

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDs)

Arthrites Juvéniles Idiopathiques

Décembre 2023

Sous l'égide du :

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

Et de la

Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares FAI²R

Synthèse à destination du médecin traitant

Les arthrites juvéniles idiopathiques (AJI) sont définies par la présence d'une arthrite avec une maladie débutant avant l'âge de 16 ans, qui évolue pendant au moins 6 semaines sans cause reconnue (infectieuse, tumorale ou autre). Il faut y penser chez un enfant qui présente soit un gonflement articulaire, soit une gêne articulaire d'horaire inflammatoire (douleurs plus marquées en fin de journée et la nuit) avec un dérouillage matinal ou encore une lombalgie, une talalgie ou une fessalgie d'horaire mixte ou inflammatoire. Reconnaître l'arthrite et adresser rapidement l'enfant à une consultation de rhumatologie pédiatrique est un enjeu essentiel qui permettra de réduire l'errance diagnostique, de limiter les gestes invasifs et les séquelles à long terme.

Toutes réunies, on estime que les AJI touchent environ 5000 enfants de moins de 16 ans en France. La classification internationale encore en vigueur reconnaît 7 sous-groupes : la forme systémique, les oligoarthrites, les polyarthrites sans facteur rhumatoïde, les polyarthrites avec facteur rhumatoïde (polyarthrites rhumatoïdes juvéniles), les enthésites en rapport avec une AJI (spondylarthropathies juvéniles), les AJI associées au psoriasis et les AJI indifférenciées. Une nouvelle classification en cours de validation propose de répartir les AJI en 5 sous-groupes : la forme systémique, les oligo et polyarthrites avec anticorps anti-nucléaires de début précoce (associées à un risque d'uvéite antérieure chronique), les polyarthrites avec facteur rhumatoïde, les spondylarthropathies juvéniles et les formes non groupables.

La prise en charge des patients avec une AJI repose sur une équipe pluridisciplinaire coordonnée par un pédiatre rhumatologue. Elle utilise des traitements de plus en plus ciblés (biothérapies, petites molécules) et de nombreux professionnels de santé (kinésithérapeute, ergothérapeute...), ce qui a permis d'améliorer le pronostic global.

Le rôle du médecin traitant (pédiatre ou généraliste) est essentiel pour accompagner la prise en charge globale en lien avec le pédiatre rhumatologue, les autres acteurs de santé, les parents et les acteurs socio-éducatifs. Il doit s'assurer de l'observance, de l'efficacité et de la tolérance du traitement, de la gestion du risque infectieux (mise à jour du calendrier vaccinal, prise en charge en première ligne des épisodes fébriles), sachant que beaucoup de ces patients sont sous traitements immunomodulateurs.

Nouveautés de ce PNDS :

Dans ce PNDS, qui fait suite à ceux mis en ligne en 2009 et 2017, nous présentons une mise à jour des recommandations d'experts pour la démarche diagnostique et la prise en charge des AJI, y compris pour certaines formes qui n'avaient pas fait l'objet d'une mise à jour en 2017.

Ce PNDS donne des recommandations pour l'ensemble des AJI mais ne fait qu'évoquer la prise en charge des uvéites chroniques ou récurrentes associées à certaines de ces formes, en renvoyant au récent [PNDS des uvéites chroniques ou récurrentes non infectieuses de l'enfant et de l'adulte](#) disponible également sur le site de la Haute Autorité de Santé. Pour optimiser la démarche diagnostique et thérapeutique, nous indiquons quels sont les

partenaires utiles dans la prise en charge de ces patients dont le réseau des centres de référence et de compétence maladies rares, en lien avec les acteurs de proximité, le patient lui-même, sa famille et les associations.

Nous présentons les recommandations internationales récentes dont l'approche thérapeutique « treat-to-target », consistant à se fixer des objectifs précis au début et au cours de l'évolution de la maladie. Cette stratégie implique une évaluation régulière de la situation du patient pour adapter les traitements en vue de maîtriser l'inflammation et les complications de la maladie, de limiter la toxicité des traitements et de viser, idéalement en quelques mois une maladie inactive voire une rémission complète. Nous évoquons également les traitements adjuvants, médicamenteux ou non, les nouvelles recommandations européennes qui autorisent certains vaccins vivants atténués sous traitement immunomodulateurs, ainsi que les conditions d'une transition réussie vers la médecine d'adultes.

S'agissant de la forme systémique d'AJI ou maladie de Still à début pédiatrique, nous attirons l'attention sur des formes cliniques particulièrement sévères chez de très jeunes enfants, qui peuvent mettre en jeu le pronostic vital par activation majeure du système immunitaire (syndrome d'activation macrophagique) ou atteinte pulmonaire secondaire.

S'agissant des formes non systémiques oligoartrites, polyarthrites, enthésites en rapport avec une AJI (ou spondylarthropathies juvéniles) et associées au psoriasis, nous précisons l'état des connaissances et les incertitudes actuelles quant au pronostic et aux choix thérapeutiques.

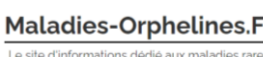
Informations utiles

Liste des liens utiles pour les professionnels de santé et pour les patients

Informations destinées aux professionnels de santé

	RAISE - Centre de référence des rhumatismes inflammatoires et maladies auto-immunes systémiques rares de l'enfant	www.maladiesrares-necker.aphp.fr/raise
	Liste des Centres de référence et de compétences de la filière FAI ² R	Annexe 1
	FAI ² R - Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares	www.fai2r.org
	Orphanet	www.orpha.net

Informations destinées aux patients

	KOURIR - Association de parents d'enfants et adolescents atteints d'Arthrite Juvénile Idiopathique et autres maladies rhumatismales	www.kourir.org
	AJI Ados - Association pour ados et jeunes adultes atteints d'Arthrite Juvénile Idiopathique	www.ajiados.org
	Une balade pour Justine et Lou - Association pour la lutte contre l'arthrite juvénile	www.justineetlou.org/association
	Association française de patients souffrant d'uvéïte et d'inflammation oculaire récidivante (Inflam'œil)	www.inflamoeil.org
	RESRIP - Réseau Rhumatismes Inflammatoires Pédiatriques	www.resrip.fr
	Alliance Maladies Rares	www.alliance-maladies-rares.org
	EURORDIS - Fédération d'associations de malades et d'individus actifs dans le domaine des maladies rares	www.eurordis.org
	FAI²R – Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares	www.fai2r.org
	FMO – Fédération des maladies orphelines	www.maladies-orphelines.fr
	Maladies Rares Info Services	www.maladiesraresinfo.org
	Annuaire ETP Maladies Rares (Éducation Thérapeutique du Patient)	www.etpmaladiesrares.com
	Cortisone Infos	www.cortisone-info.fr
	France Assos Santé	www.france-assos-sante.org
	Ligne Santé Infos Droits	01 53 62 40 30

