

LIGNES DIRECTRICES SUR L'ADMISSIBILITÉ AU DROIT À PENSION POLYARTHRITE RHUMATOÏDE

CMP 00302
CIM-9 714.0, 714.1, 714.2, 714.81

DÉFINITION

La polyarthrite rhumatoïde (PR) est une maladie chronique multisystémique qui affecte principalement les articulations. Elle est caractérisée par une synovite inflammatoire, une destruction articulaire, une atrophie musculaire et une destruction des os. D'autres parties du corps, comme les poumons, les yeux, les vaisseaux sanguins et la peau, peuvent être affectées.

Ces lignes directrices **ne s'appliquent pas** à la polyarthrite rhumatoïde juvénile.

NORME DIAGNOSTIQUE

Un diagnostic doit être posé par un médecin qualifié. Les données pertinentes de l'interrogatoire et de l'examen physique ainsi que les rapports d'investigations pertinentes doivent être fournis.

Il peut s'avérer nécessaire de consulter un spécialiste dans certains cas. Bien que les investigations puissent inclure des radiographies, la détection de facteurs rhumatoïdes sériques, la présence d'anticorps antinucléaires, antipérinucléaires ou *anti-stratum corneum* et d'IgA sériques, il n'existe pas de tests spécifiques en laboratoire pour le diagnostic de la PR.

Un facteur rhumatoïde est présent chez plus des deux tiers des adultes atteints de la maladie. La valeur prédictive de la présence d'un facteur rhumatoïde dans l'établissement du diagnostic de la PR est faible. Comme méthode de dépistage, le test n'est pas utile, mais il peut servir à confirmer un diagnostic chez des personnes présentant un tableau clinique évocateur et, lorsque le titre est élevé, il peut permettre d'identifier des personnes à risque de contracter une maladie systémique sévère. Le facteur rhumatoïde peut apparaître de façon passagère chez des individus normaux à la suite d'une vaccination ou d'une transfusion.

ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE

Les premières manifestations pathologiques de la synovite rhumatoïde sont une lésion microvasculaire et une prolifération des cellules synoviales. La synoviale rhumatoïde est caractérisée par la présence d'un certain nombre de substances sécrétées par des lymphocytes, des macrophages et des fibroblastes activés. La production locale de ces cytokines et chimiokines semble être responsable d'un grand nombre de manifestations pathologiques et cliniques de la PR.

CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES

Le taux de prévalence de la polyarthrite rhumatoïde dans la population en général est d'environ 1 %, les femmes étant trois fois plus touchées que les hommes. Les parents au premier degré des personnes atteintes de la PR courent un risque quatre fois plus élevé de contracter la maladie.

L'incidence de la PR augmente de façon spectaculaire durant la période adulte, sauf chez les hommes de 40 à 60 ans.

Dans certains groupes ethniques, comme les Autochtones d'Amérique du Nord, on observe une incidence beaucoup plus élevée de PR.

Un diagnostic peut être établi principalement à partir des manifestations cliniques. Celles-ci comprennent la présence de quatre des critères suivants selon le 1988 *Revised Rheumatism Association Criteria for the Classification of Rheumatoid Arthritis* :

- *1) raideur articulaire et péri-articulaire matinale d'une durée d'au moins une heure avant l'amélioration maximale
- *2) arthrite de trois articulations ou plus
- *3) arthrite des articulations de la main
- *4) arthrite symétrique
- 5) nodules rhumatoïdes
- 6) facteur rhumatoïde sérique présent
- 7) modifications radiologiques typiques - érosions ou décalcification osseuse d'aspect indubitable localisée aux articulations atteintes de la main et du poignet ou, de façon plus nette, dans les régions adjacentes à ces articulations.

*(Les critères 1 à 4 doivent être présents depuis au moins 6 semaines.)

L'évolution clinique de la PR varie d'un cas à l'autre. Certaines personnes présentent une maladie bénigne spontanément résolutive, alors que d'autres souffrent d'une

maladie progressive sévère accompagnée de manifestations extra-articulaires qui peuvent mettre en danger la vie du malade.

Bien que dans environ 10 pour cent des cas, la maladie soit d'installation brutale, accompagnée de symptômes sévères et d'une atteinte polyarticulaire se manifestant en quelques jours, l'évolution caractéristique est plus insidieuse, l'atteinte articulaire étant progressive et s'étendant sur une période de quelques mois à plusieurs années.

Lorsqu'on établit la date d'apparition de la maladie, il faut noter que le symptôme de départ peut avoir été une plainte de faible importance. Il se peut que le malade n'ait pas consulté de médecin pendant une certaine période après le début des symptômes, mais la continuité des symptômes serait évidente.

L'évolution de la maladie peut être lente ou rapide et fluctuer au cours des années. Une rémission partielle ou totale est possible, bien que les symptômes réapparaissent inévitablement et intéressent des articulations qui jusqu'ici n'étaient pas touchées.

Au début, les symptômes sont souvent non spécifiques et peuvent inclure une sensation de fatigue ou de malaise ainsi que des douleurs musculosquelettiques généralisées. Des manifestations pulmonaires (fibrose interstitielle diffuse ou nodules dans le parenchyme pulmonaire) peuvent précéder de quelques mois à quelques années des manifestations plus typiques. C'est seulement après plusieurs semaines ou mois que les articulations sont atteintes; l'amplitude de mouvement qui était au départ à peine limitée devient de plus en plus restreinte. La douleur, l'œdème et la sensibilité dans les régions articulaires sont typiques d'une PR avérée. Les articulations touchées sont enflées, chaudes, douloureuses et enraidies au réveil ou après une période d'inactivité. Les modalités de l'atteinte articulaire varient, mais généralement les petites articulations sont affectées avant les plus grosses. Les symptômes apparaissent habituellement dans les petits os du pied et de la main (articulations métacarpophalangiennes et interphalangiennes proximales), suivis du poignet, de la cheville, du coude et du genou. Le rachis cervical, la région lombosacrée et la hanche sont rarement atteints.

Des déformations associées sont causées par une destruction des tendons, des ligaments et des capsules articulaires. Les déformations les plus courantes (qui peuvent aussi être provoquées par d'autres affections ou blessures) comprennent :

Doigts/pouce

- déformation en boutonnière
- déformation en col de cygne
- coup de vent cubital (CMP)
- subluxation (pouce CMP)

Poignet

- déviation radiale
- subluxation

Coude

- valgus
- subluxations proximales

Cheville/arrière-pied

- valgus

Orteils

- subluxations des articulations métatarsophalangiennes
- orteils en marteau
- orteils en griffes
- hallux valgus
- hallux rigidus

Les articulations déformées entraînent une réduction de la stabilité et une limitation de l'amplitude de mouvement. De gros kystes synoviaux peuvent également apparaître.

L'examen radiologique peut mettre en évidence des épanchements articulaires et une ostéopénie périarticulaire. Des érosions et un pincement de la base articulaire avec perte de cartilage articulaire peuvent être observés sur les radiographies.

La PR des articulations crico-aryténoïdiennes peut causer un enrouement ou une obstruction des voies aériennes supérieures pouvant mettre en danger la vie du malade s'il y a fusion des articulations en adduction. Une atteinte de l'articulation temporo-mandibulaire peut gêner la mastication.

Des manifestations extra-articulaires sont fréquentes et varient en fonction de la durée et de la gravité de la maladie. Il est important de reconnaître que certaines de ces manifestations peuvent être causées par des facteurs autres que la PR. Voici quelques-unes des manifestations extra-articulaires provoquées par la PR :

- vascularite rhumatoïde - souvent sous la forme de gangrène distale ou d'ulcération de la peau des membres inférieurs
- maladie pulmonaire - fibrose interstitielle diffuse ou nodules dans le parenchyme pulmonaire
- nodule(s) rhumatoïde(s)
- atteinte oculaire - kératoconjonctivite sèche (syndrome de Sjögren); uvéite observée à l'occasion

- compression des nerfs - dépendant de l'articulation atteinte
- ostéoporose - dans la région des articulations affectées, ou généralisée, si la PR conduit à une immobilité importante et prolongée.

CONSIDÉRATIONS LIÉES À LA PENSION

A. CAUSES ET/OU AGGRAVATIONS

LES CONDITIONS ÉNONCÉES CI-DESSOUS NE DOIVENT PAS OBLIGATOIREMENT ÊTRE REMPLIES. DANS CHAQUE CAS, LA DÉCISION DOIT SE PRENDRE EN FONCTION DU BIEN-FONDÉ DE LA DEMANDE ET DES PREUVES FOURNIES.

1. Maladie idiopathique

Seuls des progrès modestes ont été faits pour déterminer la cause de la PR. Dans la grande majorité des cas de PR, les causes externes restent méconnues. De nombreuses études semblent indiquer qu'une combinaison de facteurs génétiques et environnementaux serait responsable de la maladie.

2. Prédisposition génétique antérieure à l'apparition des symptômes

Un certain nombre de variables génétiques influent sur le développement de la PR. Le gène HLA-DR4 est présent chez la majorité des personnes porteuses des symptômes classiques; cependant, ce type de gène est également présent dans la population non touchée par la PR.

3. Exposition à la poussière de silice antérieure à l'apparition ou à l'aggravation des symptômes

La silice cristalline, ou quartz, est un minéral qu'on retrouve en abondance dans le sable, la roche (surtout le granit) et le sol. L'inhalation de poussière de silice à de fortes concentrations peut causer une inflammation chronique et une fibrose du poumon et d'autres organes. Elle jouerait un rôle physiopathologique dans la PR à cause de ses effets sur le système immunitaire.

Pour que l'exposition à la poussière de silice soit considérée comme un facteur causal ou aggravant de la PR, les observations suivantes doivent être faites :

Une exposition intense à la poussière de silice, telle qu'elle pourrait survenir dans un environnement où le granit ou le quartz est foré ou excavé, pendant environ 10 ans; et

Des signes ou symptômes de PR durant l'exposition ou au cours des 25 années suivant l'arrêt de l'exposition.

Les métiers de fondeur et de sableur au jet sont au nombre des emplois associés à l'exposition à la poussière de silice.

4. Incapacité d'obtenir un traitement clinique approprié

Exclusions:

Malgré les efforts consacrés à la recherche à ce jour, on ne dispose pas pour le moment de suffisamment de preuves pour établir, aux fins de la pension, un lien de causalité ou d'aggravation entre la PR et les facteurs suivants :

- cause infectieuse
- immunisation
- traumatisme physique
- stress

B. AFFECTIONS DONT IL FAUT TENIR COMPTE DANS LA DÉTERMINATION DU DROIT À PENSION/L'ÉVALUATION

- Nodosités rhumatismales

C. AFFECTIONS COURANTES POUVANT DÉCOULER, EN TOTALITÉ OU EN PARTIE, D'UNE POLYARTHRITE RHUMATISMALE ET/OU DE SON TRAITEMENT

- Incarcération nerveuse lorsqu'elle est causée par la PR, par exemple :
 - articulation du poignet : incarceration du nerf médian entraînant un syndrome du tunnel carpien
 - articulation du coude : incarceration du nerf cubital
 - articulation du genou : incarceration du nerf sciatique poplité externe
- Régurgitation aortique
- Anomalies de la conduction cardiaque
- Fibrose interstitielle
- Pneumopathie nodulaire
- Vasculite rhumatoïde systémique :
 - Artérite distale (allant d'une hémorragie linéaire sous l'ongle à la gangrène)
 - Ulcération cutanée (y compris pyoderma gangrenosum)

- Neuropathie périphérique
- Artérite des viscères, y compris le cœur, les poumons, les intestins, le rein, le foie, la rate, le pancréas, les ganglions lymphatiques et les testicules
- Purpura palpable
- Anémie
- Ostéoporose/fractures de stress
- Sclérite/épisclérite
- Syndrome de Felty

BIBLIOGRAPHIE

1. Australie. Department of Veterans Affairs: recherche médicale se rapportant au Statement of Principles concernant Rheumatoid Arthritis [Instrument 21 de 1999], où sont citées les références suivantes :
 - 1) Medline on Silverplatter 1996 Edition. U.S. National Library of Medicine. *CD-ROM SET Silverplatter International N.V.* using Silverplatter's PC-SPIRS v3.3 software (current to March 1996) Available from Silverplatter Information Inc. Norwood Massachusetts USA. Accessed 1996 March 20.
 - 2) Zvaifler NJ (1989) Etiology and pathogenesis of rheumatoid arthritis *Arthritis and Allied Conditions. A Textbook of Rheumatology Eleventh Edition.* McCarty DJ (Ed). Lea and Febiger Philadelphia. Section IV Chapter 40 pp 659-660.
 - 3) Lipsky PE (1994) Rheumatoid arthritis. *Harrison's Principles of Internal Medicine 13th Ed.* Isselbacher KJ, Braunwald E, Wilson JD, Martin JB, Fauci AS, & Kasper DL (Editors) McGraw-Hill New York. Chapter 285 pp 1648-1655.
 - 4) Arnett FC, Edworthy SM, Bloch DA, McShane DJ, Fries JF, Cooper NS, Healy LA, Kaplan SR, Liang MH, Luthra HS, Medsger TA, Mitchell DM, Neustadt DH, Pinals RS, Schaller JG, Sharp JT, Wilder RL and Hunder GG (1988) The American Rheumatism Association 1987 revised criteria for classification of rheumatoid arthritis. *Arthritis and Rheumatism.* Vol 31 No 3 pp 315-324.
2. Cotran, Ranzi S., Vinay Kumar and Tucker Collins. *Robbins Pathologic Basis of Disease.* 6th ed. Toronto: W.B. Saunders, 1999.
3. Dee, Roger, Lawrence C. Hurst, et al. *Principles of Orthopedic Practice.* 2nd ed. Montreal: McGraw-Hill, 1997.
4. Fauci, Anthony S. and Eugene Braunwald, et al, eds. *Harrison's Principles of*

- Internal Medicine*. 14th ed. Montreal: McGraw-Hill, 1998.
5. Klockars, M., et al. 1987. Silica exposure and Rheumatoid Arthritis: a follow-up study of granite workers 1940-81. *British Medical Journal*. vol 294:pp 997-1000.
 6. Parks, C.G., K. Conrad and G.S. Cooper. Oct 1999. Occupational exposure to crystalline silica and autoimmune disease. *Environ Health Perspect*, 107 Suppl 5: 793-802. Retrieved June 7, 2001 from MEDLINE, HealthSTAR on the World Wide Web:
<http://home.mdconsult.com/das/citat...8034&sid=44560260/N/11458034/1.html>
 7. Ruddy, Shaun, et al, eds. *Kelley's Textbook of Rheumatology*. 6th ed. Toronto: W.B. Saunders, 2001.