Revues générales

Maladies systémiques en pédiatrie : quelques repères pour s'y retrouver

RÉSUMÉ : Les maladies systémiques sont rares en pédiatrie. Il est cependant indispensable pour le pédiatre généraliste d'en connaître l'existence : en effet, certaines situations constituent des urgences diagnostiques et thérapeutiques. De plus, l'orientation adaptée des patients en centre de référence ou de compétence permettra de diminuer l'errance diagnostique et d'améliorer leur prise en charge. À l'inverse, il est également essentiel de connaître les principaux diagnostics différentiels, qui constituent pour certains des urgences thérapeutiques.
Cet article a pour but d'exposer les principales maladies systémiques en pédiatrie, sans pour autant être exhaustif. Pour plus de détails, il est conseillé de se référer aux protocoles nationaux de diagnostics et de soins de la Haute Autorité de Santé spécifiques de chaque pathologie.

I. MELKI
Service de Pédiatrie,
Hôpital Robert-Debré, PARIS.

Arthrites juvéniles idiopathiques

Les arthrites juvéniles idiopathiques (AJI) sont définies comme la survenue d'une arthrite touchant au moins une articulation depuis au minimum 6 semaines, avant l'âge de 16 ans et sans étiologie retrouvée. L'ancienne classification de l'*International League of Associations for Rheumatology* (ILAR) renouvelée en 2001 proposait 7 sous-groupes d'AJI : forme systémique (maladie de Still pédiatrique), forme oligo-articulaire (moins de 5 articulations atteintes), forme polyarticulaire avec facteur rhumatoïde ([FR] polyarthrite rhumatoïde pédiatrique, très rare), arthrite associée aux enthésites, arthrite associée au psoriasis et arthrite inclassable.

Une nouvelle classification du *Paediatric Rheumatology INternational Trials Organisation* (PRINTO) a été soumise en 2019 avec 4 sous-groupes principaux qui ont pour le moment été retenus à la majorité : forme systémique, forme polyarticulaire avec FR, arthrite associée aux enthésites ou spondylarthropathies et AJI précoce avec facteur antinucléaire (FAN) positif.

>>> La forme systémique d'AJI est un syndrome auto-inflammatoire (voir plus loin), dissociée des autres AJI. Elle associe au moins une arthrite, une fièvre classiquement à prédominance vespérale, une éruption maculeuse fugace (***fig. 1***) souvent concomitante, des épanchements des séreuses (péricardite, pleurésie plus rare), une pharyngite, une hépatosplénomégalie et des adénopathies.

Fig. 1 : Éruption maculo-papuleuse fugace de la forme systémique d'arthrite juvénile idiopathique (Maladie de Still).

Les principaux diagnostics différentiels sont : l'endocardite infectieuse, les hémopathies malignes, la maladie de Kawasaki. Un syndrome inflammatoire est constant avec une protéine C réactive (CRP), une vitesse de sédimentation (VS) et une ferritinémie élevées, ainsi qu'une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles (PNN). La principale complication est le syndrome d'activation macrophagique qu'il faut systématiquement rechercher et traiter en urgence.

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) sont indiqués en première intention, en dehors de toute complication. Cependant, la corticothérapie reste classiquement le traitement de choix après élimination de tout diagnostic différentiel : celle-ci devra être rapidement diminuée (arrêt prévu en 3 mois). En cas de corticorésistance ou dépendance, certaines biothérapies sont indiquées et doivent être introduites dans un centre de compétence ou de référence : anti-IL1 ou anti-IL6.

>>> **L'AJI précoce avec FAN positifs** est la forme la plus fréquente des AJI. Dans un contexte de monoarthrite, il faudra systématiquement éliminer formellement l'arthrite septique par ponction ostéo-articulaire avec cultures et PCR 16S et/ou *Kingella kingae*. Dans un contexte d'atteinte multiple, les causes infectieuses ou postinfectieuses et tumorales devront être éliminées. L'atteinte ophtalmologique associée à ces formes est à dépister régulièrement tous les 3 mois car elle peut survenir sans signe clinique : il s'agit d'une uvéite antérieure à œil blanc, non granulomateuse, qui évolue indépendamment des poussées articulaires de l'AJI.

Les AINS sont le traitement de première intention des atteintes articulaires dans les AJI. En deuxième ligne, un traitement par méthotrexate peut être proposé et, en troisième ligne, des biothérapies (anti-TNF alpha en première intention, anti-IL6…).

>>> **La polyarthrite juvénile à FR positif**, polyarthrite rhumatoïde typique avec anti-CCP et FR positifs, est une forme rare en pédiatrie (environ 3 % des AJI). Il faut y penser devant une polyarthrite symétrique avec des nodules rhumatoïdes inconstants sur les faces d'extension des articulations. Des signes extra-articulaires doivent être dépistés (pulmonaires, cardiaques…). La prise en charge de ces formes rapidement évolutives et destructrices doit être agressive : méthotrexate et biothérapies (anti-TNF alpha) en complément des AINS.

Les radiographies initiales des articulations atteintes sont recommandées, mais le suivi doit tenir compte du risque d'exposition aux rayonnements ionisants. L'échographie articulaire et l'IRM peuvent, selon les cas et les disponibilités locales, apporter un support conséquent.

Bilan initial recommandé lors d'une suspicion d'AJI :
– NFS + plaquettes, VS + CRP, ASAT + ALAT, urée + créatinine, FAN ;
– FR et anti-CCP uniquement en cas de polyarthrite symétrique ;
– ferritine, fibrinogène, triglycéride, échographie cardiaque en cas de suspicion de forme systémique ;
– examen ophtalmologique avec lampe à fente à la recherche d'uvéite.

Syndromes auto-inflammatoires

Les syndromes auto-inflammatoires sont définis comme des accès inflammatoires récurrents secondaires à un dysfonctionnement de l'immunité innée, avec peu ou aucune participation de l'immunité adaptative (auto-immunité).

1. Les inflammasomopathies ou fièvres récurrentes

Ce sont les premiers syndromes auto-inflammatoires à avoir été individualisés : ils sont secondaires à une activation constitutive d'un des inflammasomes, complexes protéiques de l'immunité innée participant à la défense antibactérienne, par la sécrétion d'interleukine 1 bêta (IL1β). Les accès sont généralement spontanément résolutifs, stéréotypés et peuvent toucher de nombreux organes.

Il est important de préciser à l'interrogatoire les caractéristiques de la fièvre en plus de l'âge de début des signes : intensité, durée, fréquence, facteurs déclenchants, prodromes. Les signes associés peuvent être les suivants : une éruption cutanée variable (purpurique, maculo-papuleuse, urticarienne (***fig. 2***), pseudo-érysipèloïde, pustuleuse, psoriasique diffuse (***fig. 3***), fugace, migratrice, spontanément résolutive), des épanchements séreux, des myalgies localisées ou diffuses, des arthralgies ou arthrites, une inflammation osseuse. Un syndrome inflammatoire doit être mis en évidence pendant la crise (CRP et VS augmentées), associé à une hyperleucocytose à PNN et une thrombocytose.

En dehors des crises, l'absence de signe clinique s'associe à la normalisation du bilan sanguin. La persistance de signes, d'un syndrome inflammatoire en

Fig. 2 : Éruption urticarienne fixée néonatale d'une cryopyrinopathie secondaire à une mutation activatrice de *NLRP3* : l'urticaire néonatale doit faire évoquer une cause génétique auto-inflammatoire.

Revues générales

Fig. 3 : Psoriasis diffus secondaire à une mutation du récepteur de l'IL36 (DITRA), syndrome auto-inflammatoire génétique.

inter-crise ou une cassure staturo-pondérale sont des éléments en faveur d'un diagnostic différentiel, en particulier un déficit immunitaire.

>>> Le syndrome de Marshall ou PFAPA (*Pharyngitis, Fever, Aphtous, PolyAdenitis*) est le syndrome auto-inflammatoire le plus fréquent, bénin et de résolution spontanée. Il s'agit de la seule fièvre récurrente avec une périodicité : les parents peuvent "prédire" les crises fébriles sur leur calendrier. Aucune cause génétique n'a été mise en évidence à ce jour et il s'agit d'un diagnostic d'élimination.

En cas de retentissement majeur sur le quotidien, et après avoir éliminé les principaux diagnostics différentiels (déficit immunitaire), une prise unique de corticoïde peut parfois permettre de faire céder les crises plus précocement. Cependant, ce traitement risque dans la moitié des cas de rapprocher les crises fébriles ultérieures. L'amygdalectomie totale associée à l'adénoïdectomie a prouvé son efficacité dans environ 50 % des cas. Ce traitement peut être discuté en cas d'indication ORL ou dans un contexte très invalidant, en expliquant le risque d'inefficacité dans la moitié des cas.

Le PFAPA est un syndrome auto-inflammatoire bénin, sans retentissement sur la croissance, qui dans la majorité des cas s'amende avec le temps et disparaît dans la seconde décennie.

>>> La fièvre méditerranéenne familiale (FMF) est la première inflammasomopathie pour laquelle une cause génétique a été identifiée en 1997. Elle est secondaire à des mutations dans le gène *MEFV*, dont la surexpression dans les populations du bassin méditerranéen explique la dénomination. Deux allèles mutés signent le diagnostic, mais certains patients hétérozygotes peuvent être symptomatiques.

Les premiers signes peuvent survenir pendant la première décennie. Les crises fébriles sont brèves (24 à 72 h) et peuvent avoir des facteurs déclenchants (stress, asthénie, menstruations). Les signes associés sont des aphtes, des myalgies, des arthralgies, des pseudo-érysipèles, des orchites, de rares méningites. La complication principale est l'amylose AA qui peut être prévenue par un traitement au long cours par colchicine. Ce traitement prévient la survenue des crises, qui peuvent être jugulées par une cure courte de corticoïdes.

>>> Le déficit en mévalonate kinase est une inflammasomopathie secondaire à des mutations dans le gène *MVK*, selon un mode de transmission autosomique récessif (AR), codant pour la mévalonate kinase, première enzyme responsable de la biosynthèse du cholestérol. La fièvre est un peu plus prolongée (3 à 8 jours), peut être déclenchée par les infections ou les vaccins et débute précocement (dans les premiers mois à années de vie).

Les signes associés sont les suivants : signes digestifs au premier plan (douleurs abdominales, diarrhées, syndrome pseudo-chirurgicaux, abcès anaux) pouvant faire suspecter des maladies inflammatoires chroniques digestives précoces, adénomégalies, hépato-splénomégalie, myalgies et arthralgies, ainsi qu'une éruption cutanée. Dans les cas les plus sévères (acidurie mévalonique), le déficit enzymatique est quasi complet et un décalage des acquisitions est souvent décrit, associé à des particularités morphologiques (visage triangulaire, bosses frontales proéminentes), un retard staturo-pondéral, une ataxie, des crises convulsives, une hypotonie, une hypoaccousie, une baisse de l'acuité visuelle. Le diagnostic peut être facilité par le dosage d'acide mévalonique urinaire en période fébrile, qui est augmenté et un argument supplémentaire pour effectuer les recherches génétiques.

Dans les formes peu sévères, des corticoïdes seront administrés en périodes de crise. Les formes sévères bénéficieront de traitements par anti-IL1.

Bilan initial recommandé lors d'une suspicion d'inflammasomopathie :
– NFS + plaquettes, VS + CRP, ASAT + ALAT, urée + créatinine hors période de crise : le bilan doit être normal !
– NFS + plaquettes, VS + CRP en période de crise : doit montrer un syndrome inflammatoire, une hyperleucocytose à PNN et une thrombocytose. Une anémie inflammatoire peut être retrouvée ;
– IgG, A, M : éliminer un déficit immunitaire (des bilans plus poussés peuvent se discuter selon l'interrogatoire et la clinique) ;
– SAA (sérum amyloïde A) hors période de fièvre ;
– ferritine, fibrinogène, triglycéride à la recherche d'un syndrome d'activation macrophagique en période fébrile, en cas d'inquiétude clinique ;

Revues générales

– examen ophtalmologique avec lampe à fente et fond d'œil à la recherche d'uvéite (diagnostics différentiels comme la maladie de Behçet) ou d'un œdème papillaire.

2. Les interféronopathies

Ce sont des maladies monogéniques plus rares, secondaires à une activation inappropriée de la voie de l'interféron de type I (voie de défense antivirale). Les signes cliniques sont multiples, mais une interféronopathie doit être suspectée devant l'association de deux ou plusieurs signes suivants : encéphalopathie précoce, paraparésie ou tétraparésie spastique (syndrome pyramidal, réflexes ostéotendineux vifs), engelures, glaucome précoce, pneumopathie interstitielle, etc.

Des thérapeutiques novatrices bloquant les voies d'aval ou activatrices de l'interféron semblent prometteuses chez certains de ces patients (inhibiteurs de JAK, antirétroviraux). La prise en charge multidisciplinaire est recommandée en centre de référence ou de compétence pour ces patients.

30 % seulement des syndromes auto-inflammatoires sont de cause génétique. Il n'est donc pas indiqué de rechercher une cause génétique en première intention et les demandes doivent être orientées et discutées en centre de référence.

Maladies auto-immunes pédiatriques

Le lupus et la dermatomyosite sont les pathologies auto-immunes les plus fréquentes en pédiatrie.

>>> **Le lupus systémique juvénile** doit être suspecté devant une altération de l'état général, un amaigrissement, une fièvre prolongée, une asthénie. Des signes cutanéomuqueux peuvent orienter le diagnostic : érythème malaire, photosensibilité, alopécie diffuse, ulcérations endobuccales, érosion palatine, érythème des paumes et des plantes, engelures, vascularite cutanée, syndrome de Raynaud (***fig. 4***). Des arthralgies sont plus fréquentes que des arthrites. Les autres atteintes d'organe à rechercher sont : néphropathie lupique (protéinurie, hématurie, leucocyturie), péricardite (échographie cardiaque), atteinte neuropsychiatrique (IRM, EEG, PL), atteinte pulmonaire interstitielle (EFR avec DLCO, radiographie du thorax, voire TDM thoracique) ou épanchement pleural, pancréatite (lipase), entérite (albumine, échographie colique), cytopénies auto-immunes.

Fig. 4 : Érythème malaire et alopécie diffuse (**A**), engelures, vascularite des paumes et syndrome de Raynaud à la phase syncopale (**B**) au cours d'un lupus systémique.

Les urgences à rechercher et prendre en charge très rapidement au cours du lupus sont : le syndrome d'activation macrophagique, l'anémie hémolytique auto-immune, l'hémorragie intra-alvéolaire, l'atteinte neurologique.

Le traitement dépend des atteintes retrouvées et comprend l'hydroxychloroquine, les corticoïdes, des immunosuppresseurs (mycophénolate mofétil), voire du cyclophosphamide dans les formes très sévères. Dans certaines formes réfractaires, les anti-CD20 peuvent être discutés (rituximab).

Bilan initial recommandé lors d'une suspicion de lupus systémique juvénile :
– NFS + plaquettes + réticulocytes ;
– VS + CRP : dissociation VS/CRP fréquente et évocatrice ;
– BHC, albumine, lipase ;
– CPK ;
– ionogramme sanguin, urée + créatinine, protéinurie/créatinine urinaire, recherche d'hématurie et leucocyturie ;
– ferritine, fibrinogène, triglycéride à la recherche d'un syndrome d'activation macrophagique en période fébrile, en cas d'inquiétude clinique ;
– FAN, test de Farr (méthode de référence pour les anti-DNA) ;
– C3, C4, CH50 (complément qui est souvent consommé dans les phases actives de lupus systémique), C1q et anti-C1q ;
– hémostase, recherche d'anticoagulant circulant de type lupique, anti-B2GP1 et anti-cardiolipines ;
– dans les formes pédiatriques, certains lupus monogéniques peuvent être secondaires à des déficits de l'immunité innée et bénéficieront d'un bilan immunologique avec phénotypage lymphocytaire (phénotypage B étendu) et IgG, A, M.

>>> **La dermatomyosite juvénile** (DMJ) est suspectée devant une atteinte

dermatologique typique : érythème liliacé des paupières, érythème des faces d'extension des mains, coudes, genoux, associé à une hyperpigmentation, une xérose/hyperkératose et parfois une hyperpilosité. Des nodules des faces d'extension des doigts sont très évocateurs. Il peut exister des formes œdémateuses, souvent de moins bon pronostic, et des calcinoses peuvent survenir secondairement (***fig. 5***). Il peut y avoir une photosensibilité, des mégacapillaires péri-unguéaux et gingivaux.

Cette atteinte cutanée s'associe à une faiblesse musculaire proximale de type myositique pouvant s'objectiver par une élévation des CPK, des anomalies inflammatoires à l'IRM corps entier, un tracé myogène à l'EMG. Dans les formes sévères, des atteintes ORL (dysphonie, fausses routes), digestives, cardiaques et pulmonaires peuvent grever le pronostic de la maladie et nécessitent une prise en charge rapide et agressive.

Le diagnostic est clinique, cependant la réalisation d'une biopsie musculaire permet non seulement de confirmer le diagnostic mais aussi de donner une classification pronostique. De plus, de nouveaux anticorps spécifiques des myosites permettent une classification plus fine de ces DMJ, leur phénotype étant variable d'un anticorps à l'autre. Contrairement aux dermatomyosites de l'adulte, les DMJ sont très rarement paranéoplasiques.

Le traitement consiste en une corticothérapie associée à du méthotrexate injectable sous-cutané. Les formes sévères n'ont pas de traitement codifié et doivent être adressées en centre de référence pour une prise en charge optimale. La kinésithérapie de rééducation musculaire et pour lutter contre les rétractions articulaires est essentielle et, dans les cas sévères, un séjour en centre de rééducation peut être nécessaire.

Bilan initial recommandé lors d'une suspicion de dermatomyosite juvénile :

Fig. 5 : Érythème hyperkératosique (**A**), nodules (**B**) des faces d'extension des mains et calcinoses (**C**) au cours d'une dermatomyosite juvénile.

– NFS + plaquettes + réticulocytes ;
– VS + CRP : en général négatives ;
– BHC, LDH, lipase ;
– CPK (aldolases) ;
– ionogramme sanguin, urée + créatinine, protéinurie/créatinine urinaire, recherche d'hématurie et leucocyturie ;
– anticorps spécifiques des myosites.

Vascularites pédiatriques

>>> Le purpura rhumatoïde est la vascularite la plus fréquente en pédiatrie. Le purpura vasculaire, qui peut être superficiel ou profond (et se manifeste alors par des œdèmes douloureux), s'associe à des arthralgies, voire des arthrites, des douleurs abdominales d'intensité variable (***fig. 6***). Il est essentiel de surveiller la protéinurie, reflet d'une atteinte rénale par dépôt d'IgA. En cas de positivité, il est indiqué d'adresser rapidement les patients en néphrologie pour discuter une ponction biopsie rénale. La surveillance de la bandelette urinaire est recommandée de manière régulière au décours d'un accès de purpura rhumatoïde pendant 1 à 2 ans.

Le traitement, en dehors de formes sévères, est symptomatique avec préconisation de repos non strict. La corticothérapie est recommandée dans les cas d'atteinte digestive sévère, d'orchite douloureuse ou d'atteinte rénale. En dehors de l'atteinte rénale et en l'absence d'atypies, il n'est pas nécessaire d'effectuer un bilan d'extension comme pour les autres vascularites.

>>> La maladie de Kawasaki est une vascularite touchant les vaisseaux de moyen et petit calibres. Les critères

Fig. 6 : Purpura rhumatoïde.

Revues générales

POINTS **FORTS**

- Une arthrite isolée est une arthrite septique jusqu'à preuve du contraire.
- Le suivi ophtalmologique est essentiel au cours de l'AJI, l'uvéite n'étant pas symptomatique et pouvant évoluer pour son propre compte, indépendamment des poussées articulaires.
- Un syndrome auto-inflammatoire est suspecté devant une fièvre récurrente stéréotypée sans cause retrouvée, avec syndrome inflammatoire en période de crise associé à une hyperleucocytose à PNN, totalement et spontanément résolutif au décours de l'accès.
- Lors d'une suspicion de lupus, de dermatomyosite ou de vascularite, il est indispensable d'adresser les patients en centre spécialisé devant les urgences thérapeutiques potentielles et les prises en charges spécifiques nécessaires.

diagnostiques associent une fièvre prolongée (> 5 jours), une éruption cutanée polymorphe aspécifique, une conjonctivite bilatérale, une atteinte oropharyngée (chéilite, langue framboisée, énanthème), des adénopathies (> 1 cm), un érythème des paumes et des plantes souvent œdématiées, avec desquamation secondaire (***fig. 7***). D'autres signes peuvent être associés : irritabilité et altération de l'état général, arthralgies et arthrites, douleurs abdominales, réactivation de la cicatrice du BCG, cholécystite alithiasique et leucocyturie aseptique. Les diagnostics différentiels sont l'endocardite, la septicémie, le syndrome toxinique, les viroses.

En l'absence de traitement, des complications cardiaques peuvent survenir : en premier lieu, des anévrysmes coronariens, mais également une myopéricardite, constituant une urgence thérapeutique. Des anévrysmes peuvent toucher d'autres axes vasculaires et la palpation régulière des pouls en phase aiguë ainsi que la prise de tensions aux quatre membres est essentielle.

Les autres vascularites sont rares et elles sont à suspecter devant une grande altération de l'état général, une fièvre prolongée, un syndrome inflammatoire majeur et une grande irritabilité.

Bilan initial recommandé lors d'une suspicion de vascularite juvénile :
– NFS + plaquettes ;
– VS + CRP ;

Fig. 7 : Chéilite, langue framboisée, érythème diffus, œdème des extrémités et desquamation dans la maladie de Kawasaki.

– BHC ;
– CPK (autres vascularites) ;
– C3, C4, CH50 et C1q, ANCA (autres vascularites) ;
– ionogramme sanguin, urée + créatinine, protéinurie/créatinine urinaire, recherche de leucocyturie et d'hématurie ;
– échographie abdominale à la recherche d'un hydrocholécyste (Kawasaki) ;
– examen ophtalmologique (autres vascularites) ;
– exploration des axes vasculaires : échographie cardiaque + ECG (Kawasaki et autres vascularites), angio TDM thoraco-abdomino-pelvien (autres vascularites) et angio IRM cérébrale (autres vascularites) ;
– la biopsie (orientée selon les signes cliniques et souvent cutanée lors d'une éruption) facilite le diagnostic de vascularite.

Granulomatoses pédiatriques

Les granulomatoses pédiatriques sont définies par la présence d'une maladie systémique associée à la présence de granulome gigantocellulaire sans nécrose caséeuse dans les biopsies des tissus atteints. Elles doivent systématiquement faire évoquer un déficit immunitaire, en particulier chez un garçon (granulomatoses septiques chroniques le plus souvent liées à l'X).

>>> **Le syndrome de Blau** est la sarcoïdose pédiatrique associant la triade éruption cutanée granulomateuse (souvent inaugurale, ***fig. 8***), arthrites ou ténosynovites pouvant évoluer vers une camptodactylie et uvéite granulomateuse, grevant souvent le pronostic fonctionnel de la maladie. Des atteintes associées sont possibles (pulmonaires, cardiaques, hépatiques, spléniques, neurologiques). Des mutations activatrices du gène *NOD2* sont à l'origine de cette atteinte. Le traitement associe des AINS, du méthotrexate et des anti-TNF alpha tels que l'adalimumab.

Bilan initial recommandé lors d'une suspicion de granulomatose juvénile :
– NFS + plaquettes ;
– VS + CRP ;
– BHC ;
– ionogramme sanguin, urée + créatinine, protéinurie/créatinine urinaire, recherche de leucocyturie et d'hématurie ;
– IgG, A, M, phénotypage lymphocytaire et bilan immunologique orienté, avec DHR ou NBT test (granulomatoses septiques chroniques) ;
– IDR, quantiféron ;
– échographie abdominale à la recherche d'une hépatosplénomégalie ;
– radiographie du thorax (élargissement du médiastin ? syndrome interstitiel ?) ;
– examen ophtalmologique : uvéite granulomateuse ?

Mesures associées

Il est essentiel de prendre les précautions anti-infectieuses nécessaires pour ces patients, avec un déparasitage si une corticothérapie est envisagée (ivermectine + albendazole à J0 et J14), la mise à jour des vaccins du calendrier vaccinal si cela est possible, ainsi que les vaccins recommandés dans la pathologie particulière de l'enfant. En cas de traitement immunosuppresseur, le vaccin antigrippal et antipneumococcique est recommandé et les vaccins vivants contre-indiqués ou à rediscuter au cas par cas en pesant le rapport bénéfice/risque.

La prise en charge de la douleur, en particulier en période aiguë mais également au moment de la rééducation, est essentielle. Le suivi psychologique doit également être proposé systématiquement à tout patient avec une maladie chronique.

Le maintien d'une activité physique reste essentiel, avec une rééducation par kinésithérapie, balnéothérapie si nécessaire, et certificat d'aptitude partielle au sport. Le régime alimentaire doit également être adapté en cas de corticothérapie : normosodé et avec peu de sucres rapides pour éviter une prise pondérale trop importante. La réalisation d'un projet d'accueil individualisé (PAI) pour maintien d'une scolarité optimale doit être également anticipée, avec aménagements scolaires si nécessaire.

Remerciements au Dr E. Bourrat, dermatologue à l'hôpital Robert Debré, Paris, pour les photos.

Fig. 8 : Éruption micro-papuleuse dans le syndrome de Blau, sarcoïdose pédiatrique secondaire à des mutations de *NOD2*, comprenant la triade éruption, ténosynovites/arthrites et uvéite granulomateuse potentiellement sévère.

L'auteure a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.