

## Pathologies inflammatoires aux urgences pédiatriques

**Pr Albert FAYE**

*Service de Pédiatrie Générale, Hôpital R. Debré, Paris*

**DIU Accueil des Urgences en Service de Pédiatrie**

## Introduction

- Pathologies inflammatoires aux urgences
  - rares
  - difficultés de prise en charge
  - diagnostic parfois dans les aspects évolutifs
- => errance diagnostique

### Cas clinique : Hugo 3 ans

- ATCD
  - =0, naissance à terme, vaccinations à jour, pas de voyage, un chien, origine France (2 parents)
- HDM :
  - Age = 1 an ½ : hospitalisation pour CCF bilan -
  - Depuis, 1 épisode / mois durant environ 7j, fièvre 39°-40°C répétée, mal tolérée avec frissons, avec vomissements au 7e jour

### Cas clinique (suite)

- Diminution de la fièvre sur 2 jours
- Pas de signes associés (arthralgies, éruption, douleurs)
- Présence de gg cervicaux (d'après les parents) et/ou aphtes de façon irrégulière
- Retour à un état clinique satisfaisant
- Entre 1 an et demi et 3 ans : 6 hospitalisations (dont 1 pour une adénoïdectomie)
  - Biologie VS 30-50
  - Leuco : 15.000 – 31.000
  - Pas de bilan disponible entre les épisodes

Avez-vous un diagnostic ?

### Cas clinique : suite et fin

- Syndrome de Marshall (ou PFAPA) probable !!!!
- Vu à RD à 3 ans :
  - Ex N, bilan biologique N
  - Hospitalisation en crise (bilan recherche de diagnostic différentiel)
  - Amygdalectomie septembre 2005 (pour obstruction amygdalienne et angines)=> pas de récurrence jusqu'à présent

## Introduction

- PFAPA = **P**eriodic **F**ever, **A**phthous stomatitis, **P**haryngitis, cervical **A**denitis : cause fréquente de Fièvre Récurrente
- 1ere descriptions 1940 - 1978 (Reimann) ?
- Formes typiques mais aussi atypiques => difficultés diagnostiques

## Description de Marshall et coll, 1987

- **Fièvre** 40°- 41°C **récurrente** de **cause inconnue** chez 12 enfants !
- ATB et AINS inefficaces
- Corticoïdes très efficaces mais récidive

|                    |               |              |
|--------------------|---------------|--------------|
| Début              | < 5 ans       |              |
| Récurrence         | 2-12 semaines | 4,5 semaines |
| Durée              | 5 j           |              |
| Stomatite aphteuse | 9/12          | 75%          |
| Pharyngite         | 9/12          | 75%          |
| ADNP cervicales    | 8/12          | 66%          |

Marshall et coll, J Pediatr 87

## PFAPA : quelle description depuis ? (1)

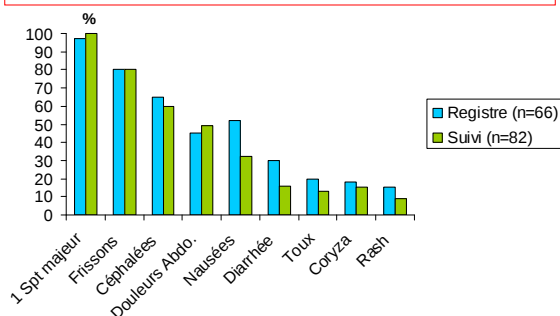
- Etablissement d'un registre par l'équipe de Marshall
  - 176 patients enregistrés
  - 94 critères +
  - 83 suivis disponibles **3,3 ans** [<1 m – 9,4 ans]

Thomas KT et al, J Pediatr 99

## Caractéristiques de la fièvre

- Prodromes dans les 24 heures = 78% (stomatite aphteuse, malaise, asthénie, irritabilité, céphalées)
- Début brutal d'une fièvre élevée
- Fièvre en plateau > 38.9°C et ≤ 41°C ~ 4j
- Arrêt brutal de la fièvre = 50% ou ↓ en 1-2j
- **Véritable caractère "périodique" déterminé pour chaque enfant**

## Autres symptômes



## Quels signes biologiques ?

|               | Moyenne            | Range             |
|---------------|--------------------|-------------------|
| Hématocrite   | 35 %               | [29-45]           |
| Leucocytes    | 13.000             | [2000-37.000]     |
| Plaquettes    | 293.000            | [193.000-524.000] |
| VS            | 41                 | [5-90]            |
| Culture       | Positive           |                   |
| Gorge         | 29/284 (Strepto A) |                   |
| Urines        | 1/111              |                   |
| Hémocultures  | 0/105              |                   |
| FAN, FR, ASLO | neg                |                   |

## Quelle évolution ?

- 40% des patients (33/83) :
- Evolution favorable après une durée de 4,5 ans (moyenne)
- Guérison précédée d'une période d'espacement des crises
- 2/83 crises persistantes après une durée de 17 ans mais moins sévère

## En résumé les critères (1999)

- 1) Fièvre récurrente, début avant 5 ans
- 2) Au moins 1 des 3 symptômes en l'absence d'infection respiratoire haute
  - a) Stomatite aphteuse
  - b) Adénopathies cervicales
  - c) Pharyngite
- 3) Exclusion d'une neutropénie cyclique
- 4) Pas de symptômes entre les épisodes
- 5) Croissance et développement normal

## PFAPA or not PFAPA ?

Fièvre isolée récurrente bénigne

alias

«le syndrome d'Antoine»

un Marshall qui s'ignore ?

## Comparaison FIRB - PFAPA

|                | FIRB (n=112) | PFAPA          |
|----------------|--------------|----------------|
| Age            | 2 ans        | 2,8 - 5 ans    |
| Fièvre > 3j    | 100% (3 j ½) | 100% (~ 5j)    |
| Fq             | 3 semaines   | 4 – 9 semaines |
| Frissons       | 0%           | 40-80%         |
| Aphtes         | 0%           | 39-87%         |
| Pharyngite     | 60%          | ~70%           |
| Adénopathies   | 10%          | 60-90%         |
| Douleurs abdo. | 5%           | 50-65%         |
| CRP ↑          | 30%          | 100%           |

A Bourrillon, communication personnelle

## FIRB en résumé

- En résumé : fièvre isolée+++, meilleure tolérance que dans le PFAPA mais caractère périodique (au jour près) identique
- Evolution : guérison ~ 100% après amygdalectomie (culture -, anapath N)

## Traitement (1)

- Pas d'essais contrôlés
- Corticothérapie courte
  - 1 à 2 doses
  - 0.15 - 2 mg/kg/j
- Amélioration spectaculaire sur la fièvre (régression + lente des autres Spt)
- Pas de diminution des récides
- 10% -19% de rapprochement des épisodes

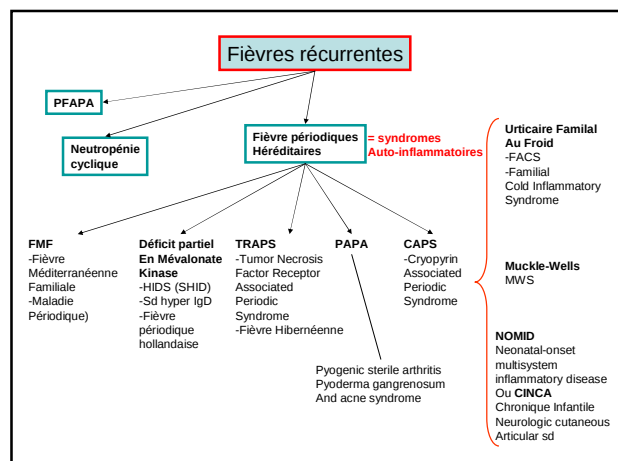
## Traitement (2)

- **Cimétidine**
  - 150 mg x 2 /j – 6 mois
  - Efficacité ~ 30%
- **Colchicine**
- **AINS** : efficacité ~ 30% (fièvre)
- **Amygdalectomie + adénoïdectomie**
  - Efficacité ( 17 – 64%)
  - 6/6 (étude Tasher)

## Conclusion « clinique »

- Le PFAPA est remarquable par sa périodicité « planifiée » / autres fièvre périodiques (FMF, DMK, TRAPS....)
- Seule cause de FR aussi « périodique » = neutropénie cyclique
- Evolution bénigne mais impact important sur l'environnement familial

Quelle est la place du PFAPA dans les « fièvres récurrentes ? »



## FMF ou Maladie périodique (1)

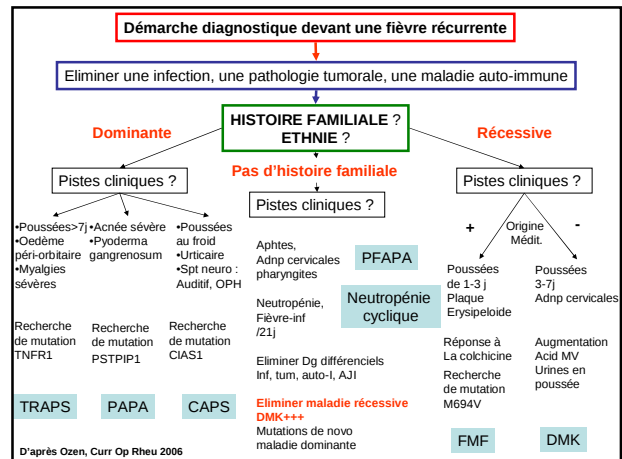
- Récessive autosomique
- Origine bassin méditerranéen (juifs, arméniens, Afrique du Nord, turcs...)
- Génétique 1997 anomalies du gène MEFV (marénostrine) localisation chromosome 16
- Fièvre récurrente avec principal risque = amylose secondaire (prévenue par la colchicine)

## FMF ou Maladie périodique (2)

- **Critères de Livneh** = trois crises récurrentes du même type avec 1 critère majeur ou 2 critères mineurs
- **MAJEURS**
  - Péritonite (généralisée)
  - Pleurite ou péricardite
  - Monoarthrite (hanche, genou, cheville)
  - Fièvre isolée
- **MINEURS**
  - Attaques incomplètes sur 1 ou plusieurs sites : Abdomen, poumon, articulation
  - Douleurs de jambes induites par l'effort
  - Réponse à la colchicine

## FMF ou Maladie périodique (3)

- Attention aux urgences : errance Dg !
- Colchicine à vie +++
- Tt symptomatique des crises : AINS, antalgiques pallier 1 à 3 – augmentation transitoire de la colchicine (?)
- Place anti-IL1 ?



## Léa 3 ans (1)

- Naissance à terme, eutrophe
- Vaccinations à jour, vient d'entrer à l'école
- Pas d'ATCD notables
- Notion d'un épisode de gonflement du genou droit de quelques jours 6 mois auparavant d'évolution favorable sous paracétamol.

## Léa 3 ans (2)

- HDM : d'après les parents chute sur les genoux il y a une semaine à l'école
- Apparition le lendemain d'une boiterie avec gonflement articulaire du genou gauche
- Depuis 24 heures refus de la marche
- Pas de notion de fièvre
- A l'examen : probable épanchement au niveau du genou gauche – RAS par ailleurs

Quel(s) examen(s) complémentaire(s) proposez aux urgences ?

- NFS : GB 10 G/L, Hb 12 g/100ml, PN 60%, lympho 30%, frottis normal, CRP < 5, fibrine 3 g/l
- Radio standard : épanchement pas d'anomalies osseuses

Quelle prise en charge proposez vous ?

- Ponction articulaire +/- lavage-drainage sous AG
- Avec mise en culture + biologie moléculaire
- Antibiothérapie adaptée .....

- Après une amélioration initiale modérée l'enfant sort au bout d'une semaine de traitement mais revient aux urgences 48 heures après pour persistance d'un gros genou gauche.
- Quel diagnostic évoquez vous ?

Arthrite Juvénile Idiopathique aux urgences ?

Dg difficile et d'élimination  
Importance de la clinique et aspects évolutifs

## DEFINITION

Arthrite juvénile chronique  
Arthrite rhumatoïde juvénile:

L'ensemble des atteintes inflammatoires articulaires sans cause reconnue,  
Débutant avant l'âge de 16 ans,  
De durée supérieure à 6 semaines.

Actuellement : Arthrite juvénile idiopathique:

- Absence de mécanisme connu
- On exclue les arthrites survenant dans le cadre de maladies définies (infectieuse, inflammatoire, auto-immune et hémato-cancérologiques)

### Les critères diagnostiques:

(Réunion internationale de Durban en 2004)

- arthrite ayant duré au moins 6 semaines.
- avant l'âge de 16 ans.

### Classification:

7 catégories différentes d'AJI:

- Arthrite systémique (ex maladie de Still de l'enfant)
- Oligoarthritis
- Polyarthrite avec facteur rhumatoïde
- Polyarthrite sans facteur rhumatoïde
- Rhumatisme psoriasique
- Arthrite associée à une enthesopathie
- Arthrites inclassées

## Répartition des AJI

- |                                                                                       |            |
|---------------------------------------------------------------------------------------|------------|
| • <b>Formes systémiques</b>                                                           | <b>17%</b> |
| • Formes polyarticulaire RF négatif                                                   | 15%        |
| • Formes polyarticulaires RF positif                                                  | 2%         |
| • <b>Formes oligoarticulaires</b>                                                     | <b>35%</b> |
| • Enthésite en rapport avec une arthrite (ERA) <i>Enthesitis Related to Arthritis</i> | 7%         |
| • Rhumatisme psoriasique                                                              | 4%         |
| • Autres arthrites                                                                    | 20%        |

*Hofer, Mouy, Prieur J Rheumatol, 2000*

- Ces maladies sont définies essentiellement par des critères cliniques.
- Mais, les études génétiques (liaison avec les antigènes du groupe HLA) indiquent qu'il s'agit de maladies différentes et non de formes cliniques d'une même affection.

## Prise en charge

Collaboration de :

- Rhumato-pédiatres
- Kinésithérapeutes
- Orthopédistes infantiles
- psychologues

suivi médical

Retentissement sur la vie scolaire et familiale

## L'oligoarthrite

### Définition :

- 1/2 des cas d'AJI
- filles : 80%
- âge moyen : 3 ans
- max 4 articulations dans les 6 premiers mois, extensive si > 5 articulation après 6 mois

### Signes cliniques:

- Atteinte asymétrique, grosses articulations (genoux, chevilles)
- signe cutané = 0
- signe viscéral=0
- atteinte inflammatoire de la chambre antérieure de l'œil (irido-cyclite) à œil blanc.
- dépistage systématique et répétitif par examen ophtalmologique si oligo-arthrite



### Signes biologiques:

- Syndrome inflammatoire modéré
- Anticorps antinucléaires + ( 70%)
- Facteurs rhumatoïdes -
- HLA DR 8 et DR 11

### Signes radiologiques :

- Hypertrophie des parties molles.
- Déminéralisation des épiphyses articulaires.

## Evolution

- 2/3 des cas = assez favorable
  - maladie reste limitée à 4 articulations avec un risque de destruction assez faible).
  - le risque oculaire est important: pendant les 4 à 5 premières années de la maladie (examen ophtalmo / 3 mois).
- 1/3 des cas = maladie devient poly-articulaire après six mois d'évolution avec un risque de destruction ostéo-articulaire plus important.



## Traitement

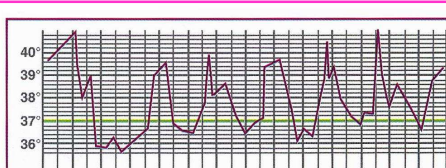
- AINS
- Injection locale d'un dérivé corticoïde retard (l'hexacétone de triamcinolone)
- traitement de fond :
  - \* méthotrexate
  - \* étanercept
- Traitement des iridocyclites :
  - \* Collyre corticoïde
  - \* Collyre anti-inflammatoire et mydriatique.

## L'arthrite systémique

- 15% de l'ensemble des AJI
- Sex ratio = 1
- Début 2 et 7 ans ( 2/3 avant l'âge de 6 ans)
- Le diagnostic est relativement aisé lorsqu'il existe:
  - Une atteinte poly-articulaire inflammatoire symétrique touchant les grosses articulations ( poignets, genoux, chevilles) et les petites articulations des doigts ( présente dès le début de la maladie dans 75% des enfants), associée à la présence des signes extra articulaires.
- l'atteinte articulaire peut être tardive ce qui rend le diagnostic difficile.

## Formes systémiques d 'AJI (ex maladie de Still)

Arthrite accompagnée ou précédée de fièvre  
quotidienne d 'au moins 2 semaines



## Les signes extra-articulaires

Fièvre persistante, durée > à 2 semaines avec Pic à 39-40° une fois dans la journée, associée à au moins un des critères suivants:

- Une éruption érythémateuse fugace: tronc, membres
- une hypertrophie ganglionnaire (plus rare)
- une hépatomégalie ou splénomégalie (rare)
- une atteinte des séreuses (25% des cas : péricarde, plèvre, péritoine)

## Signes cutanés (1)



## Signes cutanés (2)



## Formes systémiques d 'AJI

### Signes articulaires

- Inconstants au début
- Symétriques
- Touchant surtout les grosses articulations



## Signes articulaires



## Signes articulaires



### Données biologiques: non spécifiques

- Syndrome inflammatoire majeur ( VS, CRP, hypergammaglobulinémie polyclonale, anémie inflammatoire)
- Hyperleucocytose à prédominance de polynucléaires.
- La recherche du facteur rhumatoïde et les anticorps antinucléaires est négative.

### Données radiologiques: pas d'une grande aide

- Normales
- Tuméfaction des parties molles peri-articulaires

## Diagnostic différentiel

- Les autres fièvres prolongées (infections bactériennes ou virales).
- maladies inflammatoires (périarthritis noueuse).
- Les hémopathies.
- Les connectivites (rares).

## Évolution: variable

- favorable (chez 1/2 des enfants, 10 ans après le diagnostic)
- 1/4 des enfants : polyarthrite destructrice sévère accompagnée d'un syndrome inflammatoire majeur qui se complique d'un retard staturo-pondéral.
- 1/4 : poussées fébriles, des éruptions cutanées, associées à des manifestations articulaires plus ou moins sévères et destructrices.
- amylose secondaire (rénale): 1 à 2 % des cas.

## Traitement :

- AINS
- corticothérapie
- méthotrexate
- Ac anti-IL1 (analogue du récepteur antagoniste de l'IL-1)
- Rééducation (réduire l'amyotrophie et conserver les amplitudes articulaires).

## Cas clinique

- Yasmine, 3 ans 1/2 est hospitalisée pour un tableau associant une impotence fonctionnelle totale, un gros genou gauche douloureux et une fièvre à 38°C. Dans l'histoire on retrouve la notion d'un voyage au Maroc un mois auparavant avec épisode probable de diarrhée (?) associée à des « boutons » au niveau du flanc droit d'après la mère. Excepté la présence d'un choc rotulien au niveau du genou gauche, vous ne retrouvez pas d'autres anomalies à l'examen.
- La NFS-plaquettes: Hb 11,5, VGM 80, leucocytes 7500, poly neutro 40%, lymphocytes 20%, plaquettes 350.000, CRP 50.

- Quel(s) diagnostic(s) évoquez vous ?
- Quelle est votre conduite thérapeutique ?

- **Arthrite du genou infectieuse** jusqu'à preuve du contraire !

- Ponction articulaire avec lavage-drainage éventuel et mise en culture du liquide
- Mise sous antibiothérapie couvrant les staphylocoques, les streptocoques
- Céfamandol 35 mg/kg/6h + Gentamycine 5 mg/kg/24h (en une fois)
- Antalgiques

- Le liquide articulaire est hémorragique, la culture est stérile au bout de 3 jours. L'évolution est marquée au 5e jour par la survenue d'une atteinte articulaire controlatérale associée à une atteinte du poignet. Le bilan biologique montre une baisse de la CRP à 20, la NFS-plaquettes est stable.

- Quelle est votre attitude ?

- Arrêt de l'antibiothérapie, traitement symptomatique par AINS
- Suspicion d'arthrite juvénile mais évolution < 6 semaines
- Bilan : VS, FAN, FR, Lampe à fente, Complément, protéinurie

- Le tableau clinique s'améliore sous traitement symptomatique avec disparition des atteintes articulaires en une semaine environ.
- Vous revoyez l'enfant quelques jours plus tard pour un tableau de douleurs abdominales paroxystiques et vomissements. A l'examen l'abdomen n'est pas chirurgical mais sensible de façon diffuse. L'atteinte articulaire a disparue mais vous constatez au niveau des MI une éruption.
- La NFS - plaquettes est stable



- Quel est votre diagnostic ?
- Quel(s) complication(s) faut-il craindre devant ce tableau chez cet enfant et quel examen proposez-vous ?

- **PURPURA RHUMATOÏDE !**

- Invagination intestinale aigue, hématome digestif intrapariétal
- Atteinte gastrique éventuellement
- => réalisation d'une échographie abdominale

- L'échographie abdominale est normale et l'enfant semble aller mieux
- Quel traitement et surveillance envisagez vous ?

- Pas d'hospitalisation, repos, traitement symptomatique
- Surveillance des bandelettes urinaires à la recherche d'une hématurie -protéinurie + TA (1x/sem 1 mois puis 1 x/mois 6 m-1 an)

- L'enfant revient 3 jours plus tard pour récurrence des vomissements et méléna
- Que proposez vous ?

- Hospitalisation
- Nouvelle échographie abdominale
- => discussion éventuellement d'une fibroscopie OGD
- Indications de la corticothérapie limitées : atteinte digestive ou rénale sévère (après biopsie) ou testiculaire
- Nutrition entérale souvent tentée avant corticoïdes. Plus rarement indication de nutrition parentérale (cortico-résistance)

### Rappel Purpura Rhumatoïde

- vascularite leucocytoclasique des vaisseaux du derme qui peut s'étendre à de nombreux viscères
- mécanisme : immuno-allergique de type III avec dépôts d'IgA
- 80% enfants < 8 ans
- atteinte possible:
  - peau, prédominance aux MI voire MS, oedème, éruption urticarienne, majoration par l'orthostatisme
  - arthrites bilatérales symétriques (+ genoux et cheville) évolution guérison < 1 semaine
  - abdominal: tableaux pseudo-chirurgicaux
- évolution le + svt favorable en 4-6 semaines:
  - complications digestives (intolérance, hémorragies)
  - complications rénales (10-40%)=> hématurie, protéinurie, Sd Neph, HTA rares
  - atteinte rares: testiculaire, neurologique....



## Conclusion

- Même si nécessité de suivi au long cours la principale porte d'entrée de nombreuses pathologies inflammatoires = urgences+++
- Importance du lien urgences – organisation d'un suivi ultérieur en consultation si l'enfant n'est pas hospitalisé
- Importance de la reconnaissance par l'urgentiste de ces pathologies inflammatoires