

Rhumatisme Articulaire Aigu (RAA)

1 - Introduction

La maladie rhumatismale inclut deux affections différentes, le rhumatisme articulaire aigu (maladie de Bouillaud) se compliquant ou non de cardite et la chorée de Sydenham où l'atteinte cardiaque est plus rare.

Définition du Rhumatisme Articulaire Aigu (RAA).

C'est une séquelle de l'infection par le streptocoque bêta-hémolytique du groupe A dans laquelle on observe une ou plusieurs des manifestations majeures suivantes :

- ➡ polyarthrite aiguë fugace et mobile
- ➡ cardite
- ➡ chorée
- ➡ nodules sous cutanés
- ➡ érythème marginé

2 - Etiologie

L'agent causal est le streptocoque bêta-hémolytique du Groupe A. Le RAA exceptionnel avant 3 ans est rare après 25 ans. C'est avant tout une maladie de l'enfance et de l'adolescence. Devenu rare en Europe et aux Etats Unis, il demeure une pathologie très fréquente en Afrique et en Asie et impose en urgence un traitement anti-inflammatoire majeur, associé aux antibiotiques notamment en raison du risque d'atteinte cardiaque pouvant mettre en jeu le pronostic vital. C'est une maladie des pays pauvres.

3 - Pathogénie

Le rhumatisme articulaire est une maladie inflammatoire générale. Il est l'expression clinique d'un conflit immunologique touchant le cœur, les articulations, le système nerveux central et les tissus sous cutanés.

L'atteinte sélective de certains tissus (capsules articulaires, valves cardiaques, sarcolemme du myocarde) semble découler d'une parenté antigénique entre ces tissus et certain éléments de la paroi streptococcique.

Un dérèglement immunitaire (immuno-allergie, réaction auto-immune) est très probablement à l'origine du RAA si on prend en compte le délai entre l'angine et le début de la maladie, l'absence de germes au sein des lésions, l'efficacité d'une éradication précoce des composants immunogènes du streptocoque par le traitement antibiotique et enfin l'action spectaculaire des corticoïdes ou de l'aspirine.

Enfin, la fréquence des infections pharyngées à streptocoque chez l'enfant comparé à la relative rareté du RAA suggère une prédisposition génétique de l'hôte. Il faut signaler que seuls certains sérotypes de streptocoques bêta-hémolytiques du groupe A, à tropisme pharyngé, différents des sérotypes cutanés, sont susceptibles d'induire un rhumatisme articulaire aigu.

4 - Anatomie pathologique

Le RAA est une maladie qui affecte essentiellement le tissu mésenchymateux. Les lésions portent à la fois sur la substance fondamentale et le système réticulo-endothélio-histiocytaire.

4.1 - Les lésions articulaires

Il peut exister des signes d'ordre congestif très souvent régressifs sans séquelle.

4.2 - Les lésions cardiaques et péricardiques

➡ Au niveau du péricarde :

La séreuse est congestive. Les feuillets sont visqueux, dépolis comparés à deux "tartines de beurre décollées". L'épanchement est plus ou moins important, généralisé ou cloisonné.

➡ Au niveau du myocarde :

Le myocarde est mou, flasque, les cavités sont dilatées.

➡ Au niveau de l'endocarde :

Si les lésions sont fraîches, il y a surtout de l'oedème, on note des saillies oedémateuses formant un enduit fibrineux. Ce sont des granulations verruqueuses au niveau des valves. Plus tardivement on constate des

épaississements blanchâtres durs, plus ou moins rétractiles parfois calcifiés, point d'appel de la thrombose. Le cœur gauche est atteint de façon quasi-exclusive et c'est l'endocarde valvulaire qui est électivement touché, l'endocarde des valves mitrales sur leur face auriculaire, l'endocarde des sigmoïdes sur leur face ventriculaire. L'atteinte est le plus souvent mixte associant un épaississement, une induration valvulaire et une soudure des commissures.

Au microscope :

Les lésions les plus importantes sont myocardiques. On trouve très fréquemment des nodules, des granulomes rhumatismaux décrit par ASCHOFF. Ces nodules d'ASCHOFF siègent sous l'endocarde. Ces nodules sub-miliaires sont juxta-vasculaires, ce qui justifie le terme de périartérite noueuse rhumatismale. Ils comportent schématiquement trois zones :

- une zone centrale hyaline,
- une zone moyenne avec des cellules épithélioïdes,
- et une zone périphérique avec une couronne de lymphocytes, de monocytes et de polynucléaires.

NB : Ces lésions peuvent être retrouvées au niveau des poumons, au niveau du foie, des reins, des amygdales et au niveau de l'encéphale.



LE RHUMATISME ARTICULAIRE AIGU

A. SIGNES CLINIQUES

1 - Antécédents

Dans les antécédents de sujets atteints de rhumatisme articulaire aigu, on note très souvent la streptococcie causale: Scarlatine, otite, angine le plus souvent. L'angine streptococcique se caractérise par un début brutal avec fièvre élevée, céphalées, douleurs pharyngées, amygdales souvent augmentées de volume, rouges ou érythémato-pultacées.

Cette infection des voies respiratoires n'aura duré que quelques jours pendant lesquels l'enfant aura reçu un traitement antibiotique trop bref ou inadéquat. Les premières manifestations de la maladie rhumatismale n'apparaîtront qu'environ deux semaines plus tard.

2 - Signes d'un état inflammatoire général

Ces signes manquent rarement. Il s'agit de la fièvre élevée à 38-39° ou d'un fébricule associé à des sueurs, une asthénie, une anorexie, des douleurs abdominales, une pâleur plus importante que ne le voudrait l'anémie qui est modeste.

3 - La polyarthrite aiguë

Dans sa forme typique il s'agit d'une polyarthrite aiguë, fugace et mobile touchant généralement les grosses articulations: genou, cheville, coude, poignet, et parfois les petites articulations comme les doigts et les articulaires profondes comme la hanche.

L'inflammation ne se limite pas à l'articulation; le tendons et les tissus péri-articulaires sont aussi enflammés, c'est à dire rouges, oedématisés, chauds et douloureux.

La polyarthrite est fugace, c'est à dire qu'elle ne dure que 2 à 3 jours sur une articulation. Elle est migratrice car elle libère une articulation pour en atteindre une autre en l'absence de traitement. Elle évolue spontanément vers la guérison et au bout de quelques jours, l'atteinte articulaire disparaît sans laisser de séquelles.

Cette caractéristique est fondamentale et l'on peut dire que toute polyarthrite aiguë qui a laissé des séquelles n'est pas du rhumatisme articulaire aigu.

4 - La cardite rhumatismale

Elle représente le risque majeur de la maladie et justifie l'auscultation quotidienne voir bi-quotidienne du malade. Elle peut toucher toutes les tuniques cardiaques soit isolément, soit en association.

a) Péricardite aiguë rhumatismale isolée

C'est une péricardite bruyante hautement fébrile. Elle est sèche puis avec épanchement. L'évolution est favorable en général sous traitement. La tamponnade est exceptionnelle et elle n'évolue jamais vers la constriction.

NB : Une péricardite en l'absence de lésions valvulaires est rarement due au rhumatisme articulaire aigu.

b) La myocardite aiguë

Elle est très fréquente mais rarement patente. La forme latente a une traduction purement électrique sous la forme d'un bloc auriculo-ventriculaire du 1er degré.

La forme patente associe dyspnée, assourdissement des bruits du cœur, tachycardie, bruit de galop et gros cœur radiologique.

NB : Ici aussi, une myocardite isolée en l'absence d'atteinte valvulaire n'est vraisemblablement pas d'origine rhumatismale

c) L'endocardite rhumatismale

C'est la forme la plus commune et dont le diagnostic est le plus souvent difficile voire méconnu. Elle devra être recherché systématiquement par l'auscultation quotidienne du patient. On doit dépister l'apparition des souffles, analyser leur évolution et affirmer éventuellement leur organicité. L'organicité des souffles systoliques est le plus souvent difficile chez ces malades très souvent fébriles et anémiés.

En l'absence d'un souffle organique de régurgitation valvulaire, les données de l'échocardiographie Doppler ne sont pas suffisantes pour affirmer le diagnostic.

d) Formes cliniques

Deux formes particulières sont à individualiser :

- La pancardite

Elle est devenue rare. C'est surtout une maladie de l'enfant mais qui peut s'observer aussi dans l'adolescence. C'est le cœur rhumatismal malin. Il associe :

- ☑ une atteinte sévère de l'état générale,
- ☑ des signes de lésions valvulaires évidentes,
- ☑ des signes précoces d'atteinte myocardite sous la forme d'une insuffisance cardiaque globale,
- ☑ un frottement péricardique,
- ☑ des signes cutanés de RAA malins : érythème marginé, nodosités sous cutanés, purpura et pétéchies.

- Le cœur rhumatismal évolutif

Le cœur rhumatismal est d'emblée évolutif le plus souvent chez l'enfant. Parfois chez l'adolescent, il s'agit d'un réveil du processus rhumatismal qui se manifeste par une nouvelle extension endocardique, myocardique ou péricardique.

5 - Les manifestations cutanées

Elles sont rares mais quand elles existent, elles sont d'une grande valeur diagnostique.

- ☑ **L'érythème marginé** : ce sont les plaques brunâtres à liserés rouges, saillantes, qui siègent au niveau des segments proximaux des membres et du tronc. Elles respectent la face et les muqueuses.
- ☑ **Les nodosités sous cutanées** : ce sont des nodules de la taille d'un grain de mil ou d'une noisette qui siègent en général au niveau des insertions tendineuses, des saillies osseuses des articulations. Elles évoluent en quelques jours sans laisser de traces mais peuvent être longues à disparaître. Ces nodosités d'apparition tardives sont généralement considérées comme l'indice d'un rhumatisme articulaire aigu sévère avec cardite.

6 - La chorée de SYDENHAM

Elle est devenue exceptionnelle. C'est une manifestation tardive de la maladie streptococcique pouvant survenir quelquefois plusieurs mois après l'épisode initial. Le début est insidieux marqué par une hypotonie et des modifications de l'humeur.

A la phase d'état apparaissent l'ataxie et les mouvements anormaux. Le langage devient bredouillant, l'écriture illisible puis impossible. Les mouvements choréiques sont de plus en plus fréquents et intenses réalisant une véritable gesticulation. Ce sont des mouvements involontaires, rapides, de grande amplitude sans but dont la fréquence est exagérée par l'émotion et diminuée par le repos. L'hypotonie, l'ataxie et les mouvements choréiques disparaissent lentement et ne laissent jamais de séquelles neurologiques. La chorée peut cependant récidiver notamment à l'occasion d'une grossesse.

B. SIGNES BIOLOGIQUES

1 - Les signes d'inflammation générale non spécifiques

Il s'agit d'une anémie modérée avec une leucocytose à polynucléose.

L'accélération de la vitesse de sédimentation dépasse 50 mm à la première heure. Il y a une élévation de la fibrinémie et une hyper-alpha 2 globulinémie.

La protéine C réactive est positive. Son évolution est parallèle à celle de la vitesse de sédimentation.

2 - Les signes d'infection streptococciques

La recherche du streptocoque bêta-hémolytique dans le pharynx par le prélèvement de gorge est décevante car le streptocoque qui a provoqué l'infection a habituellement disparu lors de la crise de rhumatisme articulaire aigu.

L'élévation du taux des anticorps anti-streptococciques témoigne de la réaction immunitaire post-streptococcique. Le dosage des anti-streptolysines O (ASLO) montre une élévation significative (taux normal inférieure à 200 UI). Plus qu'un titre élevé, c'est surtout l'augmentation progressive du taux des ASLO entre deux examens qui est évocatrice. Il faut savoir que 20% des streptocoques A ne produisent pas de streptolysine O, ce qui justifie la recherche d'autres anticorps (anti-streptokinase, anti-D-nase).

C. EVOLUTION DE LA MALADIE STREPTOCOCCIQUE POST-RHUMATISMALE

1 - La péricardite et la myocardite rhumatismale

Elles évoluent très souvent sans laisser de séquelles.

2 - Les valvulopathies rhumatismales séquellaires

Le pronostic de la maladie streptococcique post-rhumatismale repose pour l'essentiel sur la présence ou non de séquelles cardiaques valvulaires. Ces séquelles valvulaires vont évoluer pour leur propre compte et constituer des **valvulopathies séquellaires chroniques**. Il s'agit en général de lésions polyvalvulaires. Ces valvulopathies séquellaires peuvent se compliquer de greffes oslériennes ou de troubles du rythme et d'insuffisance cardiaque.

3 - La récurrence évolutive rhumatismale

La récurrence d'un rhumatisme articulaire aigu peut survenir à l'occasion d'une nouvelle infection streptococcique. Elle comporte un risque d'aggravation d'une valvulopathie antérieure ou l'atteinte d'une autre tunique cardiaque (endocard, myocarde, péricarde).



DIAGNOSTIC

1 - Diagnostic positif

Le diagnostic est simple dans les formes typiques. Il peut être difficile dans certaines formes paucisymptomatiques ou trompeuses notamment chez les jeunes enfants. Dans le souci d'aider au diagnostic T. DUCKETT JONES avait formulé des critères susceptibles d'aider à l'identification de la maladie rhumatismale en 1944. Ces critères furent modifiés et révisés à plusieurs reprises.



Les critères majeurs comportent :

- la cardite
- la polyarthrite
- la chorée
- les érythèmes marginés
- les nodosités sous cutanées



Les signes mineurs comportent :

- la fièvre
- les arthralgies
- l'allongement du PR
- la VS accélérée
- l'hyperleucocytose
- la C Réactive protéine positive
- les antécédents rhumatismaux personnels
- ou la cardiopathie post-streptococcique



Les preuves d'une infection :

1. élévation significative des titres des anticorps streptococciques
2. prélèvement de gorge positif au streptocoque bêta-hémolytique
3. scarlatine récente

Ainsi la présence de deux critères majeurs ou l'association d'un critère majeur et de deux critères mineurs rend très probable le diagnostic de rhumatisme articulaire aigu. Ce diagnostic devient presque certain si on retrouve en plus les éléments témoignant d'une infection streptococcique.

Il faut souligner que ces critères de JONES pour le rhumatisme articulaire aigu sont dans la plupart des cas inadaptés car rétrospectifs et inapplicables à chaque cas individuel malgré leur bonne valeur épidémiologique.

2 - Diagnostic différentiel

Des problèmes peuvent se poser selon que la polyarthrite ou la cardite sont au premier plan.

2.1 - La polyarthrite

Il faudra discuter :



la polyarthrite rhumatoïde :

C'est une polyarthrite chronique avec des poussées aiguës qui survient en dehors de tout contexte streptococcique. Elle n'est ni fugace ni erratique. Elle touche de façon symétrique les petites articulations des

poignets et des doigts.

➡ **l'ostéomyélite aiguë :**

Elle est caractérisée par un état infectieux et des douleurs para-articulaires. Les douleurs siègent près d'une seule articulation alors que les monoarthrites sont exceptionnelles dans la maladie de BOUILLAUD.

➡ **leucoses aigus et les affections malignes de l'enfant :**

Les sympathoblastomes provoquent de la fièvre et des douleurs osseuses para-articulaires. L'anémie qui les accompagne peut renforcer l'intensité d'un souffle anorganique et faire porter le diagnostic de cardite rhumatismale.

➡ **les hémoglobinopathies, en particulier la drépanocytose :**

Elle donne souvent des douleurs osseuses. Elle est en général apyrétiques sauf en cas d'infection associée. Elle est reconnue grâce à l'électrophorèse de l'hémoglobine qui montre la présence d'une hémoglobine S.

2.2 - La cardite

➡ **l'endocardite rhumatismale :**

Elle pose surtout à la phase initiale le problème de l'organicité du souffle. A la phase tardive, le problème posé est celui d'affirmer l'origine rhumatismale d'un souffle. Le diagnostic différentiel se fera avec les cardiopathies congénitales, les souffles anorganiques et le prolapsus de la valve mitrale. Une anamnèse soigneuse et un bilan échocardiographique permettront d'aider au diagnostic.

➡ **la myocardite rhumatismale :**

Elle est rarement isolée. L'existence d'un souffle valvulaire associé à un tableau de myocardite fait évoquer le diagnostic de rhumatisme articulaire aigu.

➡ **la péricardite rhumatismale :**

Le diagnostic étiologique peut être difficile car la péricardite aiguë bénigne et la péricardite tuberculeuse peuvent avoir le même tableau bruyant et s'accompagner d'un état inflammatoire important.



TRAITEMENT

1 - Traitement curatif

Il est aujourd'hui parfaitement codifié. Il a pour but de stériliser le foyer streptococcique et de juguler la maladie inflammatoire.

1.1 - Stériliser le foyer streptococcique

On utilisera la pénicilline G, 500 000 UI/kg/jour pendant 10 jours ou bien une seule injection de Benzathine pénicilline à la dose de 1.200 000 UI chez l'enfant de plus de 30 kg et 600 000 UI chez l'enfant de moins de 30 kg.

En cas d'allergie on pourra utiliser un macrolide (50 mg/kg/jour).

1.2 - Juguler la maladie inflammatoire

Il faut un repos au lit du malade et une corticothérapie reposant sur l'administration de Prednisone (Cortancyl) à la posologie de 2 mg/kg sans dépasser 80 mg / 24 h. Ce traitement est à poursuivre 6 semaines à la dose de charge avec un arrêt progressive en 2 à 3 mois afin d'éviter un effet rebond ou une reprise évolutive à l'arrêt du traitement.

2 - Prévention du rhumatisme articulaire aigu

2.1 - Prévention secondaire

Il s'agit de la prévention des rechutes et des complications :

➡ amydalectomie, traitement ou avulsion des dents mortifiées

➡ pénicillinothérapie au long cours : Benzathine pénicilline en injection intra-musculaire : adulte et enfant de plus de 30kg 1 200 000 UI ; enfant de moins de 30 kg 600 000 UI toutes les trois semaines pendant 5 ans en l'absence de cardite et le plus longtemps possible si une cardite est associée.

2.2 - Prévention primaire

La prévention primaire comporte :

☞ **les mesures générales** : Il s'agit de l'amélioration du niveau de vie des populations, de l'éducation pour la santé et la prévention des infections streptococciques dans les collectivités.

☞ **la chimiothérapie** : Il s'agit du traitement systématique des angines par des antibiotiques pendant 10 jours. A défaut, on fera une seule injection intra-musculaire de Benzathine pénicilline