adaptation du seuil de tolérance
- Problèmes socio-familiaux
- Difficultés scolaires



Ma douleur d'arthrite a une couleur et une forme





Arthrite juvénile

≠ Arthrite rhumatoïde adulte

modes de présentation

nodules rhumatoïdes rares

facteur rhumatoïde rare

uvéite fréquente

pronostic

Différentes classifications

ARTHRITE RHUMATOÏDE JUVÉNILE (ACR)	ARTHRITE CHRONIQUE JUVÉNILE (EULAR)	ARTHRITE JUVÉNILE IDIOPATHIQUE (ILAR)
< 16 ans	< 16 ans	< 16 ans
Durée ≥ 6 semaines	Durée ≥ 12 semaines	Durée ≥ 6 semaines
Systemique Polyarticulaire Oligoarticulaire	Systemique Polyarticulaire Oligoarticulaire	Systemique Polyarticulaire Oligoarticulaire
F.R + inclus	F.R. + exclus	F.R.+ inclus
Spondyloarthropathies exclus	Spondyloarthropathies inclus Sauf arthrites réactives	Spondyloarthropathies inclus sauf arthrites réactives

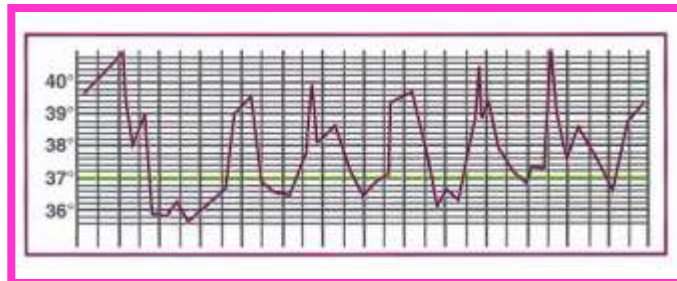
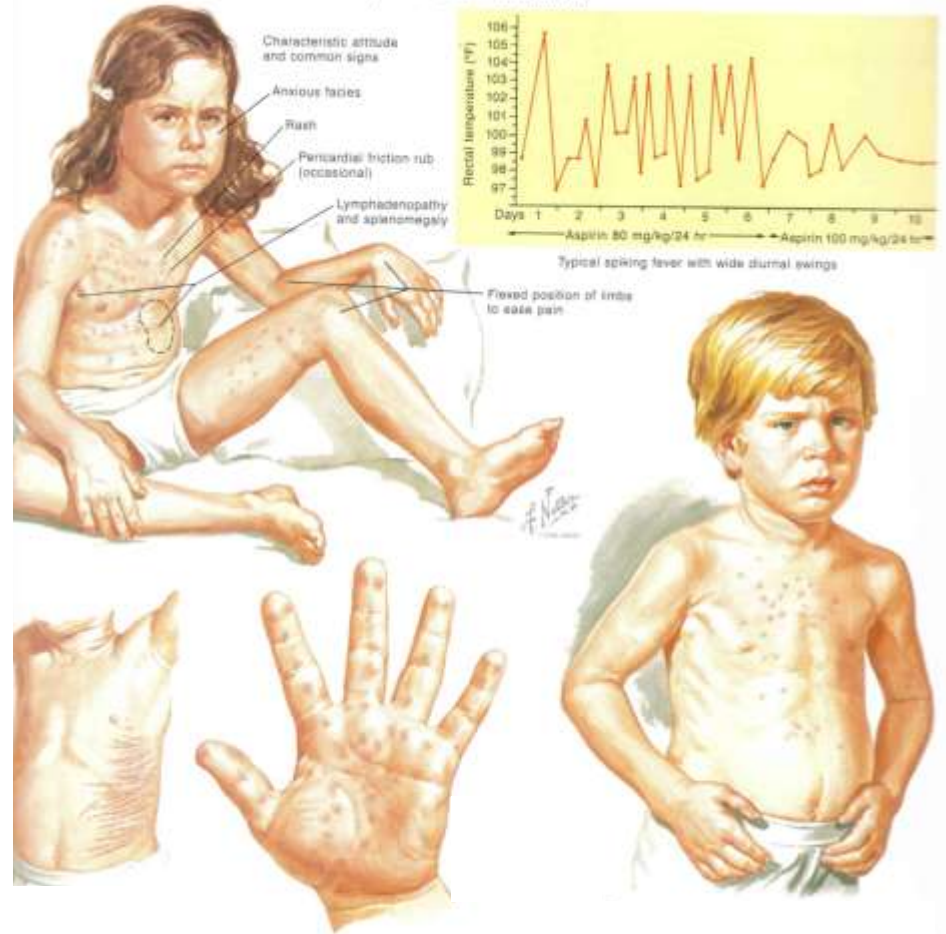
Classification de Durban

International League for the Association for Rheumatology (ILAR) (1998 et 2001)

1. Arthrite systémique
2. Oligoarthrite
 - Persistante à ≤ 4 articulations
 - Étendue à ≥ 5 articulations
3. Polyarthrite facteur rhumatoïde négatif
4. Polyarthrite facteur rhumatoïde positif
5. Arthrite psoriasique
6. Enthésite et arthrite ERA
7. Autres arthrites

* Chacune des catégories est mutuellement exclusive

Systemic Juvenile Arthritis



Classification de Durban

- **Arthrite en rapport avec une Enthésite (ERA) (correspond en fait à la dénomination française de spondylarthropathie).**
 - **Arthrite et enthésite**
 - **ou Arthrite et au moins 2 des critères suivants :**
 - **douleurs sacro-iliaques**
 - **rachialgie inflammatoire**
 - **présence de l'Ag HLA B27**
 - **antécédents familiaux de psoriasis, uvéite, spondylarthropathie**
 - **uvéite antérieure aiguë**

Les limites de la classification...

Chevauchement entre les différents types d'arthrite

Evolution dans le temps

Oligoarticulaire \Rightarrow polyarticulaire (étendue)

Oligoarticulaire \Rightarrow arthrite psoriasique

Oligo/poly \Rightarrow spondyloarthropathie (arthrite et enthésite)

Le devenir des AJI à l'âge adulte

- Peu de données :
 - Registres pédiatriques mais perte de vue des patients dans différents milieux...
 - Rhumatologues adultes : vision parcellaire des patients les plus graves
- Pb de la dénomination à l'âge adulte, des classifications utilisées...

Persistance de l'AJI à l'âge adulte

Type	Maladie Active (%)
Oligo	51
Persistante	25 à 50%
Étendue	80
Poly	63
FR –	68
FR +	93
Systemique	54
Toutes classes incluses	55

Pronostic

	SYSTÉMIQUE	OLIGO	POLYART (oligo et due incluse)
Fréquence	5 à 10%	60%	30%
Sexe F : M	1 : 1	5 : 1	3 : 1
Uvéite	Rare	20%	5%
F.R.+	Rare	Rare	10% (↑ avec l'âge)
F.A.N. +	10%	75-80%	40-50%
Pronostic	Modéré à pauvre	Excellent sauf uvéite, tr croissance dépend de réponse aux AINS++	Réservé à mod limitations prothèses

AJI à l'âge adulte : taux de mortalité ↑ : sepsis, complications des médicaments, amyloïdose, conditions auto-immunes associées

Problèmes médicaux chez les adultes porteurs d'AJI

Musculo-squelettique

- Activité de la maladie et son traitement
- Déformations orthopédiques irréversibles

Complications extra-articulaires :

- Oculaires
- Ostéoporose
- Amyloïdose
- Complication de la reproduction
- Risque cardio-vasculaire ?
- Toxicité médicamenteuse à long terme
- Immunodéficience et auto-immunité associées

Conséquences psychosociales

- Dysfonction sociale
- Vocation professionnelle avortée
- Anxiété/dépression



La prise en charge musculo-squelettique :

1. Le traitement (1)

- AINS: Naprosyn, Indométhacine, Diclofénac...

AINS seuls n'ont pas été étudiés dans la tranche d'âge adulte

- Stéroïdes: infiltrations
systémiques (rarement)

La prise en charge musculo-squelettique :

1. Le traitement (2)

- DMARDs : Methotrexate, Arava ...

Dosage, administration idem

(ped : pharmacocinétique différente)

syst AJI : risque MAS avec sels d'or et SLZ

âge de reproduction...

- Agents biologiques: 5 articulations, MTX >3mois
(Enbrel, Oencia)

La prise en charge musculo-squelettique :

1. Le traitement (3)

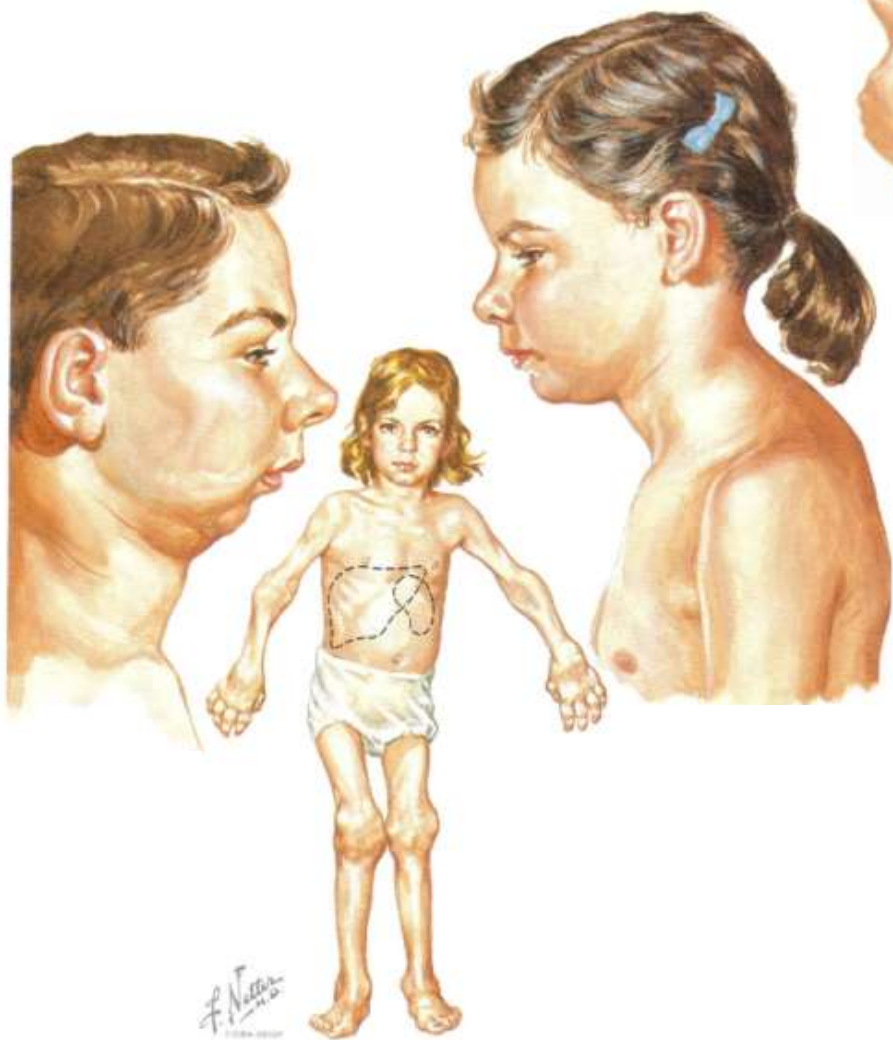
- Les synovites peuvent être difficiles à apprécier :
 - l'inflammation des articulations immatures résultent en perte de cartilage, érosions osseuses, hypo-hyperplasies articulaires et para-articulaires
 - Les douleurs mécaniques qui en résultent
 - Les marqueurs biologiques normaux : VS chez plus de 50% des patients et CRP chez 70%, malgré une activité inflammatoire¹
- La place de l'IRM et de l'échographie

¹Gare J Rheumatol 1995

La prise en charge musculo-squelettique :

2. Les conséquences orthopédiques

- Les spécificités d'un squelette en croissance...
- L'inégalité de longueur des membres inférieurs
 - <9ans : accélération de croissance du membre atteint
 - >9ans : fusion prématurée de la plaque de croissance : membre atteint plus court (≥ 5 cm données 1981)
- Similaires aux autres membres : hypoplasie > hyperplasie
 - MS plus courts, hypoplasie des poignets, brachydactylie, têtes fémorales plus petites, acétabulum mal formé, chevilles et pieds déformées,
- Retard de croissance staturo-pondérale
- Douleur, troubles esthétiques, défis pour les orthopédistes





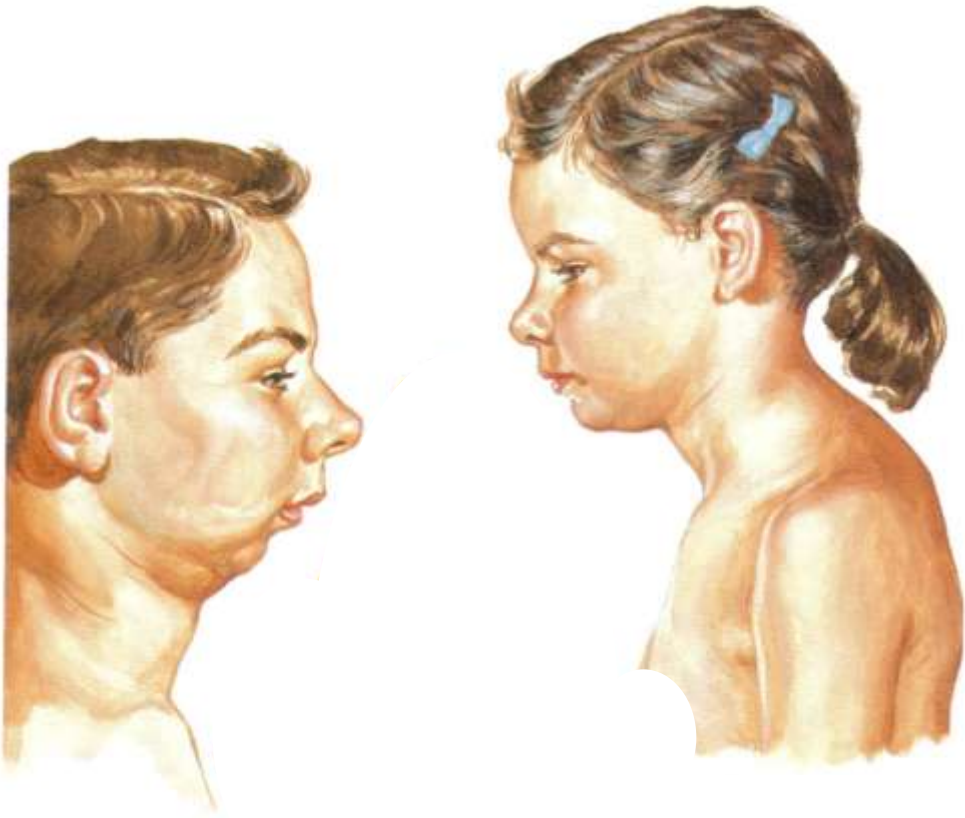


La prise en charge musculo-squelettique :

2. Les conséquences orthopédiques

2 régions particulières

- **ATM** : atteintes chez 40% des AJI (poly, syst) :
 - attention aux formes asymptomatiques, fréquentes...
 - Micrognathie (croissance dans la région subchondrale du condyle)
 - FDR : poly, syst, deb <4ans, inflammation prolongée
- **Rachis cervical** :
 - C1-C2 instabilité
 - Fusion des éléments postérieurs d'autres vertèbres cervicales (C2-C3 ++): peut survenir même à l'âge adulte jeune +++ : cou court, pb discaux, fractures cervicales, pseudarthrose
- Ces deux atteintes sont souvent concomittentes



La prise en charge musculo-squelettique :

3. Les orthèses et prothèses

- Un défi... : contractures, rétractions (flessums), ostéopénie, atrophies, morphologie anormale
- Soulagent les douleurs+++
- Augmentent la mobilité
- Pb de durée de vie des prothèses, surtout avec l'activité d'un jeune adulte
 - PTH : survie à 15 ans sans révision : 70 à 83% (<adultes plus âgés) (pb acetabulum, utilisation de corticoïdes)
 - PTG : idem adultes plus âgés
 - épaules

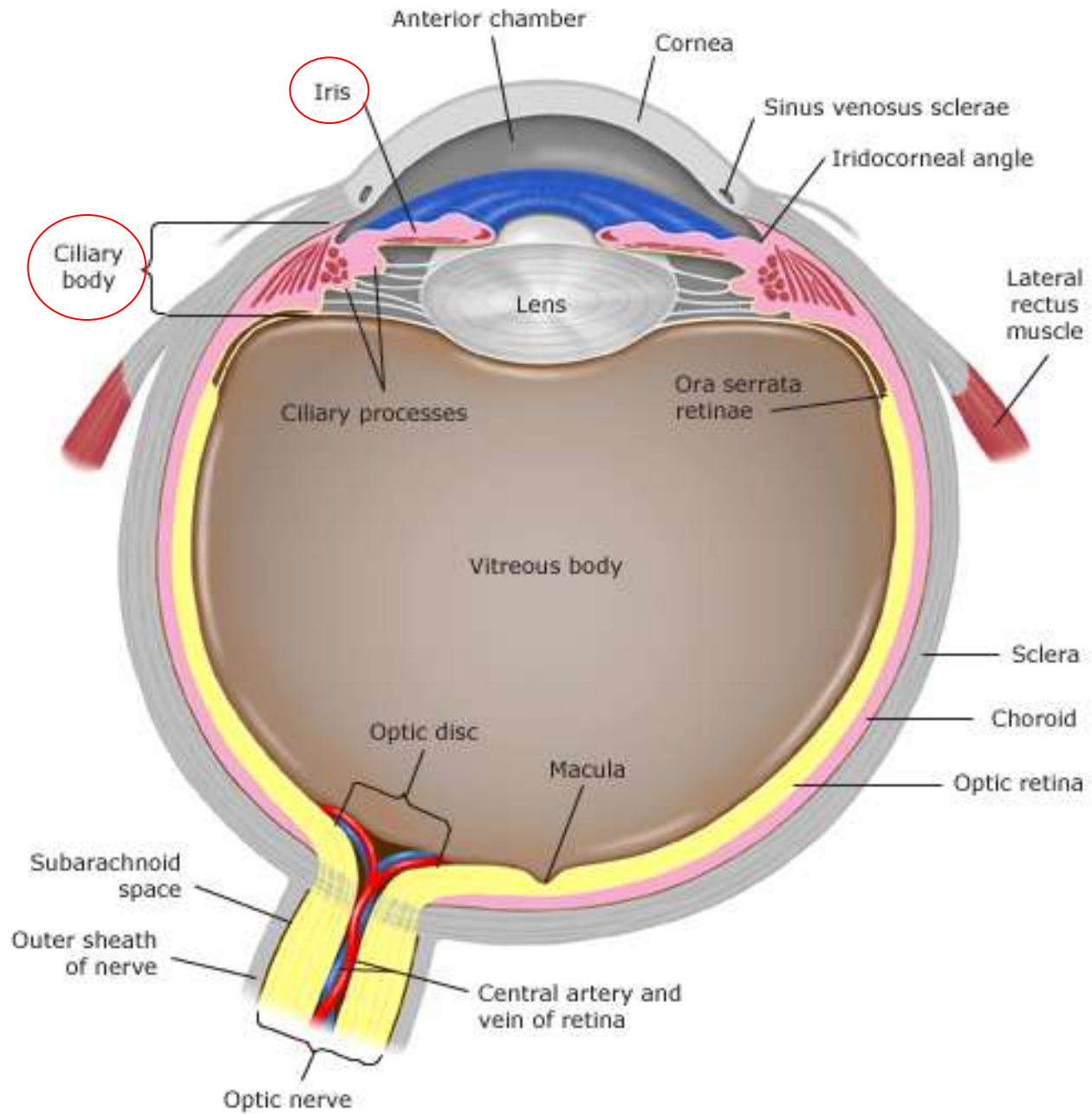


Les complications extra-articulaires :

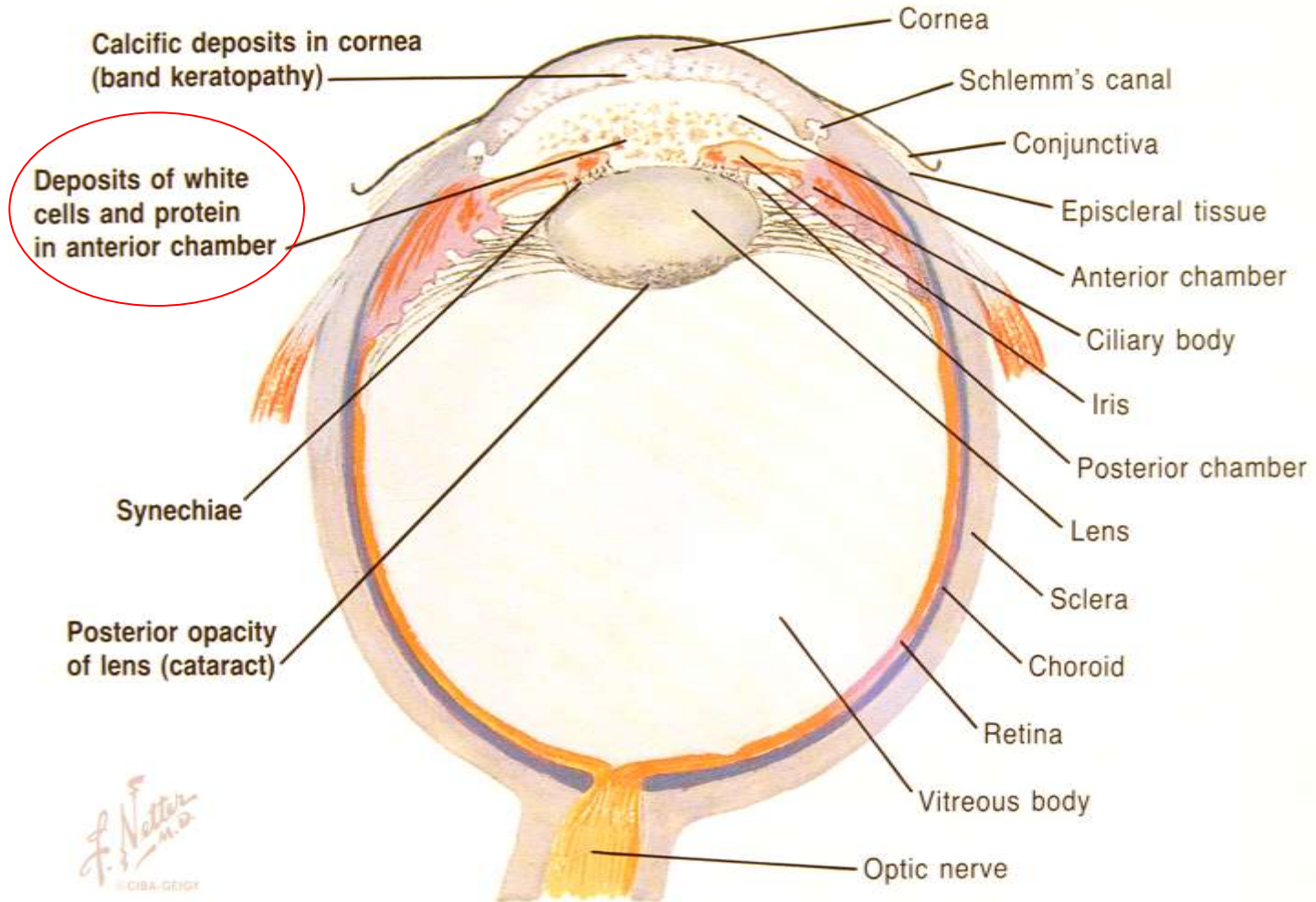
1. Oeil

Uvéite antérieure chronique

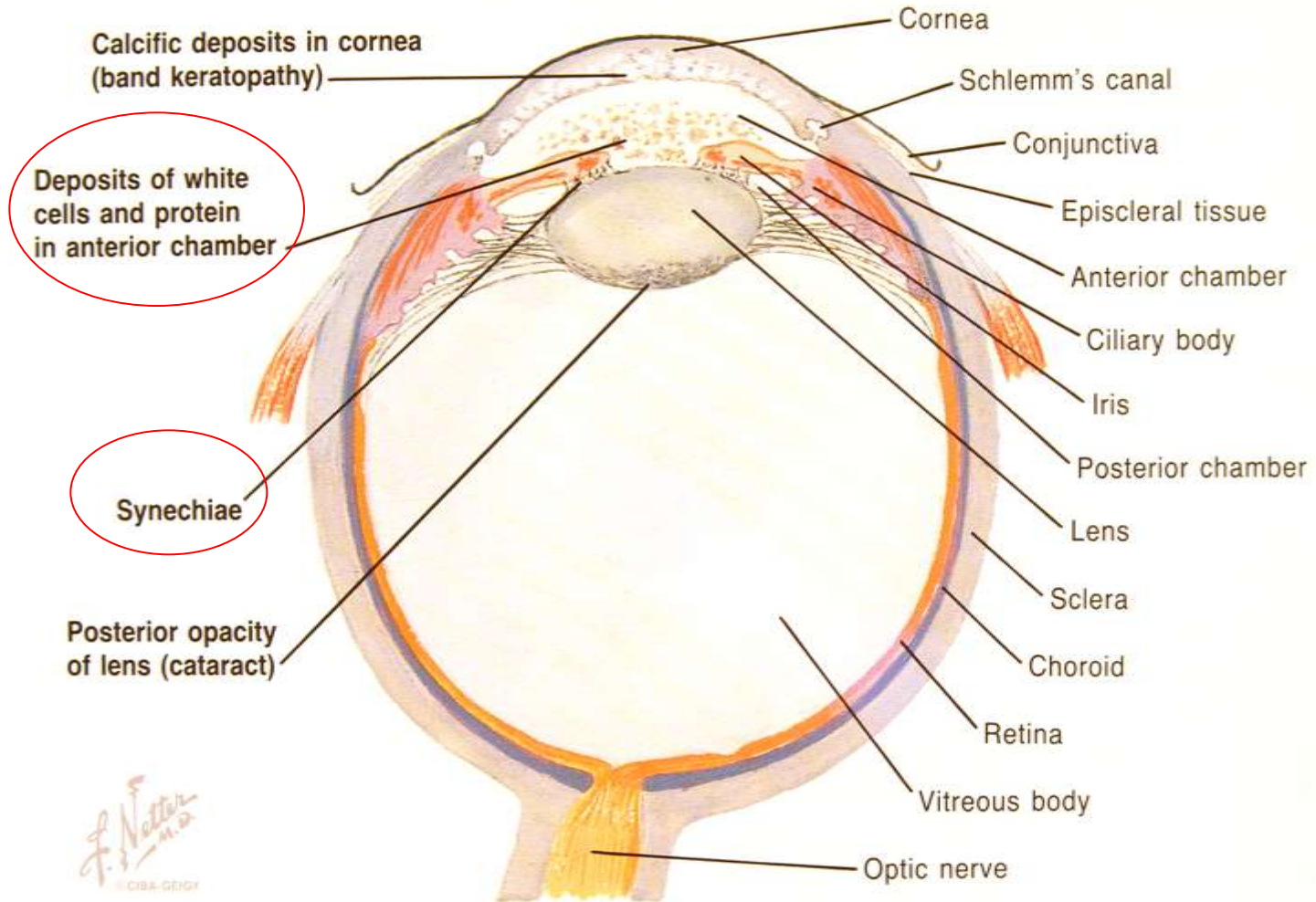
- oligoarticulaire, 30%
- polyarticulaire FR-, 5%
- systémique, rare
- fillette ≤ 6 ans oligo et FAN + = risque +++
- 7 premières années d'évolution de l'arthrite
 - Mais peut apparaître à l'âge adulte +++
(Kotaniemi Ann Rheum Dis 2005)
- uvéite avant arthrite : 6%
- bilatéralisation dans 60% des cas, dans la première année d'évolution
- perte de vision (12%) : cécité définitive par amblyopie
- \emptyset rapport avec activité de l'AJI



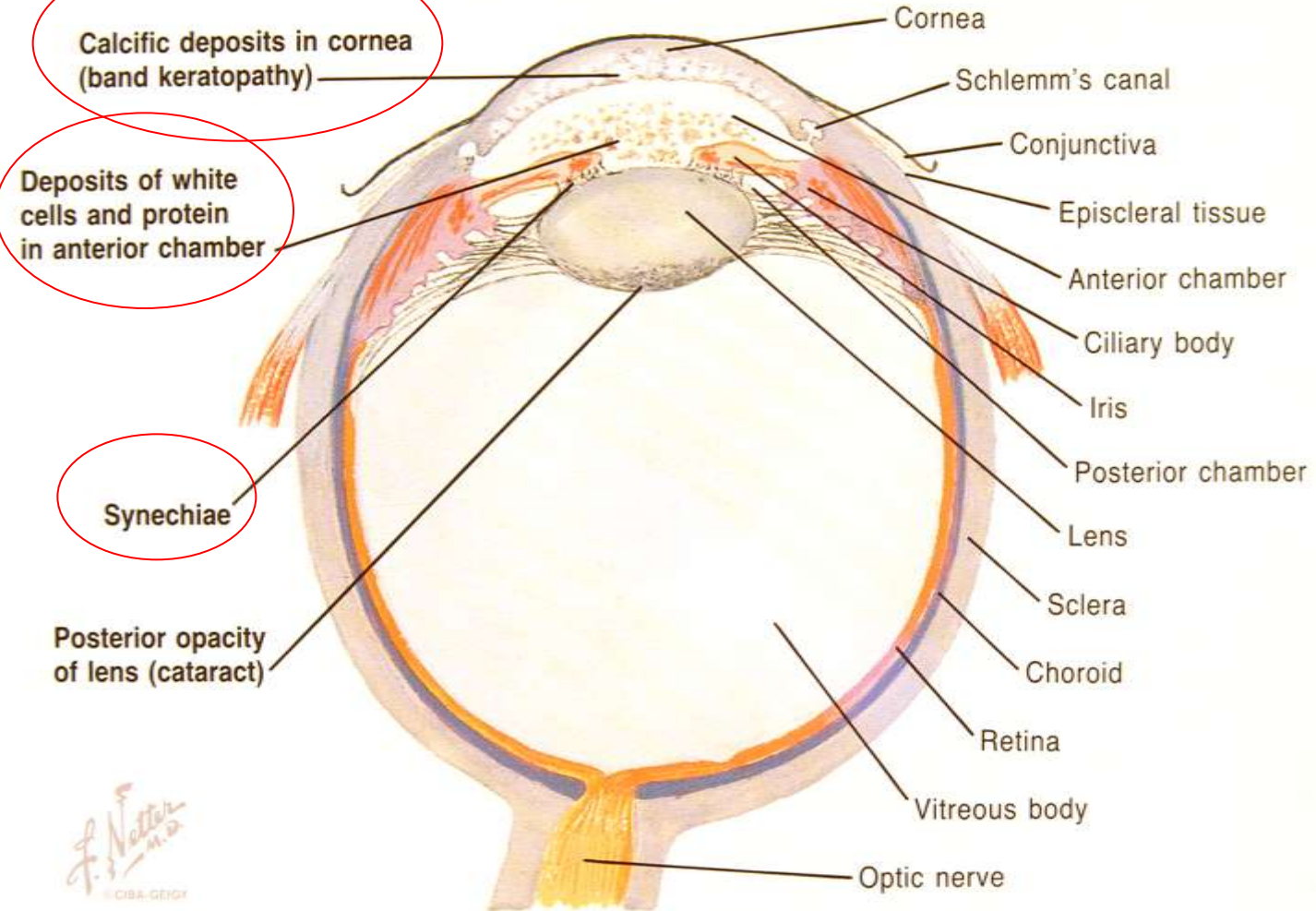
Ocular Manifestations in Juvenile Arthritis



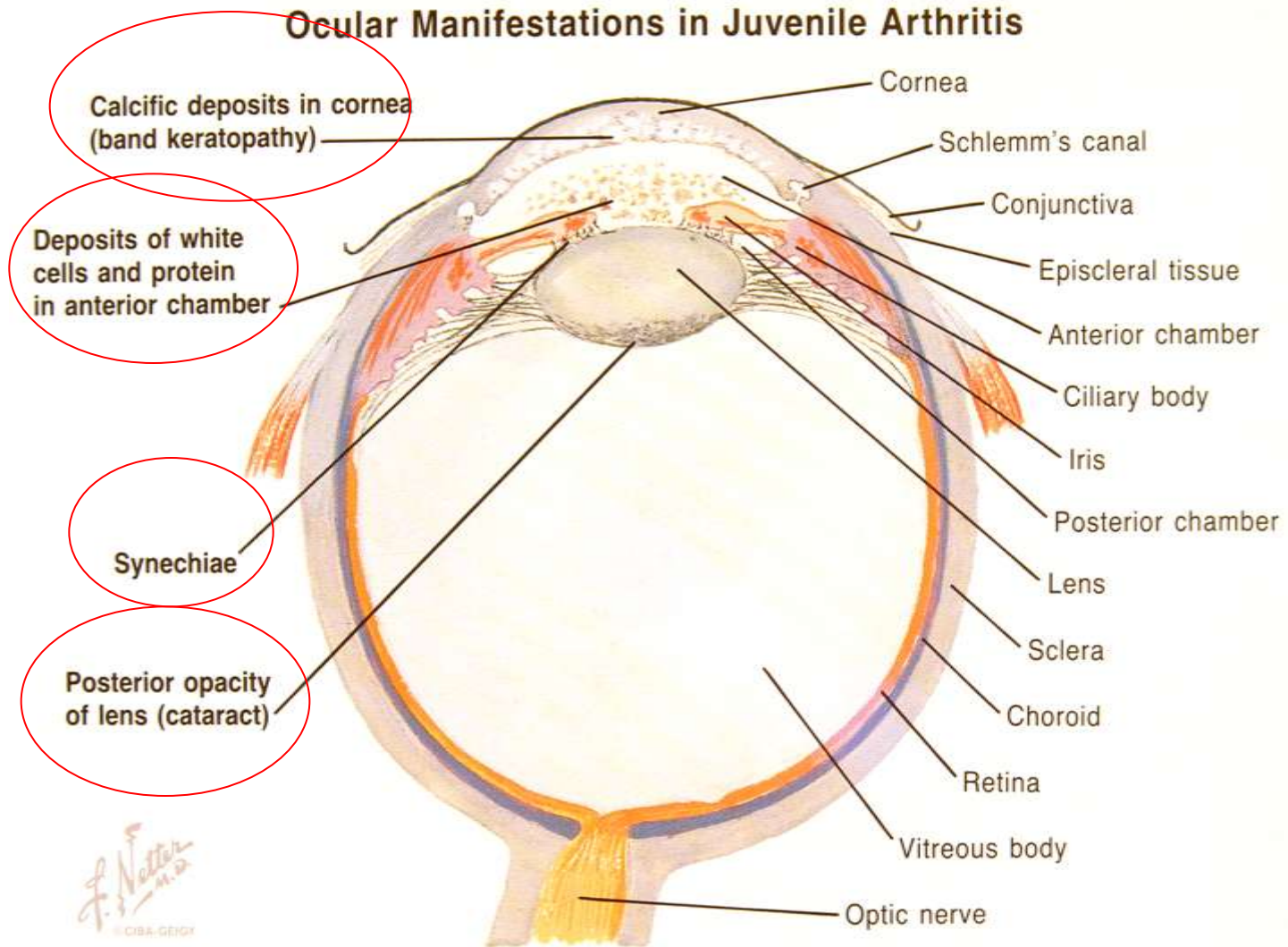
Ocular Manifestations in Juvenile Arthritis



Ocular Manifestations in Juvenile Arthritis



Ocular Manifestations in Juvenile Arthritis

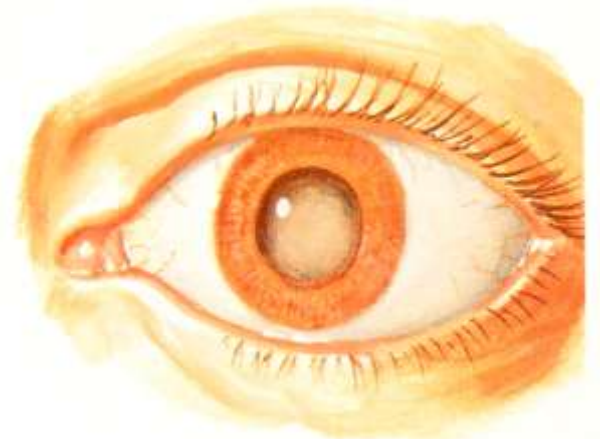




Band keratopathy



Irregular pupil due to synechiae



Cataract

Uvéite et AJI

Symptômes	Moyenne %	Range %
Douleur et rougeur		0-25
Changement de vision		0-20
Photophobie		0-8
Céphalées		0-6
Pas de symptômes	65	

Classification de l'arthrite juvénile idiopathique en fonction du mode de début de la maladie (d'après Leak, 1992)

	Oligo-articulaire	Polyarticulaire	Systémique
Fréquence (%)	50 %	30 %	20 %
Âge de début	< 5 ans	Variable	2 à 7 ans
Sex-ratio (F/H)	5	3	1
Nombre d'articulations	< 5	> 4	variable
Uvéite	30 %	5 %	exceptionnelle
AAN	70–80 %	50 %	absent
Facteur rhumatoïde	absent	10 %	absent

Examen ophtalmologique et AJI

Type	FAN	Age au début (an)	Durée maladie (an)	Risque	Fréquence examens (mois)
Oligo ou polyarticulaire	+	≤6	≤4	élevé	3
	+	≤6	>4	modéré	6
	+	≤6	>7	faible	12
	+	>6	≤4	modéré	6
	+	>6	>4	faible	12
	-	≤6	≤4	modéré	6
	-	≤6	>4	faible	12
	-	>6	nil	faible	12
Systémique	nil	nil	nil	faible	12

•Recommandations pour le suivi pendant l'enfance et l'adolescence
 •Americ. Acad. Pediatrics, section rhumatologie et ophtalmologie, nov.2006

NB : Aucun consensus pour l'adulte :
 suivi annuel ? seulement si arthrite active ou si ATCD uvéite ? 7 ans ?

Les complications extra-articulaires :

2. Ostéoporose

- Ostéoporose précoce
 - Interférence avec l'acquisition habituelle de la masse osseuse dans l'adolescence
 - ostéoporose sévère : 7% à 32 ans
 - Ostéopénie : 46% (Zak, A&R 1999)
- Poly, syst, corticoïdes, handicap fonctionnel, maladie inflammatoire active
- Éducation ++ : exercices, tabac, ca vitD
- Attention, dépister des maladies auto-immunes associées : thyroïde, gonades...
- BP : à long terme ? Âge de reproduction...

Les complications extra-articulaires :

3. Amyloïdose

- Amyloïdose AA
 - 10% poly FR-¹
 - 19% syst¹
- Protéinurie HTA, SM, HM, dl abdo
- 1 à 20 ans après diagnostic
- Complications rares : thrombose de la veine rénale, dépôts thyroïdiens
- Mortalité : >50% à 10 ans (défaillance rénale, infection)

Les complications extra-articulaires :

4. Risque cardio-vasculaire

- PAR : risque athérosclérotique
- ↑ TG, ↓ HDL et ↓ LDL
- Risque réel non étudié.

Les complications extra-articulaires :

5. Toxicité médicamenteuse

- Profil de sécurité semble bon mais à long terme ???

Les complications extra-articulaires : Conditions autoimmunes associées

- Diabète, thyroïde, maladie coeliaque, défaillance gonadique, immunodéficiences (IgA, immunodéficiência commune variable)...
- Augmentent risque mortalité.

Les conséquences psycho-sociales

- Esthétique, handicap, estime de soi, image de soi
- Interaction sociale
 - Mariage plus tardif, vie isolée,
 - Discrimination pour l'emploi
 - Sans emploi : 25 à 40%
 - Niveau d'éducation souvent + élevé (Foster A&R 2003)
 - Vocation professionnelle avortée
 - Qualité de vie :
 - physique : dl, fatigue, handicap
 - détresse sociale et émotionnelle
 - Dépression ++ ado tardif-adulte jeune (20%)
 - Anxiété : 31% (18% dans pop générale)
 - Passivité, limites acceptées, manque d'implication, immaturité

Assurer le support psychologique ou psy ++

La transition : pour le patient

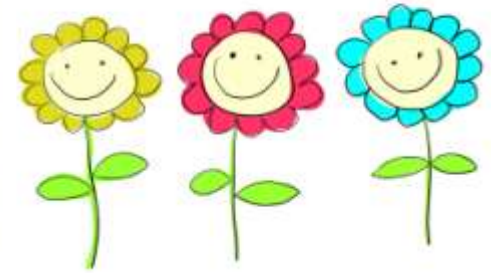
- Indépendance vis-à-vis des parents
- Perte du rapport privilégié avec leur rhumatologue pédiatre et l'équipe de soutien (physio, ergo, IDE, éducatrice, psycho...)
- La sédation pour les infiltrations...
- Les changements d'assurance : parents – RAMQ – travail
- Prise en charge différente : responsabilité et initiative

La transition : pour le médecin

- Immaturité, irresponsabilité, mauvaise adhérence au traitement, oubli RDV, impression de mieux connaître sa maladie que le docteur
- Patients complexes, multidisciplinaire à organiser
- Autonomie vis-à-vis du traitement ?
- Préparer la transition à partir de 12-14 ans : fenêtre d'opportunité ? (White J Rheumatol 1992)
- Modèles de transition 18-22 ans Vancouver (rhumatologues et pédiatres)

Conclusions

- En fait, on sait peu sur le devenir de l'AJI à l'âge adulte
 - La vieille croyance de la guérison : beaucoup persistent à l'âge adulte
 - Peu d'étude sur cette tranche d'âge
 - Amalgamée aux polyarthrites séronégatives...
- Un ensemble de maladies à considérer avec ses spécificités chez l'adulte...



Merci de votre attention



Questions ?

