

Urgences Fièvre

AJI, Connectivites (Lupus, DMJ, Sclérodémie, ...),
 Uvêite inflammatoire, MAI (PFAPA, FMF, MKD...),
 Sarcoidose, Vascularite (Takayasu, PAN...),
 Kawasaki, OCMR, Behçet, etc.



FIÈVRE : 3 hypothèses

Infection

- Clinique typique
- Notion de contagé

1 Vérifier la couverture vaccinale

2 Patient sous TTT* de fond ?

oui

Cf. verso

non

Traitement habituel

3 Signes de gravité ?
 (Sepsis, fièvre mal tolérée)

oui

Hospitalisation

non

+/- Réévaluation à 48h**

Poussée typique

1 Suivre le protocole fourni par le médecin référent

2 Signes de gravité ?
 (cf fiche spécifique)

oui

Hospitalisation

non

Réévaluation à 48h



Éviter l'usage des corticoïdes sans l'avis du médecin référent, sauf protocole particulier (ex : maladies auto-inflammatoires)

Les deux

- Une infection peut aussi déclencher une poussée !
- 1 **Contactez le médecin référent**
- 2 **Hospitalisation en urgence** selon l'état du patient

TSVP !



Différencier une infection d'une poussée n'est pas toujours facile. Faire attention aux patients avec des connectivites ou une Maladie de Still car ils peuvent se dégrader rapidement !



*TTT : traitement / *BEG : Bon état général / *PEC : prise en charge / *DMARDs : conventional synthetic Disease Modifying Anti-Rheumatic Drug. Ex: méthotrexate, ciclosporine, azathioprine, mycophénolate, etc... / *Biothérapies : Thérapeutiques ciblées basées sur l'utilisation de molécules conçues à partir d'un organisme vivant ou de ses produits. Ex : anti-IL6, anti-IL1, anti-TNF, etc.

(**) si persistance de la fièvre et/ou des symptômes



Urgences Fièvre

Risque infectieux augmenté

Risque de tuberculose ?

- voyage à risque ?
- risque augmenté sous biothérapie notamment anti-TNF

Risque d'infection communautaire Couverture vaccinale à jour?

- pneumocoque
- méningocoque
- grippe
- etc

Prise en charge thérapeutique

Antibiothérapie facile

Suivre les recommandations habituelles pour l'antibiothérapie

- Aucun ATB n'est contre indiqué avec les biothérapies

Adaptation du TTT* de fond • Pas d'arrêt des corticoïdes •

Arrêt Biothérapie* !

- **Discuter l'arrêt**
- Réévaluation à H48
- Reprise de la biothérapie dès apyréxie ou après guérison selon la sévérité

Arrêt DMARDs* ?

- **PAS D'ARRÊT SYSTÉMATIQUE**
- Réévaluation à H48

Interactions médicamenteuses

- Bactrim à dose curative + Méthotrexate : déconseillé
- Avec la Colchicine :
 - Pas de Macrolide/pristinamycine (toxicité augmentée de la colchicine)
 - D'autres associations sont déconseillées : (ciclosporine, vérapamil, inhibiteurs des pro-téases) ou nécessitent des précautions d'emploi (AVK et statines)



Risque d'insuffisance surrénalienne

- **SI :**
- Corticothérapie prolongée à faible dose (0.1 mg/kg)
- Corticothérapie prolongée arrêtée récemment (substituée ou non)

Vous retrouverez tous les éléments concernant les médicaments sur le site du CRI (Club Rhumatisme Inflammations)

*TTT : traitement / *Biothérapies : Thérapeutiques ciblées basées sur l'utilisation de molécules conçues à partir d'un organisme vivant ou de ses produits. Ex : anti-IL6, anti-IL1, anti-TNF, etc.

*DMARDs : conventional synthetic Disease Modifying Anti-Rheumatic Drug. Ex : méthotrexate, ciclosporine, azathioprine, mycophénolate mofetil, JAKI, etc...



Poussées • Arthrite Juvénile Idiopathique*

AJI* : toutes sauf Still

En cas de poussée :

- Bilan souvent inutile
- Si doute : NFS, plaq, VS, CRP



Gonflement articulaire, raideur (flessum), boîterie et/ou réclame plus les bras, notamment le matin

- 1 Reprendre les AINS à bonne dose et réévaluation à 1 mois (Cf. PNDS AJI)
- 2 Si échec discuter une infiltration
- 3 Éviter les corticoïdes per os : uniquement dans la forme polyarticulaire faible dose 0.2-0.3mg/kg/j (max 10mg/j)

Cf. PNDS AJI

https://19328d7a-3ebc-4068-90ca-3726f821825a.filesusr.com/ugd/e6af23_b39de22403dd44be8fe4407f99986ba1.pdf

Oligo-articulaire (< 5 articulations)
Poly-articulaire (> 5 articulations)
Arthrite avec enthésite (SPA)
Rhumatisme psoriasique
Systémique ou Still



Maladie de Still

Bilan minimal si doute :

- NFS, plaq, CRP, Fibrinogène
- Ferritine, Triglycéride
- ASAT, ALAT
- Urée, créatinine



Fièvre, éruption cutanée, arthrite = poussée

- 1 Avoir l'hospitalisation facile car les poussées peuvent être graves, risque de SAM*
- 2 Risque de surinfection du fait de la maladie et des traitements

Cf. PNDS Still

https://19328d7a-3ebc-4068-90ca-3726f821825a.filesusr.com/ugd/e6af23_fa38734a4d2f4924ad2975b7faa06340.pdf

La douleur seule n'est pas toujours un signe de poussée :
• Difficile à définir chez le petit enfant
• Syndrome d'amplification de la douleur possible



Si fortes douleurs :

En plus des AINS et du paracétamol qui peuvent être associés, ajouter une prise en charge globale de la douleur : hypnose, relaxation, kinésithérapie... (Cf. fiche **Douleur**)

*SAM : Syndrome d'Activation Macrophagique • L'examen clinique est aspécifique (fièvre, hépatosplénomégalie, polyadénopathie), mais contraste entre ce tableau inflammatoire et les anomalies biologiques : cytopénies, hypertriglycéridémie, hypofibrinémie, hyperferritinémie. <http://saintantoine.aphp.fr/score/>

• Nouveaux critères 2019 : Cf. PNDS Still (https://19328d7a-3ebc-4068-90ca-3726f821825a.filesusr.com/ugd/e6af23_fa38734a4d2f4924ad2975b7faa06340.pdf)



Un programme ETP de



RESeau Rhumatismes Inflammatoires Pédiatriques
en Île-de-France

Avec la participation de :



Accueil RESRIP : 06 08 99 45 57

contact@resrip.fr

www.resrip.fr



Poussées • Connectivites

Lupus juvénile
Dermatomyosite juvénile
Connectivite mixte
Syndrome de Gougerot-Sjogrén
Connectivites de chevauchement
Sclérodémie systémique



Dermatomyosite Juvénile (DMJ)

Poussée cutanée

- 1 Revoir l'observance du TT
- 2 Crème solaire +++
- 3 Vérifier que l'examen musculaire (testing musculaire) soit normal

Poussée musculaire

- 1 Revoir l'observance du traitement : si baisse de la corticothérapie en cours, revenir au palier antérieur
- 2 Revoir si la kinésithérapie est faite au moins 2 fois/semaine
- 3 Faire un bilan : NFS, plaq, CRP, CK, aldolase, ASAT, ALAT
- 4 Éliminer des signes de gravité
 - fausses routes
 - atteinte des sterno-cléido-mastoldiens
 - dyspnée
 - douleur thoracique ou abdominale
 - oedèmes

si présent, adresser le patient aux urgences pour hospitalisation

Cf. PNDs Dermatomyosite
https://19328d7a-3ebc-4068-90ca-3726f821825a.filesusr.com/ugd/e6af23_8c4f39375bfb42faae1d020b31f6e1fa.pdf

**2 grandes urgences :
cœur et reins**

SYNDROME DE RAYNAUD

Entité commune à toutes les connectivites
Prévention l'hiver : port de gants, bonnets, écharpes, chaufferette et si retentissement discuter la mise sous inhibiteur calcique

Connectivite autre que DMJ

Arthralgies

- AINS (tous sauf Ibuprofène)
- Contre-indication si atteinte rénale et/ou sous IEC

Fièvre et/ou dépression et/ou fatigue intense et/ou perte de poids et/ou dyspnée et/ou douleur abdominale

1 urgence rare : poumon

Peuvent annoncer une poussée de la maladie !

- Faire un bilan : NFS, plaq, VS, CRP, bilan hépatique, rénal, rapport protéinurie/créatininurie sur échantillon
- Si lupus : anti-ADN natif (augmenté lors des poussées) et C3, C4, CH50 (abaissés)
- Alerter le médecin référent

Poussée purement cutanée

Revoir l'observance du traitement

- Crème solaire +++
- Éliminer une autre atteinte
- +/- Bilan sanguin

Cf. PNDs Lupus juvénile

https://19328d7a-3ebc-4068-90ca-3726f821825a.filesusr.com/ugd/e6af23_d3db64fef8b543a584ee5874c969e9db.pdf



Un programme ETP de



RESeau Rhumatismes Inflammatoires Pédiatriques
en Île-de-France

Avec la participation de :



Accueil RESRIP : 06 08 99 45 57

contact@resrip.fr

www.resrip.fr

Poussées • *Maladies AutoInflammatoires & Vascularites

*MAI

PFAPA = Sd de Marshall
Fièvre Méditerranéenne Familiale
Déficit en Mévalonate Kinase
Autres: CAPS, TRAPS, etc.

Vascularites :

Maladie de Behçet
Takayasu
Kawasaki, etc.



Fièvre élevée et/ou angine et/ou aphtes

- Repos, bonne hydratation
- AINS
- Corticothérapie en cure courte : 1mg/kg/J en une prise le 1er jour de la crise
- PEC* du FD* : stress le plus souvent, virose

PFAPA

Aucune biologie nécessaire
une fois le diagnostic établi



FMF

Fièvre élevée et/ou douleurs abdo et/ou thoraciques et/ou articulaires et/ou pseudo-érysipèle = Poussée !

- Repos, bonne hydratation
- AINS et paracétamol. Si besoin antalgique de pallier 2
- Vérifier l'observance du TTT* de fond par colchicine
- Ne pas monter la colchicine pendant les poussées, c'est inutile !
- Attention aux interactions médicamenteuses avec la colchicine (ex : pas de macrolide ! Cf. fiche URG1)
- PEC* du FD* : stress le plus souvent, endurance (parfois)

Cf. PNDS

PFAPA https://19328d7a-3ebc-4068-90ca-3726f821825a.filesusr.com/ugd/e6af23_4d267156c43e456aa65b922bdb4b32c1.pdf

FMF https://19328d7a-3ebc-4068-90ca-3726f821825a.filesusr.com/ugd/e6af23_fb9a88a4ba6448219d68eeddbe687825.pdf

/ Pour les autres MAI plus rares Cf. PNDS :

MKD https://19328d7a-3ebc-4068-90ca-3726f821825a.filesusr.com/ugd/e6af23_653c066db03d43259097143b3879a94d.pdf

CAPS https://19328d7a-3ebc-4068-90ca-3726f821825a.filesusr.com/ugd/e6af23_a3a90b86caf14633896bb3edddb600f.pdf

TRAPS https://19328d7a-3ebc-4068-90ca-3726f821825a.filesusr.com/ugd/e6af23_c97371896366457887d331ce1a982755.pdf

TSVP !

*TTT : traitement / *PEC : prise en charge /

*FD : facteur déclenchant

Poussées • *Maladies AutoInflammatoires & Vascularites

*MAI

PFAPA = Sd de Marshall
Fièvre Méditerranéenne Familiale
Déficit en Mévalonate Kinase
Autres : CAPS, TRAPS, etc.

Vascularites :

Maladie de Behçet
Takayasu
Kawasaki, etc.



Behçet

Si doute : la CRP augmente en cas de sérite ou de thrombose



Aptose bipolaire

- 1 Soins locaux (PNDS Behçet)
- 2 Corticothérapie cure courte
1mg/kg/j (max: 60mg/j)
 - en cas d'échec du traitement local
 - en systématique si aptose génitale (7 jrs)
- 3 Revoir la prise de colchicine (compliance)
 - Ne pas doubler les doses pendant une poussée

Arthralgies

AINS à bonne dose

Céphalées

Penser à la méningite aseptique du Behçet ou à la thrombose cérébrale (surtout si vomissements matinaux)

Troubles de la vision

Consulter un ophtalmologue en urgence (uvéite sévère dans le Behçet)

Vascularites

Surveillance :

- Purpura rhumatoïde : rein => BU et TA
- Takayasu : pouls, TA aux 4 membres, CRP

Cf. PNDS Vascularite

https://19328d7a-3ebc-4068-90ca-3726f821825a.filesusr.com/ugd/e6af23_5d5eb8042cd844ebafd0d8c2d54ed84f.pdf



Autres Urgences

AJI, Connectivites (Lupus, DMJ, Sclérodermie, ...),
Uvéite inflammatoire, MAI (PFAPA, FMF, MKD...),
Sarcoidose, Vascularite (Takayasu, PAN...),
Kawasaki, OCMR, Behçet, etc.



Varicelle sous immuno- modulateur

maladie déclarée

- Mettre sous zovirax/zelithrex per os (IV si grave)
- Discuter l'arrêt de la biothérapie
- Pas d'arrêt systématique du méthotrexate ou de l'imurel (cf médecin référent)
- Pas d'AINS, d'aspirine ou de corticoïdes même si douleur articulaire ou poussée déclenchée par la varicelle
- Vaccination possible
 - AMM dès l'âge de 9 mois / 12 mois
 - 2 doses espacées de 4 à 8 sem. (Varivax®) ou de 6 à 10 sem. (Varilrix®)
- IgIV ou varitech à discuter selon immunosuppression
- Penser à vacciner avant mise sous *TTT
- 1ère dose au moins 15jrs < début de biothérapie ou *DMARDS
- Peut être faite sous corticoïdes : voir Infovac /contre-indications vaccinales

notion de Contage

jamais rencontrée



Urticaire sous biothérapie

- Très rarement une allergie et ne contre-indique pas labiothérapie
- Prendre des photos : Localisation, aspect, durée et extension des lésions • Rechercher un angioedème
- Réactions connues au site d'injection sans risque d'allergie secondaire (anti-IL1)
- Consulter fiche du *CRI < avant d'évoquer une allergie médicamenteuse et d'arrêter le médicament



Gastro entérite

Sous Colchicine

- Intoxication ? (revoir les doses)
- Si diarrhée importante : arrêt de la Colchicine transitoirement

! Bonne hydratation !

Sous AINS

- Arrêt des AINS



Oeil rouge

- Si associé à douleur : éliminer une uvéite avant de conclure à une conjonctivite
- Adresser à un ophtalmologue dans les 24h ou en urgence si *BAV

*DMARDS : conventional synthetic Disease Modifying Anti-Rheumatic Drug *TTT : traitement / *CRI : Club Rhumatismes Inflammations • www.cri-net.com / *BAV : baisse d'acuité visuelle



Un programme ETP de



RESeau Rhumatismes Inflammatoires Pédiatriques
en Île-de-France

Avec la participation de :



Accueil RESRIP : 06 08 99 45 57

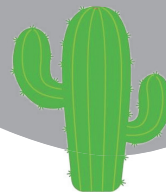
contact@resrip.fr

www.resrip.fr



Douleur • 1

AJI, Connectivites
(Lupus, DMJ, Sclérodémie, ...),
Uvécite inflammatoire, MAI (PFAPA, FMF, MKD...),
Sarcoïdose, Vascularite (Takayasu, PAN...),
Kawasaki, OCMR, Behçet, etc.



Comprendre
la douleur du patient

1 Est-elle Aiguë ou Chronique ?



2 Est-elle Mécanique ou Inflammatoire ?

	Mécanique	Inflammatoire
Horaire	Fin de journée ++	Matin++
Réveil nocturne	0	++
Activité	Liée à l'activité	Non liée à l'activité
Repos	Améliore	N'améliore pas

3 Évaluer

4 Aide au classement

- Poussée inflammatoire (voir fiche Poussées)
- Syndrome d'amplification de la douleur (cf douleur chronique)
- Mémoire de la douleur (cf douleur chronique)
- Douleur neuropathique (voir le neurologue)

- Utiliser les échelles adaptées (cf fiche douleur•2)
- Que ressens-tu quand tu as mal ?
- Douleur neuropathique : douleur qui brûle, présence de décharge électrique...
- Douleur à type de : « serrement », « comme des coups de couteaux »...
- Laisser l'enfant utiliser les termes et les images qui lui viennent à l'esprit. Essayer de ne pas influencer les réponses par notre interrogatoire
- La comparer aux douleurs connues du patient



Attention dans les RIC* on peut avoir des phénomènes de mémoire de la douleur et/ou des syndrome d'amplification de la douleur. Dans ce cas il est intéressant de combiner l'auto et l'hétéro-évaluation. En effet, on retrouve alors souvent une discordance entre l'EVA patient proche de 10 et l'hétéro-évaluation proche de 0 avec un enfant en apparence peu douloureux. Cette dissociation ne sert pas à discréditer la douleur décrite par le patient mais aide à sa gestion. Cette douleur intense ne répond pas aux antalgiques ! Inutile de mettre des palliers 2-3 !

TSVP !

*RIC : Rhumatismes Inflammatoires Chroniques



Douleur • 2

AJI, Connectivites
(Lupus, DMJ, Sclérodermie, ...),
Uvélite inflammatoire, MAI (PFAPA, FMF, MKD...),
Sarcoïdose, Vascularite (Takayasu, PAN...),
Kawasaki, OCMR, Behçet, etc.



Gérer la douleur du patient

La prise en charge de la douleur dans les RIC* nécessite
une prise en charge médicamenteuse ET non médicamenteuse

Traitement médicamenteux

+ Traitement non médicamenteux

Si douleur aigüe

Antalgiques de pallier 1 :

- AINS à dose anti inflammatoire pendant quelques jours, pendant 15 jours si vraie poussée
- Paracétamol

Si douleur chronique

Essai AINS & Paracétamol

- Si inefficace : AINS à bonne dose
- Ne pas mettre de pallier 2 ou 3 sans avis du médecin référent : souvent inefficace, risque de dépendance !
- Adresser au Centre de la douleur du centre hospitalier de référence



+ Kinésithérapie :

- Massages antalgiques
- Mobilisation douce
- Maintien des amplitudes articulaires



+ Approche multidisciplinaire la plus adaptée :

- ① Il faut bouger ! Maintenir l'activité physique. Ne pas immobiliser, cela aggrave !
- ② Relaxation-Sophrologie (il existe des applications pour smartphone)
- ③ Psychothérapie

MIRAJE
Un programme ETP de
RESRID
Réseau Rhumatismes Inflammatoires Pédiatriques
en Île-de-France

Accueil RESRID : 06 08 99 45 57
contact@resrip.fr
www.resrip.fr

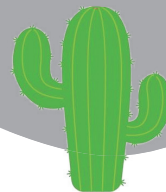
*RIC : Rhumatismes Inflammatoires Chroniques

Voir vidéo : Comprendre la douleur – © Deutsches Kinderschmerz Zentrum / 2014



Douleur évaluation • 1

AJI, Connectivites
(Lupus, DMJ, Sclérodémie, ...),
Uvéite inflammatoire, MAI (PFAPA, FMF, MKD...),
Sarcoïdose, Vascularite (Takayasu, PAN...),
Kawasaki, OCMR, Behçet, etc.



Échelles d'évaluation 1

Pour que cette évaluation soit optimale dans le temps il est recommandé d'utiliser un même outil entre l'ensemble des professionnels qui interviennent auprès de l'enfant.

Le choix de l'échelle revient en priorité à l'enfant, selon son développement et son état général.

Extraits de texte : ©PEDIADOL

NB : Le seuil de traitement pour toutes les échelles est de 3/10

TSVP !

HÉTÉRO-ÉVALUATION, une seule échelle : HEDEN

Âge d'utilisation : de 2 à 7 ans.

Douleur évaluée :

douleur prolongée ou chronique

Consigne : observation fine de l'enfant.

Format : tableau à compléter,

à retrouver sur le site de PEDIADOL

<https://pediadol.org/>

[heden-hetero-evaluation-de-la-douleur-de-lenfant/](https://pediadol.org/heden-hetero-evaluation-de-la-douleur-de-lenfant/)

COTATION

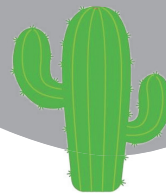
Signes de douleur	0	1	2	Date : / /		
Plaintes somatiques (EVD)	Aucune	Se plaint d'avoir mal	Plainte avec gémissements, cris, ou sanglots, ou supplications			
Intérêt pour le monde extérieur (APM)	L'enfant s'intéresse à son environnement	Perte d'enthousiasme, intérêt pour activité en y étant poussé	Inhibition totale, apathie, indifférent et se désintéresse de tout			
Position antalgique (SDD)	L'enfant peut se mettre n'importe comment, aucune position ne lui est désagréable	L'enfant a choisi à l'évidence une position antalgique	Recherche sans succès une position antalgique, n'est jamais bien installé			
Lenteur et rareté des mouvements (APM)	Mouvements larges, vifs, rapides, variés	Latence du geste, mouvements restreints, gestes lents et initiatives motrices rares	Enfant comme figé, immobile dans son lit, alors que rien ne l'empêche de bouger			
Contrôle exercé par l'enfant quand on le mobilise (SDD)	Examen et mobilisation sans problème	Demande de « faire attention », protège la zone douloureuse, retient ou guide la main du soignant	Accès impossible à la zone douloureuse ou opposition à toute initiative du soignant pour la mobilisation			
TOTAL						

EVD : expression volontaire de douleur ; APM : atonie psychomotrice ; SDD : Signes directs de douleur



Douleur évaluation • 2

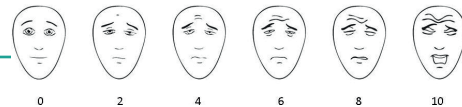
AJI, Connectivites (Lupus, DMJ, Sclérodémie, ...),
Uvéite inflammatoire, MAI (PFAPA, FMF, MKD...),
Sarcoïdose, Vascularite (Takayasu, PAN...),
Kawasaki, OCMR, Behçet, etc.



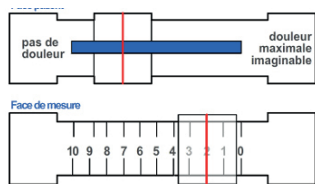
Échelles d'évaluation 2

AUTO-ÉVALUATION : Choix de 3 échelles analogiques L'enfant donne une note de 0 à 10

ÉCHELLE DES VISAGES



Âge d'utilisation : à partir de 4-5 ans, mais peut être également utilisée chez l'enfant plus grand et même à l'adolescence.
Format : réglette à retrouver sur le site de Pédialol <https://pedialol.org/fps-r-faces-pain-scale-revised-echelle-des-visages/>
Consigne : « Ces visages montrent combien on peut avoir mal. Ce visage (montrer celui de gauche) montre quelqu'un qui n'a pas mal du tout. Ces visages (les montrer un à un de gauche à droite) montrent quelqu'un qui a de plus en plus mal, jusqu'à celui-ci (montrer celui de droite), qui montre quelqu'un qui a très très mal.
Montre-moi le visage qui montre combien tu as mal en ce moment. »



ÉCHELLE VISUELLE ANALOGIQUE (EVA)

Âge d'utilisation : à partir de 6 ans.
Format : réglette à retrouver sur le site de Pédialol <https://pedialol.org/eva-echelle-visuelle-analogique/>
Consigne : éviter des formulations qui font appel à l'imagination, préférer les formulations neutres, sans référence au passé, ni à l'imagination : en bas, « pas de douleur » ou « pas mal du tout » / en haut, « douleur très forte » ou « très très mal ». Pendant l'explication, déplacer le curseur sur la réglette

ÉCHELLE NUMÉRIQUE (EN)

Âge d'utilisation : à partir de 8-10 ans.
Consigne : définir la signification des extrémités ou « bornes » basse et haute : « 0 : tu n'as pas mal » / « 10 : c'est une douleur très très forte, la plus forte possible ». Rester très neutre dans la consigne, sans faire appel ni à la mémoire, ni à l'imagination, ni à une comparaison avec d'autres malades !
Format : interroger l'enfant : « Donne une note à ta douleur entre 0 et 10. » à retrouver sur le site de Pédialol <https://pedialol.org/en-echelle-numerique/>