

## Introduction

La prévalence des rachialgies chez l'enfant peut atteindre 25 % chez les collégiens âgés de 11 à 15 ans. Les causes relèvent rarement d'une pathologie médicale ou chirurgicale. Parmi les multiples étiologies, reconnaître les signes d'alerte d'une pathologie rhumatismale ou inflammatoire doit faire partie de notre démarche diagnostique. Une rachialgie inflammatoire s'intègre généralement dans un ensemble de symptômes systémiques. Dans le cadre d'une stratégie diagnostique, il faut donc savoir rechercher d'autres éléments cliniques, biologiques ou radiologiques. La sémiologie de la douleur de rythme inflammatoire peut avoir une bonne valeur d'orientation mais prise isolément, elle est insuffisante pour poser le diagnostic. La sémiologie fait préciser le siège de la douleur: rachis, région para vertébrale, articulations sacro-iliaques, et ses éventuelles irradiations (cruralgie, sciatalgie), ses circonstances d'apparition : spontanée ou déclenchée par un traumatisme, dans les suites d'une infection banale, ainsi que son intensité et son rythme. Le rythme inflammatoire, réveils nocturnes et douleurs matinales, n'est néanmoins pas spécifique d'une pathologie rhumatismale. Il peut en effet être présent lors d'une hémopathie maligne (leucémie, lymphome), d'une pathologie infectieuse ou tumorale bénigne (ostéome ostéoïde). L'interrogatoire recherche également d'autres douleurs ostéoarticulaires, des enthésiopathies, une fièvre, une fatigue, un amaigrissement.

## Quels diagnostics évoquer ?

Plusieurs étiologies rhumatismales avec atteinte rachidienne doivent être évoquées:

1. Les arthrites idiopathiques juvéniles
  - a. Les enthésites en rapport avec une AJI (ERA) ou spondylarthropathie juvénile
  - b. Les formes oligo ou polyarticulaire d'arthrite idiopathique juvénile
  - c. La forme systémique d'arthrite idiopathique juvénile
2. L'ostéite récurrente multifocale chronique (OCMR) et le syndrome SAPHO
3. Les calcifications discales idiopathiques

## 1. Les arthrites idiopathiques juvéniles

Les arthrites juvéniles idiopathiques (AJI) représentent un ensemble hétérogène de maladies. La prévalence des AJI en Europe et en Amérique du Nord varie de 16 à 150/100 000 enfants. En France, on estime la prévalence aux alentours de 5 000 patients. Le diagnostic est confirmé selon la définition actuelle par la présence d'au moins une arthrite après au moins 6 semaines d'évolution sauf pour la forme systémique (où le diagnostic doit être évoqué après 2 semaines d'évolution) et après avoir éliminé les principaux diagnostics différentiels :

- Les causes infectieuses (ostéoarthrites, spondylodiscites) et post-infectieuses réactionnelles dont l'arthrite post-streptococcique (en excluant le rhumatisme articulaire aigu qui est devenu exceptionnel), les rickettsioses, les mycobactéries, la brucellose, la salmonellose, la bartonellose et les infections virales.
- Les affections malignes : les hémopathies malignes (leucémie aiguë, lymphome), le neuroblastome métastatique.
- Les maladies auto-immunes : lupus systémique, connectivite mixte, connectivite de chevauchement, dermatomyosite, sclérodermie, syndrome de Sjögren.
- Les vascularites (maladie de Kawasaki, périartérite noueuse, granulomatoses avec polyangéite, artérite de Takayasu).
- Les maladies inflammatoires du côlon et de l'intestin, les granulomatoses systémiques (sarcoïdose, syndrome de Blau).
- Les maladies auto-inflammatoires dont la fièvre méditerranéenne familiale
- L'ostéomyélite récurrente multifocale
- La drépanocytose (douleurs osseuses).

Selon la classification de l'International League of Associations for Rheumatology (ILAR), les Arthrites Juvéniles Idiopathiques (AJI) comportent 7 entités cliniques : la forme systémique d'AJI (FS-AJI), dite maladie de Still (4-17% des cas), la forme oligoarticulaire (27-56 % des cas), la forme polyarticulaire sans facteur rhumatoïde dite séronégative (11-28 %), l'AJI associée aux enthésopathies (3-11 %), l'AJI associée au psoriasis (2-11 %), l'AJI polyarticulaire avec FR (polyarthrite rhumatoïde juvénile) (2-7 %), et les arthrites inclassables.

Une nouvelle classification en cours de validation par le Pediatric Rheumatology International Trial Organization (PRINTO) propose de simplifier avec seulement 5 entités :

- La FS-AJI, pour laquelle un diagnostic présomptif pourrait de surcroît être porté plus précocement, dès 2 semaines d'évolution, et même en l'absence d'arthrite ;
- Les oligo et polyarthrites de début précoce (< 6 ans) avec anticorps anti-nucléaires ;
- Les polyarthrites avec FR et/ou anticorps anti-CCP (Peptides Cycliques Citrunillés) ;
- Les enthésites en rapport avec une AJI/ spondylarthropathies juvéniles ;
- Les AJI indifférenciées pour toutes les autres AJI.

Les Rachialgies d'origine rhumatismale peuvent être présentes dans bon nombre d'AJI. La principale forme pourvoyeuse d'une atteinte rachidienne est l'ERAsyndrome ou spondylarthropathie juvénile touchant préférentiellement le rachis lombosacré puis les oligo et polyarthrites de début précoces et la FS-AJI touchant préférentiellement les petites articulations du rachis cervical.

#### **a. Les enthésites en rapport avec une AJI (ERA) / spondylarthropathies juvéniles**

Ce groupe d'arthrite idiopathique juvénile correspond aux spondylarthropathies juvéniles. Le mode de début pédiatrique d'une spondylarthropathie survient dans environ 20% des cas. Le terme enthésite a été choisi initialement pour la fréquence de l'atteinte inflammatoire de l'enthèse et de ses différents points chez l'enfant.

Les critères diagnostiques selon l'ILAR sont :

- L'âge de début est en moyenne de 10 ans, la grande majorité des patients débutant la maladie après l'âge de 6 ans, avec une nette prédominance masculine.
- L'atteinte articulaire est classiquement limitée à 4 articulations, avec une nette prédominance aux membres inférieurs, en général de distribution asymétrique. Elle peut toucher la hanche, alors qu'elle est moins atteinte dans les autres formes non systémiques. Les articulations sièges d'arthrite sont gonflées, plus ou moins douloureuses et limitées.
- L'atteinte du squelette axial, qui se manifeste par des douleurs du rachis dorsal ou lombaire, et l'atteinte des articulations sacro-iliaques sont rares au début de la maladie. Le mécanisme inflammatoire est en lien avec une atteinte de l'enthèse du rachis lombosacré. Elles sont rarement le mode d'entrée d'une spondylarthropathie de l'enfant chez qui les premiers signes sont surtout des arthrites périphériques localisées au niveau des membres inférieurs. L'atteinte rachidienne des spondylarthropathies, se caractérise généralement par des douleurs intenses accompagnées d'une

raideur, de douleurs nocturnes souvent insomniantes, d'un dérouillage matinal et assez souvent d'irradiation radiculaire. L'atteinte préférentielle est le rachis dorsal ou lombaire, et l'atteinte des articulations sacro-iliaques. La constatation d'une lombalgie inflammatoire chez un adolescent doit faire rechercher d'autres signes : sacro-iliite, coxite, atteinte du tarse, dactylite, enthésopathie et iridocyclite.

- Les douleurs d'enthèses (au niveau des zones d'insertion des tendons) sont présentes dans un tiers des cas au début et sont habituellement localisées au niveau du pied (insertion de l'aponévrose plantaire et du tendon d'Achille) et du genou (insertion du tendon rotulien sur la tubérosité tibiale antérieure). Elles peuvent siéger ailleurs, zone rotulienne supérieure, trochanters, les crêtes iliaques, le rachis et les articulations chondro costales.
- L'absence de signe de psoriasis, unguéal ou cutané doit être vérifiée de même que l'absence de MICI qui peut cohabiter sans signes digestifs évidents (amaigrissement, aphtes, érythème noueux, syndrome inflammatoire biologique)
- Une uvéite à œil rouge (iridocyclite aiguë : douleur, photophobie) peut survenir soit au début soit en cours d'évolution ;
- Outre l'examen clinique, le diagnostic peut être précisé par la présence chez le patient ou dans sa famille d'un psoriasis, d'une maladie inflammatoire digestive ou d'autres sujets atteints de SPA.

#### **b. Les oligo et polyarthrites de début précoce (< 6 ans) avec anticorps anti-nucléaires**

Elles surviennent surtout entre l'âge de 2 et 4 ans, mais peuvent débuter dès la première année de vie ou jusqu'à la fin de la sixième année pour les formes les plus communes, avec une prédominance féminine. Elles sont fréquemment associées à la présence d'anticorps antinucléaires, sans spécificité anti-ADN, ni spécificité anti-antigène soluble et à un risque élevé de survenue d'uvéite chronique (UCNI) antérieure, d'évolution insidieuse, sans rougeur de l'œil.

Les signes biologiques sont ceux d'une inflammation d'intensité variable, parfois absente.

L'atteinte articulaire est souvent asymétrique et prédomine aux membres inférieurs. La fièvre est absente ou modérée et transitoire.

**L'atteinte rachidienne** a ici un tropisme pour le rachis cervical : articulations inter apophysaires postérieures, jonctions C1 – C2. Les douleurs cervicales sont exceptionnellement isolées et révélatrices de la maladie. Au-delà de 6 mois, l'évolution peut être oligoarticulaire persistante ou étendue (au moins cinq articulations atteintes). L'atteinte rachidienne chronique, surtout cervicale, peut être source de complications à type d'ankylose au niveau cervical et doit faire l'objet d'une surveillance et d'une prise en charge particulière.

### c. La forme systémique d'AJI (FS-AJI) ou maladie de Still.

L'atteinte rachidienne dans la maladie de Still est comme dans la forme oligoarticulaire de la petite fille essentiellement cervicale. Sa présence initiale est fréquente mais fait partie d'un tableau particulièrement inflammatoire associant de multiples signes cliniques articulaires et extra articulaires ne posant donc pas de problème en terme diagnostique. Par contre, son évolution dans le temps peut être source de complications à type d'ankylose au niveau cervical et doit donc être surveillée attentivement. Cette forme d'arthrite idiopathique juvénile se caractérise par un certain nombre de critères où les signes systémiques inflammatoires sont au-devant du tableau.

- Des critères propres à la FS-AJI :
  - Une fièvre quotidienne pendant au moins 15 jours. On documente le caractère typique de la courbe thermique sur au moins 3 jours consécutifs.
- Et au moins de l'un des éléments suivants :
  - Éruption cutanée : typiquement macules transitoires survenant lors des pics fébriles. Sa présence associée à celle d'arthrite(s) est particulièrement évocatrice du diagnostic.
  - Hépatomégalie, splénomégalie et/ou adénomégalies.
  - Sérite (péricardite, épanchement pleural, épanchement péritonéal).

#### Quel Bilan inflammatoire et quelles imageries dans les AJI ?

La biologie peut-être ou non inflammatoire dans les ERA syndrome et les formes de la petite fille. Un syndrome inflammatoire important est par contre systématique dans la FS-AJI (Maladie de Still)

Les examens à réaliser incluent :

- NFS, réticulocytes, frottis, VS, CRP, fibrinogène, créatininémie, transaminases, bandelette urinaire.
- Recherche d'anticorps anti noyaux, de facteurs rhumatoïdes (FR) et anticorps anti-Peptides Cycliques Citrullinés (anti CCP) après l'âge de 6 ans.
- La recherche du HLA B27 est à discuter avec centre expert car elle ne permet ni d'affirmer ni d'infirmier le diagnostic d'ERA ; 70% des patients atteints d'ERA sont porteur de cet allèle, mais il est également présent chez 6 à 10% de la population caucasienne non malade.
- D'autres examens peuvent être nécessaires en fonction des diagnostics différentiels envisagés. Ils ne peuvent être cités de façon exhaustive.
- Radiographies : Les clichés standards sont normaux au début. Le risque d'exposition aux rayonnements ionisants (rayons X) doit être pris en compte à chaque étape de la prise en charge. Les imageries peu irradiantes comme l'EOS doivent être privilégiées.
- Échographie et IRM : La place de l'échographie

ostéoarticulaire pour les articulations périphériques (mode B et doppler) chez l'enfant est encore en cours d'évaluation dans ces indications (au diagnostic et au cours du suivi). Son utilisation reste tributaire de l'expertise locale. L'échographie et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) permettent la détection de synovites infra-cliniques et peuvent donc aider en cas de doute diagnostique. La valeur diagnostique de l'échographie pour l'exploration des enthèses est en cours d'évaluation. L'IRM est l'examen de référence pour les atteintes de la hanche, des articulations temporo-mandibulaires, du rachis et des sacro-iliaques. Il existe un risque d'erreur d'interprétation de signaux physiologiques chez l'enfant (cartilage de croissance) d'où l'intérêt d'une relecture par un expert. Elle est rarement nécessaire pour diagnostiquer l'arthrite dans les articulations périphériques, qui reste un diagnostic clinique. Elle peut être indiquée en cas de doute sur un autre diagnostic que l'AJI et devra dans ce cas comporter une injection de Gadolinium, pour l'étude de la synoviale. Dans les formes de type spondyloarthrites juvéniles, avec atteinte axiale (rachis, sacro-iliaques) et des hanches au diagnostic, l'IRM est à privilégier sur la radiographie conventionnelle parfois en urgence en cas de complication neurologique.

Pour mémoire : recommandations de la Pediatric Rheumatology European Society (PREs) 2015 pour l'utilisation de l'échographie :

1. Confirmation d'atteinte articulaire inflammatoire en cas de doute à l'examen clinique (ex : enfant en bas âge potelé, articulations difficiles à examiner comme la cheville) ;
2. Détection des synovites infra cliniques pour évaluer l'étendue de l'atteinte articulaire ;
3. Meilleure identification de l'atteinte inflammatoire (synovite, ténosynovite) pour orienter les gestes thérapeutiques, parfois pour le diagnostic différentiel ;
4. Guidage des infiltrations.

#### Principes généraux du traitement des AJI

L'approche à privilégier est l'approche thérapeutique « treat-to-target », consistant à se fixer des objectifs précis au début et au cours de l'évolution de la maladie et d'adapter à chaque étape la prise en charge. Cette stratégie implique une évaluation régulière de la situation du patient pour adapter les traitements en vue de maîtriser l'inflammation et les complications de la maladie, de limiter la toxicité des traitements et de viser, idéalement en quelques mois une maladie inactive voire une rémission complète. Si la rémission complète est impossible (patients vus tardivement ou très réfractaires aux traitements), des objectifs intermédiaires peuvent être proposés, comme une maladie d'activité minimale et/ou le maintien d'une corticothérapie à faible dose. L'approche thérapeutique repose en première intention

sur les traitements antalgiques et anti-inflammatoires. Dans les spondylarthropathies juvéniles, les AINS sont particulièrement efficaces et peuvent représenter un test diagnostique. Les traitements locaux peuvent être utiles pour les articulations périphériques et exceptionnellement pour l'atteinte rachidienne chez l'enfant. Lorsqu'il existe une atteinte rachidienne, les traitements de fond habituels et en premier lieu le méthotrexate s'avèrent peu efficaces. L'utilisation des biothérapies (anti-TNF, anti IL6, anti IL17...) a permis ces dernières années une amélioration spectaculaire de la prise en charge de ces jeunes patients. Nous ne détaillerons pas cette partie thérapeutique qui reste l'apanage d'équipes de rhumatologies pédiatriques spécialisées.

## 2. L'ostéite récurrente multifocale chronique (OCMR) et syndrome SAPHO

### L'ostéite récurrente multifocale chronique (OCMR)

L'ostéite récurrente multifocale chronique (OCMR) est une maladie inflammatoire primitive des os qui touche préférentiellement les enfants à un âge médian de 10 ans, avec une prédominance féminine (Sexe ratio G/F : 0.5). Sa cause n'est pas connue et notamment aucun lien direct n'a pu être établi avec une infection. Les lésions rachidiennes dans l'ostéite récurrente multifocale chronique sont présentes dans 20% des cas et se caractérisent par une atteinte inflammatoire des corps vertébraux (**spondylite**). La biopsie osseuse montre quand elle est réalisée, un aspect d'ostéite chronique non spécifique. La maladie survient généralement de manière sporadique. L'atteinte osseuse peut être isolée ou associée à des manifestations cutanées telles qu'une pustulose palmo-plantaire, plus rarement des atteintes articulaires et enthésitiques proches d'une spondylarthrite juvénile.

La base du diagnostic repose sur la reconnaissance de la douleur osseuse, dont le rythme est inflammatoire et peut s'accompagner parfois de gonflements localisés. La partie médiale de la clavicule et la mandibule sont des atteintes classiques (mais peu fréquentes), où le gonflement est particulièrement visible et peut amener à des explorations invasives. Les atteintes touchent prioritairement les membres inférieurs de façon symétrique et sans un interrogatoire et un examen approfondi, elles peuvent être considérées, à tort, comme des douleurs de croissance. Les douleurs de l'OCMR évoluent par crises avec des douleurs quotidiennes durant plusieurs jours à plusieurs semaines, ce qui peut les distinguer des douleurs de croissance qui sont rarement quotidiennes, ne s'accompagnent jamais de gonflement ou de douleurs matinales, et tendent à s'améliorer dans le temps.

**L'atteinte vertébrale**, est révélée par des dorso-lombalgies chroniques ou une fracture pathologique au décours d'un traumatisme modéré ou minime.

D'autres signes peuvent accompagner ces douleurs dont notamment des signes d'inflammation systémique. La fièvre est présente dans environ 5% des cas et fait discuter d'emblée une ostéomyélite infectieuse ou une pathologie maligne (leucémie,

métastases osseuses). Le syndrome inflammatoire biologique est très variable, absent ou au contraire très marqué associant une polynucléose et une élévation de la CRP et de la VS.

### Topographie lésionnelle

Tous les os peuvent être atteints.

Certaines localisations lésionnelles sont particulièrement évocatrices de la maladie :

- La métaphyse des os long (50%) : atteinte adjacente à la physe et souvent bilatérale. Les membres inférieurs sont les plus souvent impactés, (notamment du fémur et du tibia, os les plus souvent atteints dans l'OCMR). L'atteinte des membres supérieurs reste moins fréquente.
- **L'atteinte axiale** est commune à fortiori si on y intègre les ceintures. Les corps vertébraux (20%) : en particulier du rachis dorsal, avec risque de tassement vertébral et de déformation cyphotique.
- **Le bassin (10%)** : souvent asymptomatique et non visible à la radiographie, proche des zones de synchondroses, en particulier les zones cotyloïdiennes proches des cartilages en Y.
- Au niveau du tronc, les clavicules, le sternum, les côtes et la scapula sont fréquemment atteintes. Le tiers interne des clavicules (< 10%) est souvent hyperostotique.
- Au niveau céphalique, l'atteinte de la mandibule est classique pouvant être très déformante en raison de l'hyperostose et de l'atteinte des parties molles volontiers associée et source de difficultés diagnostiques lorsqu'elle est isolée. Les atteintes du crâne sont rares.

Le diagnostic d'OCMR est un diagnostic d'exclusion basé sur la convergence de critères positifs et d'exclusion. Ceux-ci intègrent une évolution prolongée entrecoupée de périodes intercritiques asymptomatiques, une localisation inhabituelle, (clavicule), asymétrique, multifocale, l'absence d'abcès, de fistules, d'atteinte discale ou de séquestres osseux, l'absence de réponse aux antibiotiques, l'association à du psoriasis, une pustulose palmoplantaire, une MICI et des éléments radiologiques

Les radiographies conventionnelles peuvent être normales ou montrer de multiples lésions ostéolytiques, sclérotiques ou hyperostotiques.

L'IRM corps entier est aujourd'hui l'examen de référence pour s'orienter vers ce diagnostic. Elle permet de rechercher des lésions multifocales, au sein de ces topographies caractéristiques, élément clef du diagnostic. Elle permet aussi la détection de lésions infracliniques ou infra-radiologiques. Elle remplace la scintigraphie, avec une meilleure sensibilité, tout en évitant l'exposition aux rayons. Elle permet également de suivre l'activité de la maladie. La normalisation des anomalies en IRM peut toutefois être décalée dans le temps par rapport à la rémission clinique. Le protocole d'acquisition des images doit comprendre des plans de coupes coronaires du corps entier et sagittaux du rachis

entier, en utilisant des séquences T2 avec saturation de graisse (STIR) et T1 pour mettre en évidence l'œdème osseux. L'injection de produit de contraste n'est pas utile. La diffusion peut être utile à la détection des anomalies, mais n'est pas utilisée dans tous les centres, et augmente de façon conséquente le temps d'examen chez ces jeunes patients.

En cas de lésions multifocales de localisation typiques, sans discordance clinico-biologique, la biopsie n'est pas obligatoire avant de débiter la stratégie thérapeutique. L'élimination des diagnostics différentiels peut être difficile et la biopsie reste indiquée dès qu'il existe des atypies.

Les principaux diagnostics différentiels peuvent être discutés : Osteomyélites infectieuses, Histiocytoses, Hypophosphatasie, scorbut, pathologies malignes = leucémie, lymphomes, sarcome Ewing, ostéosarcome, Neuroblastome, Tumeurs osseuses bénignes (ostéome ostéoïde, ostéoblastome, chondroblastome, dysplasies fibreuses), Fracture de fatigue, Ostéonécrose, Spondylarthropathie.

La prise en charge thérapeutique repose en première intention sur l'utilisation des anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) qui sont en général très efficaces et parfois suffisants. Le principal traitement utilisé est le Naproxen (10 à 20 mg/kg/j). En second lieu, les biphosphonates (pamidronate, zolédronate) et les ANTITNF (infliximab, adalimumab et aneccept), surtout en cas d'atteinte rachidienne peuvent être proposés. Le pronostic est en général très favorable à long terme. Il dépend en grande partie d'un diagnostic précoce. Quelques complications peuvent être observées, en partie liées au délai diagnostique : Fractures vertébrales, scoliose, cyphose, Ostéoporose, déformations osseuses, compressions, inégalité de longueur des membres inférieurs, douleurs chroniques (syndrome douloureux régional complexe de type I).

### SAPHO syndrome

Le syndrome SAPHO (synovite, acné, pustulose, hyperostose, ostéite) regroupe, au moins dans l'acronyme, des lésions cutanées, une atteinte osseuse (hyperostose, ostéite classiquement aseptique) et des arthrites. Cette maladie est une pathologie plutôt retrouvée chez l'adulte mais peut s'observer chez l'enfant avec une prédominance chez l'adolescent. La combinaison de chacune de ces individualités est variable, et aboutit ainsi à un grand polymorphisme de ce syndrome.

L'ostéite permet le rapprochement avec l'OCMR, mais les localisations ostéoarticulaires axiales (sacro-iliaque, rachis, paroi thoracique antérieure) et enthésitiques font discuter l'intégration au groupe des spondyloarthrites. Il en est de même de certaines manifestations extra-rhumatologiques, telles que les atteintes cutanées (psoriasis, hidrosadénite suppurée) ou encore une atteinte inflammatoire de l'intestin qui s'observent également fréquemment en cas de spondyloarthrite.

### 3. La maladie des calcifications intervertébrales de l'enfant

La maladie des calcifications intervertébrales de l'enfant est une pathologie assez rare dont la fréquence exacte n'est pas connue. La première description clinique des calcifications discales intervertébrales (C.D.I) de l'enfant revient à Baron en 1924, chez un garçon de 12 ans. L'âge moyen de survenue est de 7 à 8 ans avec des extrêmes de 7 jours de vie à 20 ans. Il existe une légère prédominance masculine. Les manifestations cliniques vont d'une crise douloureuse rachidienne, le plus souvent localisée au niveau cervical, parfois associée à un syndrome de compression médullaire ou radiculaire pouvant nécessiter une chirurgie de décompression en urgence, à un tableau complètement asymptomatique. Les facteurs prédictifs d'une crise douloureuse comme les facteurs étiopathogéniques sont actuellement inconnus.

Les symptômes les plus souvent retrouvés, regroupent des douleurs cervicales, des dorsalgies, une diminution de la mobilité rachidienne, une contracture, une raideur paravertébrale pouvant être responsable d'un torticolis, une fièvre modérée. Dans l'anamnèse, on met en évidence dans les jours précédents une histoire de traumatisme dans 30 % des cas, ou une infection respiratoire haute dans environ 15 % des cas, mais il semble que cette association soit purement fortuite. Les formes symptomatiques peuvent survenir à n'importe quel niveau du rachis, avec une très nette prédominance à l'étage cervical. L'espace le plus touché est C6–C7. Les calcifications asymptomatiques se situent essentiellement à l'étage thoracique. Des formes multiples chez un même enfant se retrouvent dans 30 à 40 % des cas décrits, avec une moyenne de 2,4 disques atteints par patient. Tous cas confondus, on retrouve en moyenne 1,9 calcifications par enfant. La cause des calcifications intervertébrales discales de l'enfant reste inconnue. L'anulus pulposus est le site quasi exclusif des calcifications discales de l'enfant. Les résultats histologiques des produits de discectomie sont différents selon les auteurs et deux types de lésions distinctes sont décrits. On peut retrouver une inflammation avec une prolifération fibroblastique, gigantocellulaire et histiocytaire sans lésion de calcification associée, plaidant en faveur d'une réaction inflammatoire à la calcification du nucleus pulposus. D'autres auteurs décrivent un matériel à type de calcification sans marqueur inflammatoire, de fibrose ou de néovascularisation associé.

Le diagnostic repose sur la radiographie, qui montre des calcifications rondes ou ovales intéressant le nucleus pulposus. La scintigraphie, lorsqu'elle est réalisée, retrouve une hyperfixation au niveau de l'espace calcifié et douloureux dès le premier jour de la crise et reste hyperfixante après la disparition de la calcification. La calcification peut être excentrée voir protruse (en avant ou en arrière). Une saillie discale antérieure peut être source de dysphagie, une saillie postérieure peut entraîner une compression médullaire qui, bien qu'exceptionnelle, doit être dépistée par un examen clinique répété et, au moindre

doute, par une IRM. L'évolution radiographique des lésions dans le temps avec initialement un pincement ou un élargissement de l'espace intervertébral, des érosions des plateaux, des géodes à leur niveau et un retard d'apparition du listel marginal. Succèdent ensuite une phase de reconstruction, du sixième au douzième mois après la crise et la disparition de la calcification et on observe soit un aspect normal, soit un trouble de croissance en hauteur du ou des corps vertébraux.

Les examens biologiques montrent fréquemment une hyperleucocytose modérée, une élévation de la vitesse de sédimentation

Si une IRM est réalisée, l'affection se manifeste par une perte du signal discal en T2 et selon le cas une protrusion discale. À l'étage thoracique, les calcifications sont possibles mais asymptomatiques.

L'évolution est marquée par la disparition de la crise douloureuse dans un délai d'un mois dans 70 % des cas, cette crise accompagnée d'une fragmentation de la calcification annonce sa disparition dans un délai allant de 28 jours à 6 mois.

Le pronostic des C.D.I de l'enfant est excellent. Les symptômes régressent en quelques jours à quelques semaines après le début du traitement symptomatique.

De rares observations font état de complications. Le traitement est conservateur. Il associe antalgiques, anti-inflammatoires non stéroïdiens, immobilisation et réduction de l'activité physique. En cas de protrusion discale, il est admis que les indications de la chirurgie de décompression médullaire doivent être réservées aux cas de radiculalgies sévères rebelles au traitement médical, de déficits sensitivomoteurs significatifs et persistants en rapport avec une compression radiculaire ou médullaire. La chirurgie consiste en une laminectomie de décompression, une discectomie postérieure et une fusion intervertébrale.

### Les points importants

- Les rachialgies d'origine rhumatismale existent chez l'enfant mais restent rarement inaugurales.
- Le rythme inflammatoire de la douleur a une bonne valeur d'orientation mais n'est néanmoins pas spécifique d'une pathologie rhumatismale. Il peut en effet masquer une pathologie infectieuse, maligne, ou une tumeur bénigne (ex : ostéome ostéoïde)
- La principale forme d'arthrite idiopathique juvénile responsable de rachialgies est la spondylarthropathie juvénile ou ERA syndrome. Elle touche préférentiellement l'enthèse en région lombo sacrée.
- Dans les autres formes d'arthrite idiopathique juvénile, l'atteinte rachidienne initiale est rare. Son tropisme est plutôt cervical : articulations interapophysaires postérieures, jonctions C1 – C2.
- L'ostéite récurrente multifocale chronique (OCMR) et le syndrome SAPHO sont responsables de spondylites. L'IRM corps entier est l'examen de référence. En cas de lésions multifocales typiques, sans discordance clinico-biologique, la biopsie n'est

pas obligatoire. Les AINS sont efficaces dans la majorité des cas.

- La maladie des calcifications intervertébrales de l'enfant reste une rareté dont le diagnostic repose sur la radiographie, qui montre des calcifications rondes ou ovales intéressant le nucleus pulposus. Les AINS sont efficaces et le pronostic excellent dans la majorité des situations.
- Les prises en charge sont avant tout médicales et exceptionnellement chirurgicales.

### Références

1. Jones GT, Macfarlane GJ. Epidemiology of low back pain in children and adolescents. Arch Dis Child 2005.
2. Jones GT, Econ MS, Watson KD, et al. Predictors of low back pain in British school children: a population-based prospective cohort study. Pediatrics 2003.
3. MacDonald J, Stuart E, Rodenberg R Musculoskeletal Low Back Pain in School-aged Children: A Review. JAMA Pediatr 2017
4. Martini A, Ravelli A, Avcin T, Beresford MW, Burgos-Vargas R, Cuttica R, et al. Toward New Classification Criteria for Juvenile Idiopathic Arthritis: First Steps, Pediatric Rheumatology International Trials Organization International Consensus. J Rheumatol. 2019.
5. PNDS Arthrite juvénile idiopathique Décembre 2023 – Haute autorité de santé
6. Ruperto N, Martini A. Current and future perspectives in the management of juvenile idiopathic arthritis. Lancet Child Adolesc Health. 2018
7. Prakken B, Albani S, Martini A. Juvenile idiopathic arthritis. Lancet. 2011
8. Singhal S, Landes C, Shukla R, McCann LJ, Hedrich CM. Classification and management strategies for paediatric chronic nonbacterial osteomyelitis and chronic recurrent multifocal osteomyelitis. Expert Rev Clin Immunol. 2023
9. Dushnicky MJ, Okura H, Shroff M, Laxer RM, Kulkarni AV. Pediatric Idiopathic Intervertebral Disc Calcification: Single-Center Series and Review of the Literature. J Pediatr. 2019 Ma

**DOI : 10.34814/sofop-2024-08**