

# Rhumatologie Pédiatrique : diagnostics, pièges et bonnes pratiques

<sup>1,2</sup>C. Adamsbaum, <sup>2</sup>C. Falip, <sup>2</sup>V. Merzoug, <sup>2</sup>AE Millischer, <sup>3</sup>C. Job-Deslandre

<sup>1</sup> Université Paris Descartes, Faculté de Médecine, Paris

<sup>2</sup> Service de Radiologie pédiatrique, Hôpital Saint Vincent de Paul, Paris

<sup>3</sup> Service de Rhumatologie pédiatrique, Hôpital Saint Vincent de Paul, Paris

La rhumatologie pédiatrique est un domaine passionnant, multidisciplinaire et apparenté à la médecine interne, dans lequel l'imagerie a une place importante, notamment grâce au développement récent de l'IRM corps entier.

D'importants progrès dans la compréhension des mécanismes physiopathologiques (gènes de cytokines ou de maladies osseuses constitutionnelles) ont été effectués ces dernières années, permettant le développement de thérapeutiques plus ciblées.

La clinique reste la base de l'orientation diagnostique et permet de comprendre la logique de la stratégie en imagerie.

## **1. Diagnostic d'une atteinte articulaire (tableaux 1 – 3) [1]**

Les signes d'appel d'une atteinte articulaire sont surtout la douleur et la boiterie, mais il peut s'agir de signes rachidiens (torticolis ou scoliose raide), ou d'une déformation articulaire (augmentation de volume ou plus rarement attitude vicieuse). Il est important de rappeler la fréquence des douleurs projetées chez l'enfant, par exemple douleurs pseudo-sciatiques lors d'une sacro-iliite ou gonalgies liées à une atteinte de la hanche ou du rachis.

Si l'intensité d'une douleur est toujours difficile à évaluer chez le jeune enfant, son caractère inflammatoire apparaît généralement facilement et oriente d'emblée vers la possibilité d'une affection rhumatismale.

L'interrogatoire permet de déterminer s'il s'agit d'une première atteinte ou d'une récurrence et s'il existe des signes généraux (fièvre, amaigrissement), cutanés (érythème, psoriasis) ou digestifs... Les antécédents familiaux et/ou géographiques peuvent orienter d'emblée vers une affection particulière : spondylarthrite ankylosante, maladie de Behçet...

Les éléments biologiques principaux doivent être connus du radiologue : formule sanguine (hémopathie, syndrome de Kawasaki), syndrome inflammatoire (VS, CRP et fibrinogène), marqueurs de l'infection, enzymes musculaires et marqueurs biologiques d'une pathologie rhumatologique chronique si l'orientation clinique a déjà permis de les rechercher.

## **2. L'imagerie, pourquoi et comment ?**

**Les radiographies** constituent toujours l'imagerie première, et de référence. Elles doivent être pratiquées de face et de profil sur le segment osseux ou articulaire concerné, dès que le signe d'appel persiste ou récidive.

Chez le jeune enfant de moins de 3 à 4 ans, une boiterie peut justifier des radiographies d'ensemble des membres inférieurs si la localisation clinique est imprécise.

Ces radiographies initiales servent surtout à rechercher un diagnostic différentiel : hémopathie, tumeur et infection. Il est essentiel de bien analyser les métaphyses : les bandes claires orientent d'emblée vers une leucémie, et une irrégularité et/ou un élargissement fait évoquer une ostéomyélite chronique multifocale récurrente (OCMR, cf. infra).

Au stade initial, les radiographies sont très souvent normales dans une affection rhumatologique. Contrairement à l'adulte, l'appréciation de l'interligne articulaire n'est pas un élément précis chez l'enfant du fait du cartilage épiphysaire d'épaisseur variable tardivement atteint.

En pratique, à ce stade, l'enfant est simplement traité par antalgiques, anti inflammatoires et éventuellement immobilisation.

Ce n'est qu'en cas de persistance de la symptomatologie pendant plus de 4 à 6 semaines que va se poser le diagnostic de rhumatisme. L'opportunité d'une infiltration se discute lorsque l'atteinte est localisée à un nombre restreint d'articulations. A ce stade, une exploration plus fine de l'articulation est nécessaire, soit par échographie avec un opérateur entraîné, soit surtout par IRM. Le but est de préciser s'il existe un épanchement intra articulaire, l'épaisseur de la synoviale et sa vascularisation témoignant de l'activité de la maladie.

Lorsque le diagnostic d'atteinte inflammatoire chronique est posé, dans un deuxième temps, les radiographies permettent de classer la maladie, et de juger de l'efficacité du traitement : progression des anomalies, recherche de complications de la maladie et du traitement : asymétrie de maturation osseuse (nécessitant des radiographies comparatives), ostéoporose, fracture-tassements vertébraux, calcifications, ostéonécrose...

Les radiographies permettent aussi d'estimer l'âge osseux sous traitement, et d'effectuer des mensurations (membres inférieurs, bassin, rachis).

En dehors du squelette, d'autres imageries peuvent être indiquées en fonction du diagnostic : recherche d'un syndrome interstitiel, d'un épanchement pleural ou d'une cardiomégalie ; explorations digestives : TOGD si suspicion de sclérodémie, scanner ou IRM si suspicion de maladie inflammatoire digestive....

**L'échographie** est un examen très rentable pour la détection des épanchements intra articulaires non accessibles cliniquement (hanches) et l'étude des masses juxta-articulaires. Elle est inutile pour rechercher un épanchement accessible cliniquement, par exemple au genou. Dans des mains entraînées, l'échographie avec Doppler énergie peut suffire pour rechercher un épaississement synovial associé.

Selon l'orientation diagnostique, d'autres explorations échographiques sont indiquées : thoracique (épanchement pleural de l'arthrite chronique juvénile), abdominale (purpura rhumatoïde) ou recherche de thrombophlébites dans la maladie de Behçet.

**La scintigraphie osseuse** permet d'explorer la totalité du squelette. La résolution anatomique et la spécificité des images sont faibles. Elle est actuellement supplantée par l'IRM corps entier, non irradiante, sous réserve des difficultés habituelles d'accès.

En pratique, la scintigraphie reste utilisée chez des jeunes enfants présentant des symptômes persistants mais vagues, comme les « douleurs de croissance » : Celles-ci siègent typiquement sur les faces antérieures de jambe, alternent à droite et à gauche, et sont d'horaire nocturne chez un enfant âgé de 3 à 6 ans, sans prédominance de sexe. L'examen clinique, les radiographies et la scintigraphie sont normaux, ce qui permet de rassurer complètement les parents.

**L'IRM** est l'imagerie de seconde intention. Elle peut être utilisée sur deux versants différents, diagnostique ou préthérapeutique :

Au diagnostic, les séquences "corps entier" approchent la sensibilité de la scintigraphie, avec une meilleure résolution spatiale. Elles sont basées sur l'imagerie parallèle qui permet des acquisitions de courte durée tout en mobilisant le patient de façon à explorer successivement plusieurs régions anatomiques. Le plan coronal est le plus performant. Les séquences T1 et STIR ou turbo STIR sont actuellement d'utilisation routinière sur la plupart des machines. Les anomalies de signal (hypo T1, hyper T2) n'ont aucune spécificité. Le temps d'acquisition pour une séquence STIR varie selon les machines entre 2 et 4 min. Un post traitement d'images permet la visualisation du corps entier à l'instar des images scintigraphiques. Les séquences de diffusion, et « in et out of phase » sont prometteuses mais non encore utilisées en routine [2].

L'examen peut être focalisé dans un deuxième temps sur une articulation afin d'améliorer la résolution anatomique.

En préthérapeutique, l'IRM « classique » permet l'étude focalisée d'une articulation (cartilages, épanchement, épaisseur et rehaussement de la synoviale...) avant une infiltration. Les articulations complexes ou profondes (pieds, coudes, mains et hanches) en bénéficient particulièrement. Les signes inflammatoires les plus précoces sont détectés sur les séquences T1 avec injection de produit de contraste et consistent en un rehaussement trop marqué de la physe et un aspect proéminent de la vascularisation épiphysaire [3].

**Les indications du scanner** sont réservées à la détection de calcifications (dermatomyosite), d'un nidus d'ostéome ostéoïde pouvant entraîner une arthropathie réactionnelle, et pour l'étude d'articulations dans des zones anatomiques complexes (sacro-iliaque, temporo-mandibulaire).

### **3. Les principales entités**

#### **3.1. Arthrites juvéniles idiopathiques** (Tableau 4) [2-8]

On distingue schématiquement, par ordre de fréquence, les formes oligo-articulaires avec 4 articulations atteintes au maximum (45%), polyarticulaires, avec plus de 5 articulations atteintes (25%), les spondylarthropathies (15%), les formes systémiques (10 %) et les rhumatismes psoriasiques (5%).

Les formes oligo-articulaires touchent essentiellement les filles (80%) entre 2 et 4 ans. Elles représentent la moitié des cas d'arthrites juvéniles idiopathiques. L'atteinte articulaire, souvent asymétrique, prédomine aux membres inférieurs avec par ordre de fréquence : genoux, tarses, poignets et coudes. L'atteinte de la hanche ou de l'épaule au début doit faire discuter un autre diagnostic.

Dans les formes systémiques avec fièvre et éruption cutanée, les signes articulaires sont inconstants au début. Les arthrites se traduisent par un épanchement évident au genou et un aspect "gonflé" des carpes et des tarses. L'atteinte débute en général aux poignets et aux genoux pour progresser vers les chevilles et le tarse, les coudes, les hanches. Les interphalangiennes distales restent le plus souvent respectées. Le rachis cervical est souvent atteint.

Les radiographies sont normales ou montrent une ostéoporose localisée avec appositions périostées. L'âge de prédilection est situé entre 3 et 5 ans sans prédominance de sexe.

Dans les formes polyarticulaires, l'âge de début est variable et il existe une nette prédominance féminine. L'atteinte articulaire est symétrique et à prédominance distale. Les formes avec présence de facteur rhumatoïde correspondent au début précoce d'une polyarthrite rhumatoïde de l'adulte.

Les spondylarthropathies juvéniles (ou arthrites avec enthésites), comportent une atteinte axiale, des arthrites périphériques et des enthésiopathies. Elles surviennent le plus souvent chez le garçon vers 8-10 ans. L'atteinte est oligoarticulaire, asymétrique et prédomine aux membres inférieurs : genou, pied (notamment gros orteil et talon) et hanche dont l'atteinte peut être inaugurale. Contrairement à l'adulte, l'atteinte sacro-iliaque de la pelvispondylite rhumatismale est retardée de plusieurs années, et nécessite une IRM plutôt qu'un scanner pour être mise en évidence. On en rapproche les arthrites réactionnelles (arthrites inflammatoires non infectieuses survenant au décours d'une infection) dont l'évolution peut se faire vers la guérison ou vers une spondylarthropathie, et les manifestations articulaires des entéro-colopathies (arthrites périphériques synchrones des poussées digestives, ou authentique spondylarthropathie).

Les arthrites psoriasiques (définies par l'association arthrites et psoriasis) se présentent soit comme une oligoarthrite, soit comme une spondylarthropathie.

Le syndrome SAPHO (Synovite, Acné, Pustulose, Hyperostose, Ostéite) et, par extension l'OCMR, rattachés. L'OCMR [9] se manifeste par des foyers d'ostéite aseptique évoluant par poussées et le rôle diagnostique de l'imagerie est majeur. La présentation clinique est variable, mais habituellement l'enfant se plaint d'une douleur localisée d'installation subaiguë. Les signes inflammatoires locaux sont rares. La VS est fréquemment élevée mais il n'y a pas de marqueur biologique spécifique. Les principaux diagnostics différentiels sont l'ostéomyélite aiguë et la pathologie tumorale osseuse.

Les localisations les plus fréquentes sont les os longs des membres inférieurs (principalement le tibia et le fémur), la clavicule, le bassin et le rachis. L'atteinte débute le plus souvent au niveau de la métaphyse et l'aspect radiologique le plus fréquemment observé est une lésion mixte lytique et condensante. En phase initiale, la lésion peut être uniquement lytique et l'hyperostose est une constatation fréquente au cours de l'évolution.

L'IRM montre un œdème osseux localisé et l'infiltration des parties molles en périphérie n'est pas rare en phase aiguë d'une poussée. Après injection, la plage d'œdème osseux se réhausse souvent de façon homogène mais il peut exister une prise de contraste annulaire de pseudo-abcès.

L'IRM corps entier est très rentable car elle permet d'évoquer le diagnostic d'OCMR dès la première poussée en montrant des foyers multiples d'ostéite infracliniques. Elle est également utile pour suivre l'évolution des lésions sous traitement.

**3.2. Les maladies auto-immunes :** lupus érythémateux disséminé (LED) et syndrome antiphospholipides, dermatomyosite, sclérodermie...

Les radiographies (éventuellement complétées d'un scanner) recherchent et suivent la calcinose des dermatomyosites. Le LED se complique volontiers d'ostéonécrose ou d'infarctus osseux.

**3.3. Pathologies synoviales :** synovite villo-nodulaire, chondromatose synoviale et tumeurs synoviales bénignes ou malignes. Seule l'IRM peut approcher le diagnostic.

### **3.4. Autres syndromes**

La sarcoïdose articulaire est responsable d'une synovite atteignant surtout les poignets et les chevilles, avec peu ou pas d'atteinte pulmonaire chez l'enfant. Le diagnostic est donc histologique.

L'algodystrophie existe chez l'enfant, à partir de 8-10 ans, surtout chez la fille. Il s'agit d'une pathologie mal connue qui associe douleurs et troubles vasomoteurs de localisation distale. Radiologiquement, il existe après plusieurs semaines d'évolution une déminéralisation homogène ou hétérogène, avec parfois bandes claires métaphysaires. Le diagnostic différentiel majeur est la leucémie. Dans les formes froides, la scintigraphie hypofixe aux trois temps. Dans les formes chaudes, pseudo inflammatoires, il existe une hyperfixation. L'IRM montre un aspect « ponctué » évocateur, à replacer dans le contexte clinique, essentiel.

## **4. Conclusion et points clés**

- La connaissance du contexte clinique est particulièrement importante en rhumatologie pédiatrique.
- Les radiographies initiales sont utiles au diagnostic différentiel : tumeur, leucémie et infection.
- Une infiltration nécessite une étude anatomique préalable de l'articulation, par échographie ou surtout IRM avec injection IV.
- L'OCMR est un diagnostic radiologique.
- L'IRM corps entier est une technique d'avenir, destinée à supplanter la scintigraphie pour la détection de lésions infra radiologiques.

## **Bibliographie**

1. Prieur AM (1999) Rhumatologie pédiatrique. Flammarion Médecine-Sciences. Paris

2. Darge K, Jaramillo D, Siegel MJ (2008) Whole-body MRI in children: current status and future applications. *Eur J Radiol* 68:289-298
3. Jaramillo D, Laor T (2008) Pediatric musculoskeletal MRI: basic principles to optimize success. *Pediatr Radiol* 38:379-391
4. Dale K, Paus AC, Laires K (1994) Radiographic classification system in juvenile rheumatoid arthritis applied to the knee. *Eur Radiol* 4: 27-32
5. Doria AS, Babyn PS, Feldman B (2006) A critical appraisal of radiographic scoring systems for assessment of juvenile idiopathic arthritis. *Pediatr Radiol* 36:759-72
6. Job-Deslandre C (2007) Arthrites juvéniles idiopathiques. EMC, Appareil locomoteur 14-225-A-10
7. Southwood T (2008) Juvenile idiopathic arthritis: clinically relevant imaging in diagnosis and monitoring. *Pediatr Radiol* 38 Suppl 3:S395-402
8. Lee EY, Sundel RP, Kim S, Zurakowski D, Kleinman PK (2008) MRI findings of juvenile psoriatic arthritis. *Skeletal Radiol* 37:987-996
9. Khanna G, Sato TS, Ferguson P (2009) Imaging of chronic recurrent multifocal osteomyelitis. *Radiographics* 29:1159-1177
10. Sommelet D (1999) *Investigations pratiques*. Flammarion Médecines-Sciences, Paris

#### Abréviations

AJI : arthrite juvénile idiopathique ; SPA : spondylarthropathie ; LED : lupus érythémateux disséminé ; PAN : périarthrite noueuse ; CINCA : chronic infantile neurologic cutaneous articular ; SAPHO : spondylarthropathie, acné, pustulose palmo- plantaire, hyperostose, ostéite ; LED : lupus érythémateux disséminé ; CINCA : chronic infantile neurologic cutaneous articular.

**Tableau 1 [d'après 10] : Atteinte articulaire aiguë (ou récente) : moins de 15 jours**

Monoarthrite	Polyarthrite
Fievre possible : Ostéoarthrite bactérienne Synovite aiguë (hanche) Drépanocytose Maladie de Gaucher Maladie de Lyme	Ostéoarthrite bactérienne Syndrome de Kawasaki Arthrite réactionnelle (sd post-streptococcique et infections bactériennes d'origine digestive ou génitale) Brucellose Viroses Mycoses Iatrogènes (vaccins, quinolones, corticothérapie) Drépanocytose Maladie de Gaucher
Apyrexie : Lésions traumatiques Hémophilie	Purpura rhumatoïde



**Tableau 2** [d'après 10]: Atteinte articulaire persistante (ou récidivante) : plus de 15 jours et moins de 3 mois

Une ou deux articulations	Plus de deux articulations
<p>Fièvre possible : Leucémie, neuroblastome</p> <p>Ostéoarthrite bactérienne</p> <p>Suspicion AJI forme oligoarticulaire</p> <p>Suspicion de SPA</p> <p>Drépanocytose</p>	<p>Leucémie, neuroblastome</p> <p>Arthrite réactionnelle</p> <p>AJI : forme systémique (Still) et polyarticulaire</p> <p>Connectivites (LED, PAN, sclérodermie...)</p> <p>Maladie de Behçet</p> <p>Sarcoïdose</p> <p>Maladie périodique</p> <p>Syndrome d'hyper-IgD</p> <p>Syndrome CINCA</p>
<p>Pathologies orthopédiques : ostéochondrite, épiphysiolyse, pathologie méniscale ou rotulienne, synostose du tarse</p> <p>Synovite villo-nodulaire</p> <p>Hémangiome de la synoviale</p> <p>Synovialosarcome</p> <p>Maladie de l'hémostase</p> <p>Algoneurodystrophie</p> <p>Drépanocytose</p>	<p>Ostéocondrodyplasies</p> <p>Dysostoses</p> <p>Maladie métabolique :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Mucopolysaccharidose</li> <li>- Maladie de Gaucher</li> <li>- Maladie de Farber</li> <li>- Homocystinurie</li> <li>- Maladie de Wilson</li> <li>- Dyslipidémie</li> <li>- Diabète sucré</li> </ul> <p>Hyperlaxité ligamentaire :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Syndrome de Larsen</li> <li>- Maladie de Marfan</li> </ul> <p>Arthrogrypose</p> <p>Polychondrite récidivante</p>

**Tableau 3** [d'après 10]: Atteinte articulaire persistante ou récidivante : recul supérieur à 3 mois

Causes jusqu'alors méconnues : infectieuses, traumatiques, néoplasiques, inflammatoires, constitutionnelles.
AJI :
- forme oligoarticulaire ( $\leq$ à 4 articulations)
- forme polyarticulaire ( $>$ à 4 articulations)
- SPA : spondylarthrite ankylosante, rhumatisme psoriasique, arthrites réactionnelles (syndrome de Reiter), rhumatisme des entérocolopathies, SAPHO et OCMR
Connectivites :
- LED et connectivite mixte
- Périartérite noueuse
- Dermatomyosite
- Sclérodermie
Polychondrite récidivante
Sarcoïdose
Maladie de Behçet
Maladie périodique
Syndrome d'hyper-IgD
Syndrome CINCA
Déficit immunitaire
Acro-ostéolyse multifocale du carpe et/ou du tarse
Chondromatose synoviale (hanche, genou)
Dysautonomie familiale
Causes fonctionnelles ou d'organicité controversée
- Fibromyosite ou fibromyalgie
- Hystérie de conversion
- Douleurs dites "de croissance"

**Tableau 4** : Score de Dale et Coll. [d'après 4]

Grade 0	Normal
Grade I	Atteinte débutante Ostéoporose juxta-articulaire ± épanchement
Grade II	Trouble de la croissance Avance de maturation épiphysaire associée
Grade III	Destruction Géode péricondrale ± désaxation associée
Grade IV	Destruction marquée Déformation épiphysaire avec désaxation
Grade V	Atteinte terminale Désaxation + pincement articulaire sévère/ankylose