

Préambule : Le résumé suivant est rédigé à partir de notes prises au vol. Des erreurs ou fautes de frappe sont possibles.

Voici le lien pour visualiser les visioconférences HUG-CHUV (nouveau) :

<https://www.hug.services/groupe/departement-enfant-et-adolescent>

La première fois il faut créer un compte externe (onglet), puis après s'identifier comme collaborateur externe.

## Colloque de pédiatrie du mardi 22 janvier 2019

### Cas de rhumatologie pédiatrique : douleurs articulaires

Dr Manel Mejbri et Prof Michaël Hofer

Première vignette : Julie, fille de sept ans d'origine turque, présente des boiteries transitoires d'un à 2 jours, 2 à 3 fois par an, marquées après l'acquisition de la marche, en augmentation avec les années. Elle présente également des douleurs articulaires matinales.

Un diagnostic différentiel se pose : rhume de hanche, maladie de Perthes, arthralgies, arthrites post-infectieuses, arthrite juvénile, connectivite.

Un bilan de base montre une vitesse de sédimentation légèrement augmentée à 24, la CRP à 8, une chimie dans la norme, la formule sanguine également, ANA à 1/160, les ASLO négatif.

La radiographie est sans particularité, l'échographie également.

Une infection urinaire a été diagnostiquée et un traitement antibiotique introduit. Dans un premier temps, l'état fébrile a été attribué à cette infection urinaire.

En fait, il est utile de reprendre l'anamnèse familiale et il est apparu que plusieurs personnes dans cette famille présentaient une fièvre méditerranéenne familiale.

Dans le cas particulier, le bon état général et les examens permettaient d'écartier une cause oncologique ; une arthrite juvénile idiopathique étaient improbable car il n'y avait pas d'arthrite persistante ; absence de fièvre par contre une fièvre méditerranéenne familiale.

Une analyse moléculaire a été pratiquée montrant la mutation pour confirmer le diagnostic.

Dans les examens, il est nécessaire de rechercher une élévation de l'amyloïdose sérum amyloïdase, car il y a un risque d'amyloïdose. Ceci est une cause possible d'insuffisance rénale terminale. La fièvre est un symptôme fréquent, de même que les douleurs abdominales et les arthralgies. Parfois, on peut noter sur la peau un érythème érysipéloïde.

Il existe une forte activation de neutrophiles inflammatoires, le traitement efficace est la colchicine. Des effets secondaires de diarrhées sont possibles.

Génétiquement, dans l'histoire il y a un foyer de départ dans la région syrienne avec migration dans le pourtour méditerranéen.

La FMF est considérée comme une maladie monogénique auto inflammatoire.

La majorité des patients répondent à la colchicine, mais une minorité non. Ceci est souvent associé un problème de compliance. Il existe un autre traitement, un anti IL1 (canakinumab), mais beaucoup plus cher.

En général, la colchicine a une bonne tolérance, les doses ne sont pas adaptées au poids mais à l'effet, entre 0.5 à 2 mg. La marche thérapeutique est très faible, il y a des risques d'effets secondaires graves (décès possible avec une dose de 6 mg).

2<sup>e</sup> vignette clinique : Maximilien, trois ans, présente une boiterie, un bon état général, état fébrile. On note une tuméfaction, chaleur du genou, avec un flexum à 10° et des douleurs à la flexion forcée.

Il faut évoquer le diagnostic différentiel des mono arthrites :

- Infection : arthrite septique, dont *Kingella kingae* ; maladie de Lyme (faire la sérologie) ; arthrite virale ou para infectieuse (beaucoup de virus sont impliqués et les sérologies sont peu utiles).
- Inflammatoire : arthrite réactive, arthrite juvénile idiopathique (si la durée est de plus de six semaines). Il n'y a pas de test diagnostique.
- Tumorales : soit maligne (leucémie, lymphome, neuroblastome, ostéosarcome), soit bénigne
- causes hématologiques : hémoglobinopathie, hémophilie
- causes traumatiques

Les analyses complémentaires sont nécessaires : formule sanguine, CRP, PS, sérologie de Lyme.

Une imagerie est utile pour exclure une lésion osseuse.

La ponction de liquide synovial est utile pour culture, PCR Lyme, PCR *Kingella*.

Il ne faut pas envisager une I.R.M. d'emblée, la biopsie synoviale est à éviter car peu utile et douloureuse.

D'autres tests peuvent être pratiqués dans un 2<sup>e</sup> temps : ANA, FR, HLA B27, ANCA. Un examen ophtalmologique à la recherche d'une uvéite doit également être fait.

Les anticorps antinucléaires (ANA) sont un examen de base, puis il est possible de chercher des anticorps particuliers (mais cela relève plutôt du spécialiste). Les anticorps anti nucléaires sont un test d'immunofluorescence, montrant des auto anticorps contre le noyau, soit avec un aspect homogène, soit avec un aspect moucheté. C'est un examen difficile à faire. Pour juger d'une augmentation significative entre deux temps, il faut une augmentation de deux dilutions. La sensibilité est élevée en cas de lupus, mais la spécificité n'est que de 53%. Le test est moins sensible et peu spécifique pour les autres maladies. Elle n'est pas utile pour la maladie de Still.

Facteurs rhumatoïdes : si le test est négatif, cela n'est pas très utile. S'il est positif, cela est plus utile et peut se voir notamment dans la forme pédiatrique de l'arthrite rhumatoïde.

HLA B27 : 8% de la population est positive. Lors d'arthrite juvénile idiopathique de forme entre, arthrite réactionnelle, d'uvéite antérieure aiguë, le risque est augmenté lorsqu'on est HLA B27 positif. Ce test est donc inutile en l'absence de signe de maladie.

Le bilan rhumatologique est une aide au diagnostic mais n'est pas forcément spécifique.

3<sup>e</sup> cas : Clara est une fille de huit ans, dont la mère présente un psoriasis. Elle présente une toux avec fièvre, des douleurs aux hanches avec des limitations. L'échographie est normale. Dans un premier temps, un diagnostic de pneumopathie est posé, un traitement de Clarithromycine introduit. Par la suite, les douleurs de hanche persistent avec une élévation de la vitesse de sédimentation à 40.

Trois mois plus tard, après une amélioration, les douleurs récidivent avec une augmentation de la VS à 65.

Le bilan est complété avec une IRM décrite comme normale, un diagnostic d'arthralgies est retenu.

Deux mois plus tard, elle présente des douleurs de la cheville (talon) avec une vitesse de sédimentation élevée à 78. L'IRM montre un foyer hypercaptant dans le calcanéum. Un diagnostic d'ostéomyélite chronique multifocale est posé.

Ylan se présente avec des douleurs de la mandibule, avec rougeur et tuméfaction. Un traitement antibiotique de 10 jours est introduit. Un mois après, il y a une rechute.

Le CT-scan montre une apposition périostée, et un traitement antibiotique est poursuivi pour six semaines.

Trois mois après, la vitesse de sédimentation est augmentée, et une IRM montre une grosse infiltration. Une recherche infectieuse, y compris par biopsie est négative. Un diagnostic d'ostéomyélite chronique multifocale est retenu.

Cette maladie a été décrite en 1972, avec une prévalence de 1 sur 1'000'000. Il y a souvent un diagnostic retardé avec un délai de 15 à 18 mois. Il y a un pic entre 7 et 12 ans avec une prédominance féminine. Une association psoriasis est fréquente.

Des études ont montré qu'il s'agit d'un problème de cytokine pro inflammatoire.

La douleur osseuse peut être uni multifocale. Elle a un caractère inflammatoire avec réveils nocturnes. Il existe des zones de prédilection. Les signes locaux de rougeur sont possibles mais rares. En cas de baisse d'état général ou de signes généraux, il faut considérer d'autres diagnostics notamment oncologiques.

Le bilan immunologique est peu utile. Il s'agit d'un diagnostic d'exclusion, après avoir écarté une infection (salmonelle, mycobactérie, brucellose) une tumeur

(ostéosarcome, tumeur d'Ewing), ou une tumeur bénigne (par exemple ostéome ostéoïde).

Les signes cardinaux de l'ostéomyélite chronique multifocale sont la douleur, l'œdème osseux à l'IRM, le syndrome inflammatoire n'est pas constant.

Il faut envisager une I.R.M. du corps entier à la recherche de foyer. Le scanner et la scintigraphie osseuse ne sont plus recommandée car fortement irradiant.

La biopsie osseuse permet d'exclure une autre cause.

En cas d'atteinte monofocale, la biopsie est vraiment nécessaire. En cas d'atteinte multifocale, si l'aspect est typique, l'examen clinique général bon, on peut se passer de biopsie.

Le traitement consiste en AINS (Ibuprofène, Diclofénac, Naproxène). La réponse est lente en un mois.

Les corticoïdes sont rarement employés.

En cas d'échec, un anti TNF alpha (etanercept, adalimumab) peut être proposé.

Les biphosphonates peuvent être envisagés mais des effets secondaires sont possibles, tel ostéonécrose.

L'évolution est chronique en poussée avec rémission. L'IRM peut rester pathologique sans corrélation avec la clinique. Le pronostic est bon avec résolution spontanée possibles après des années dans plus de 50% des cas.

Certaines zones sont à risque comme le rachis (tassement vertébral). Il faut surveiller la possibilité d'un retard de croissance. Ainsi que les effets secondaires d'une prise chronique d'AINS. Il y a également des répercussions sociales, et des douleurs fonctionnelles.

Donc :

Le diagnostic doit être évoqué devant des douleurs osseuses

Un diagnostic rapide évite un retard de prise en charge

L'IRM corps entier est utile

La biopsie osseuse est à discuter de cas en cas

C'est une maladie avec un bon pronostic

Compte rendu du Dr V. Liberek

[vliberek@bluewin.ch](mailto:vliberek@bluewin.ch)

Transmis par le laboratoire MGD

[colloque@labomgd.ch](mailto:colloque@labomgd.ch)