

immunopathologie et rhumatologie pédiatriques

progrès en
pédiatrie 5

coordinateurs

a. m. prier
c. griscelli

86-3.00

Δ 38

863,00

MD11

progrès en pédiatrie

5

1989

**immunopathologie
et rhumatologie pédiatriques**

coordinateurs

a. m. prier

c. griscelli

A465 A
3



collection publiée
sous la direction du pr r. zittoun

doin éditeurs-paris

Table des matières

Chapitre 1		1
Mécanismes de la réaction inflammatoire		
<i>F. Russo-Marie</i>		
I	L'inflammation dans l'histoire	2
II	Réponse inflammatoire aiguë	3
A	Modifications du calibre des vaisseaux et du flux sanguin	3
B	Augmentation de la perméabilité vasculaire	3
C	Formation de l'exsudat	4
D	Infiltration des leucocytes	4
E	Phagocytose	5
III	Médiateurs de l'inflammation	7
A	Médiateurs d'origine plasmatique	8
B	Médiateurs d'origine cellulaire	11
IV	Réaction inflammatoire chronique	16
Chapitre 2		21
Immunogénétique de l'arthrite chronique juvénile		
<i>E. Albert, M.-H. Stern</i>		
I	Organisation génétique et fonction du complexe HLA	22
II	Associations entre groupes HLA et sous-groupes d'arthrite chronique juvénile	23
A	Spondylite juvénile (ou spondylarthropathie juvénile, ou spondylarthrite ankylosante juvénile)	23
B	Arthrite chronique juvénile de forme oligoarticulaire et de début précoce	24
C	Formes séropositives à début polyarticulaire	25
D	Arthrite chronique juvénile séronégative de début polyarticulaire	25
E	Arthrite chronique juvénile à début systémique	26
F	Arthrite psoriasique juvénile	26
III	Etudes familiales	26
IV	Relations entre susceptibilité à la maladie et différents allèles de la région HLA-D	27
V	Mécanismes	27
A	Gènes de susceptibilité associés aux antigènes de classe I (A2, B27)	27
B	Gènes de susceptibilité de classe II (DR5, Drw8, DR4)	28
C	Rôle du récepteur des lymphocytes T	28
D	Régulation de l'expression des molécules HLA	28

A	Signes cutanés.....	55
B	Calcifications sous-cutanées.....	56
C	Atteinte musculaire.....	56
IV	Diagnostic.....	58
A	Etude électromyographique.....	58
B	Biopsie musculaire.....	58
C	Capillaroscopie.....	58
V	Evolution.....	59
VI	Traitement.....	60
Chapitre 6	65
Sclérodermies chez l'enfant		
<i>J.-H. Saurat</i>		
I	Pathogénie.....	65
A	Anomalies du métabolisme du collagène.....	66
B	Anomalies vasculaires.....	66
C	Schéma pathogénique.....	67
II	Formes cliniques.....	67
A	Sclérodermie systémique.....	68
B	Sclérodermies localisées.....	72
III	Autres états sclérodermiformes de l'enfant : diagnostic différentiel et limites nosologiques.....	76
A	Fasciite avec éosinophilie ou syndrome de Shulman.....	76
B	Autres états sclérodermiformes et pseudo-sclérodermies.....	76
Chapitre 7	79
Vascularites		
<i>C. Gaud</i>		
A	Généralités.....	79
B	Classification des vascularites.....	80
C	Physiopathologie et mécanismes immunologiques.....	81
D	Symptômes faisant évoquer une vascularite chez l'enfant.....	82
E	Particularités des vascularites chez l'enfant.....	82
I	Périartérite noueuse systémique.....	83
A	Anatomopathologie.....	83
B	Signes cliniques.....	84
C	Examens complémentaires.....	86
D	Pronostic.....	88
E	Diagnostic différentiel et formes de passage.....	88
F	Étiologie.....	88
G	Traitement.....	89
II	Syndrome de Kawasaki.....	90
A	Signes cliniques.....	90
B	Examens complémentaires.....	92
C	Anatomopathologie.....	92

	D Étiologie	93
	E Traitement	94
III	Granulomatose de Wegener	94
	A Signes cliniques	95
	B Examens complémentaires	96
	C Anatomopathologie	96
	D Traitement	97
IV	Granulomatose lymphomatoïde	97
	A Signes cliniques	97
	B Examens complémentaires	98
	C Anatomopathologie	98
	D Pronostic	98
	E Diagnostic différentiel	98
	F Traitement	99
V	Maladie de Takayasu	99
	A Signes cliniques	99
	B Examens complémentaires	100
	C Évolution	100
	D Anatomopathologie	101
	E Étiologie	101
	F Diagnostic différentiel	101
	G Traitement	101
VI	Syndrome de Cogan	102
	A Signes cliniques	102
	B Examens complémentaires	103
	C Évolution	103
	D Diagnostic différentiel	104
	E Traitement	104
VII	Purpura rhumatoïde	104
	A Signes cliniques	105
	B Examens complémentaires	107
	C Physiopathologie	107
	D Traitement et surveillance	107

Chapitre 8 115

**Immunopathologie et manifestations rhumatismales des maladies
Inflammatoires chroniques de l'intestin**

A. Saint-Raymond, J. Schmitz

I	Atteintes systémiques des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin . . .	115
	A Atteintes articulaires	116
	B Autres manifestations musculosquelettiques	120
	C Manifestations hépatiques	121
	D Manifestations oculaires	122
	E Manifestations cutanées	123
	F Manifestations bronchopulmonaires	123
	G Manifestations diverses	123
	H Associations de manifestations systémiques	124

II Immunopathologie	124
A Facteurs bactériens ou viraux	124
B Complexes immuns	125
C Rôle de HLA	126
D Système immunitaire	126
III Maladie de Behçet	127
A Manifestations articulaires	127
B Manifestations digestives	127
C Manifestations oculaires	128
D Manifestations cutanées	128
E Immunopathologie	128
Chapitre 9	133
Neuropathies et encéphalopathies immunes	
<i>M. Tardieu</i>	
I Antigènes spécifiques des cellules du système nerveux et réponse immune intracérébrale	134
A Caractérisation antigénique des différentes lignées cellulaires du système nerveux	134
B Réponse immune dans le SNC : limite des « privilèges »	135
II Neuropathies immunes	136
A Syndrome de Guillain-Barré classique	136
B Autres syndromes de Guillain-Barré	138
C Paralysies isolées des nerfs, paralysie faciale « a frigore »	138
III Encéphalopathies immunes	138
A Encéphalites post-infectieuses prédominant sur la substance grise	138
B Atteintes immunes de la substance blanche	141
C Chorée de Sydenham	143
D Ataxie aiguë de l'enfant	143
Chapitre 10	145
Cytopénies auto-Immunes	
<i>G. Schaison, G. Leverger</i>	
I Purpura thrombopénique idiopathique (PTI)	145
A Définition	145
B Classification	146
C Incidence	146
D Physiopathologie	146
E Symptomatologie	147
F Diagnostic	148
G Évolution	149
H Traitement	150
II Anémies hémolytiques auto-immunes	152
A Définition et diagnostic	152
B Étiologie et classification	152

C	Incidence	153
D	Pathogénie	153
E	Symptomatologie et évolution	154
F	Diagnostic	155
G	Méthodes et conduites thérapeutiques	155
III	Neutropénies auto-immunes	157
A	Définition et diagnostic	157
B	Incidence	157
C	Caractéristiques cliniques et hématologiques	157
D	Caractéristiques immunologiques	158
E	Diagnostic différentiel	158
F	Traitement	159
IV	Aplasies médullaires auto-immunes	159
A	Mécanismes supposés	159
B	Traitement	159
Chapitre 11		163
Auto-Immunité et pathologie endocrinienne chez l'enfant		
<i>P. Czernichow</i>		
I	Pancréas et auto-immunité	164
A	Diabète insulino-dépendant	164
B	Prédiabète	166
C	Autres pathologies auto-immunes impliquant le pancréas endocrine	167
D	Possibilités thérapeutiques : immunomodulation	167
II	Pathologie thyroïdienne et auto-immunité	168
A	Thyroïdite chronique de Hashimoto et maladie de Basedow	168
B	Hypothyroïdie congénitale	169
III	Insuffisance surrénale auto-immune	170
IV	Insuffisance gonadique primitive	170
V	Hypoparathyroïdie idiopathique	170
VI	Pathologie auto-immune de l'hypophyse ou de l'hypothalamus	170
VII	Association de diverses endocrinopathies au sein de syndromes complexes	171
Chapitre 12		175
Arthrites chroniques juvéniles		
<i>F. Hayem</i>		
I	Historique	175
II	Forme systémique	177
A	Mode de début	177
B	Aspects particuliers des manifestations articulaires	178
C	Manifestations extra-articulaires	181
D	Signes biologiques	183
E	Évolution	184
F	Complications	184
G	Pronostic	185

III Monoarthrites et oligoarthrites.	186
A Monoarthrites et oligoarthrites à début précoce.	186
B Monoarthrites et oligoarthrites à début tardif.	189
IV Formes polyarticulaires	190
A Formes polyarticulaires séropositives.	191
B Formes polyarticulaires séronégatives.	191
V Discussion : limites d'une classification purement clinique	192
Chapitre 13.	195
Rhumatismes associés à l'antigène d'histocompatibilité B27	
<i>E. M. Veys, H. Mielants, R. Joos</i>	
I Hétérogénéité dans l'arthrite juvénile	196
II Hétérogénéité dans les patients atteints d'arthrite juvénile porteurs de l'HLA-B27	196
III Manifestations cliniques, biologiques et radiologiques chez un enfant atteint d'arthrite juvénile porteur de l'HLA-B27.	196
A Début de la maladie	196
B Manifestations cliniques.	197
C Anomalies biologiques	199
D Manifestations radiologiques	199
IV Importance de l'inflammation de l'intestin dans l'arthrite chronique juvénile à début pauciarticulaire.	199
V Spondylarthropathie séronégative juvénile	202
Chapitre 14.	207
Sarcoïdose articulaire de l'enfant ou « granulomatose systémique juvénile » ?	
<i>P. Manigne</i>	
I Tableau clinique.	207
A Atteinte articulaire.	208
B Biologie.	208
C Manifestations cliniques associés.	209
II Diagnostic positif.	209
A Clinique.	209
B Paraclinique.	210
III Diagnostic différentiel.	210
IV Formes cliniques.	211
A Atteinte artérielle.	211
B Atteinte rénale	212
C Atteinte nerveuse	212
D Formes familiales	212
V Évolution et traitement.	212

Chapitre 15	215
--------------------------	-----

Borreliose de Lyme

G. Baranton, A.-M. Prieur

I Manifestations cliniques	217
A Signes cutanés	217
B Signes neurologiques	218
C Arthrites	219
D Signes cardiaques	219
E Transmission maternofoetale	219
II Signes biologiques	220
A Signes non spécifiques	220
B Signes spécifiques	220
III Mécanismes physiopathogéniques	220
IV Épidémiologie	221
A Conditions géographiques	221
B Vecteurs, transmission et réservoirs de germes	221
V Traitement	222

Chapitre 16	225
--------------------------	-----

Données actuelles sur le rhumatisme articulaire aigu

T. May, P. Canton, D. Sommelet-Olive

I Rappel bactériologique	225
A Structure du streptocoque A	225
B Classification	226
C Produits extracellulaires du streptocoque	226
II Épidémiologie	226
A Infection streptococcique	226
B Facteurs liés à l'hôte	227
C Facteurs liés à l'environnement	227
III Pathogénie	228
A Rôle des toxines streptococciques	228
B Rôle de l'immunité humorale et cellulaire	228
IV Fréquence	228
V Manifestations cliniques et biologiques	229
A La crise de RAA	229
B Examens biologiques	231
C Évolution	232
V Diagnostic	232
A Diagnostic positif	232
B Diagnostic différentiel	233
VI Traitement	234
A Traitement de l'accès de RAA	234
B Prophylaxie des rechutes	235
C Prévention primaire	235
D Vaccination	236

Chapitre 19	277
Manifestations ostéoarticulaires des hémoglobinopathies	
<i>R. Giroi, G. Finidori</i>	
I Structure et génétique des hémoglobines humaines	277
II Syndromes thalassémiques	278
A Thalassémie mineure	278
B Thalassémie majeure	279
C Thalassémie intermédiaire	280
III Syndromes drépanocytaires	280
A Répartition géographique, génétique	280
B Drépanocytose hétérozygote (AS)	281
C Drépanocytose homozygote (SS)	281
D Nécroses avasculaires	288
E Incidence de l'hyperuricémie et de la goutte	289
Chapitre 20	291
Atteintes articulaires dans les maladies constitutionnelles de l'hémostase	
<i>C. Gazengel, J.-P. Padovani</i>	
I Hémostase (rappels)	291
A Hémostase primaire	292
B Coagulation	292
C Fibrinolyse	293
II Maladies constitutionnelles de l'hémostase primaire	293
A Thrombopathies	293
B Maladie de Willebrand	294
III Hémophilie	295
A Clinique	295
B Lésions de la synoviale	297
C Lésions du cartilage	297
D Lésions osseuses	297
E Examens radiologiques	298
F Autres examens complémentaires	299
G Traitement	300
IV Déficits constitutionnels en facteurs de la coagulation en dehors de l'hémophilie	304
V Déficit en alpha-2-antiplasmine	305
Chapitre 21	307
Diagnostic des douleurs ostéoarticulaires chez l'enfant	
<i>P. Touzet, A.-M. Prieur</i>	
I Examen initial	307
A Données anamnestiques	307
B Examen physique	308
C Examens complémentaires	309

II	Diagnostic d'une atteinte monoarticulaire	309
	A Renseignements apportés par la ponction articulaire.....	309
	B Arthrites d'origine infectieuse	309
	C Atteintes articulaires non infectieuses et non inflammatoires.....	310
	D Arthrite témoignant d'une maladie générale méconnue	313
III	Diagnostic d'une atteinte polyarticulaire	314
	A Polyarthrites d'origine infectieuse.....	315
	B Arthrites réactionnelles	316
	C Polyarthrites d'origine inflammatoire.....	317
	D Atteintes articulaires d'origine immunohématologique.....	319
IV	Diagnostic d'une atteinte paraarticulaire ou osseuse	320
	A Hyperostose corticale	320
	B Ostéoporose	321
	C Lésions de voisinage	321
V	Diagnostic d'une douleur rachidienne d'origine ostéoarticulaire	324
	A Atteintes inflammatoires au niveau du rachis cervical au cours des atteintes chroniques juvéniles	325
	B Pelvispondylarthrite inflammatoire	325
	C Dystrophies rachidiennes de croissance (DRC).....	325
	D Spondylodiscites infectieuses	325
	E Calcifications discales	326
	F Autres atteintes vertébrales	326
VI	Manifestations à la limite de l'organicité	326
	A Fibrosites (ou fibromyalgies)	327
	B Syndrome d'hypermobilité articulaire	327
	C Arthralgies psychogéniques	328
	D Hystérie	329

Cet ouvrage réunit la description d'affections inflammatoires observées chez l'enfant, dont l'expression articulaire peut dominer le tableau initial, y compris certaines affections congénitales comme les hémoglobinopathies et les anomalies constitutionnelles de l'hémostase.

Les maladies immunopathologiques se manifestant par une atteinte viscérale, soit prédominante, soit dans le cadre d'une autre affection générale (système nerveux central, système endocrinien, appareil digestif) sont également abordées.

Une part importante est réservée aux mécanismes physiopathogéniques : apports actuels dans les connaissances sur l'inflammation, la génétique et l'auto-immunité. Ces dernières manifestations, particulièrement fréquentes au cours des déficits immunitaires, permettent d'illustrer le rôle important de l'équilibre immunitaire dans la genèse de ces affections. L'intervention des agents infectieux est évoquée dans la description de la maladie de Lyme et du rôle possible des lésions digestives, peut-être d'origine bactérienne, observées au cours des rhumatismes associés au HLA B27.

Les problèmes posés par une atteinte articulaire prédominante initiale sont abordés à la fin de l'ouvrage, permettant ainsi de discuter des affections relativement rares et peut-être méconnues de certains médecins.

progrès en pédiatrie

**immunopathologie
et rhumatologie pédiatriques**



ISBN 2-7040-0593-1

