



# Rachialgies d'origine rhumatismale

Dr Pascal PILLET

Centre de référence pour les maladies Rhumatologiques inflammatoires,  
les maladies Auto-immunes et Interféronopathies Systémiques de l'Enfant (RAISE)



CHU Bordeaux



# Introduction



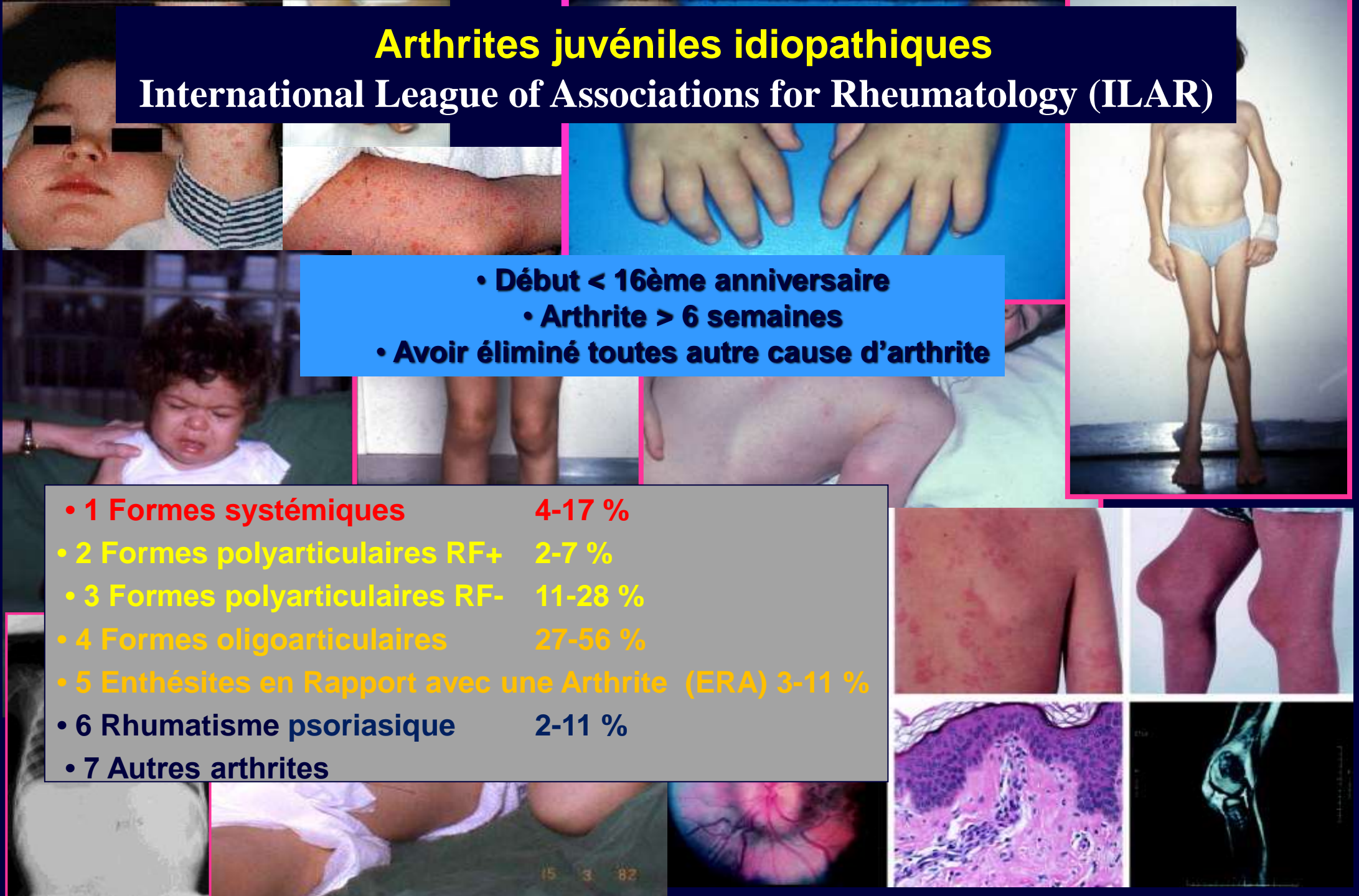
- Reconnaître les signes d'alerte d'une pathologie inflammatoire
  - s'intègre dans un ensemble de symptômes systémiques
- La sémiologie fait préciser
  - **Siège** : rachis, para vertébrale, sacro-iliaques, et irradiations (curalgie, sciatalgie)
  - **Intensité /EVA - Circonstances d'apparition** : spontanée ou déclenchée
  - **Rythme inflammatoire = *non spécifique***
    - hémopathie maligne (LAL, lymphome), infections ou tumeur bénigne (ostéome ostéoïde)
  - Recherche d'autres **signes généraux**, douleurs ostéoarticulaires, fièvre, AEG .....

Plusieurs étiologies avec atteinte rachidienne doivent être évoquées:

1. **Les arthrites idiopathiques juvéniles**
2. **L'ostéite récurrente multifocale chronique (OCMR) et le SAPHO**
3. **Les calcifications discales idiopathiques**

# Arthrites juvéniles idiopathiques

International League of Associations for Rheumatology (ILAR)



# Les arthrites idiopathiques juvéniles

## Nouvelle classification

en cours de validation par le Pediatric Rheumatology International Trial Organization (PRINTO)

Simplification avec seulement 5 entités :

- **FS-AJI /maladie de still**
- **Oligo et polyarthrites de début précoce (< 6 ans) avec anticorps anti-nucléaires**
- Polyarthrites avec FR et/ou anticorps anti-CCP (Peptides Cycliques Citrullinés)
- **Enthésites en rapport avec une AJI/spondylarthropathies juvéniles**
- Les AJI indifférenciées pour toutes les autres AJI

# Les enthésites en rapport avec une AJI (ERA)

## Spondylarthropathies juvéniles

- Arthrite et enthésite
- Arthrite ou enthésite
  - +/- 2 signes suivants
    - sensibilité sacro-iliaque et/ou douleur rachidienne inflammatoire
    - présence de HLA B27
    - histoire familiale de pathologie associée au HLA B27 chez un parent de 1er ou 2ème degré
    - uvéite antérieur aiguë

Critères d'exclusion:

- a/ Psoriasis ou ATCD de psoriasis chez un parent du 1er degré
- d/ Présence de facteur rhumatoïde
- e/ Présence d'une arthrite systémique

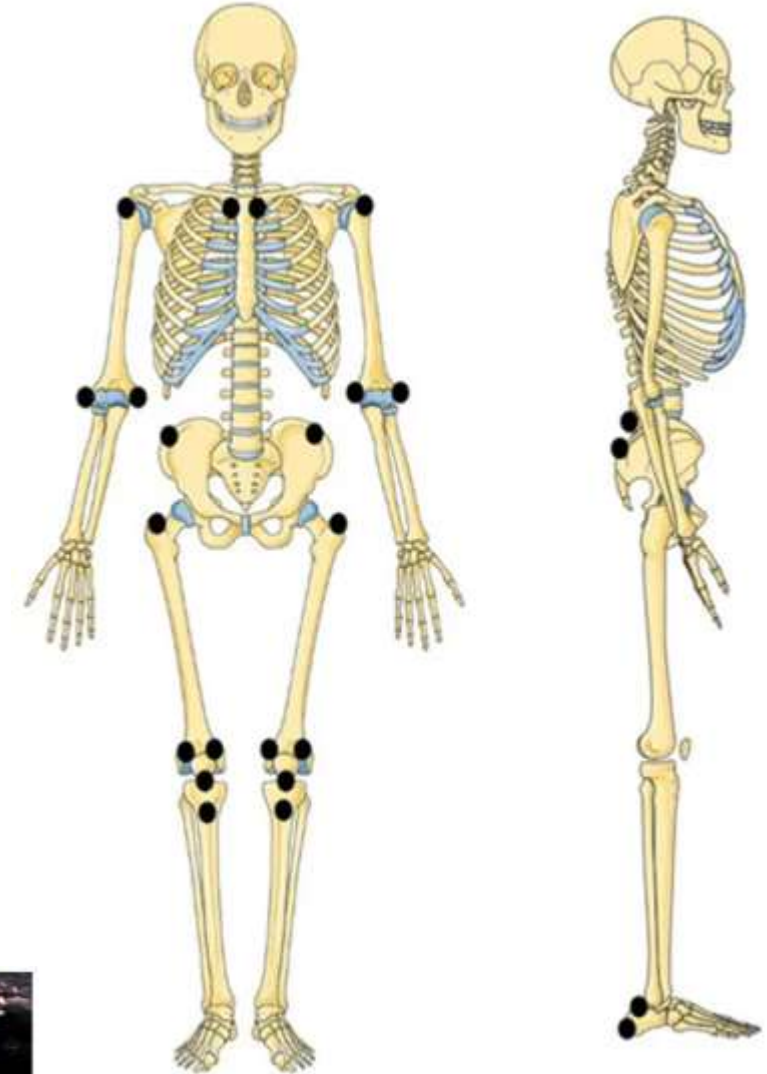
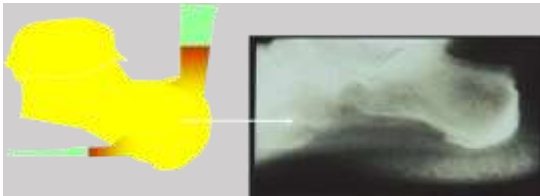




# Les enthésites en rapport avec une AJI (ERA)

## Spondylarthropathies juvéniles

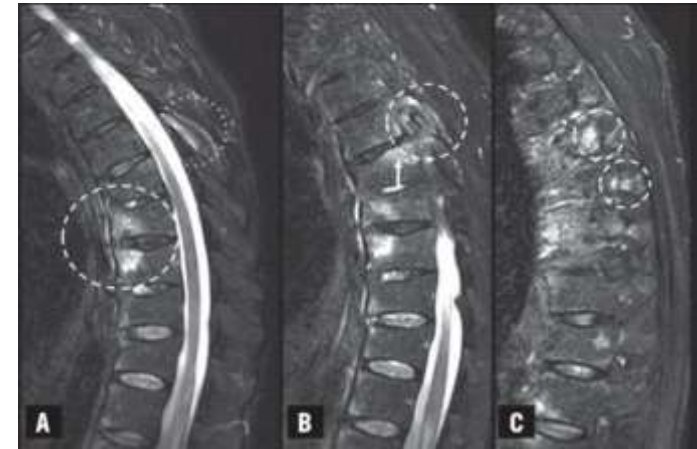
- Début pédiatrique = 20% cas
- 11 ans (2 - 16 ans) - 80 % garçons
- Antécédents familiaux : 20 à 30 % cas
- Oligoarthrite asymétrique / MB inférieurs
- Fréquence de **l'enthésite**
  - Pied, genou, crêtes iliaques, rachis et articulations chondro costales



# Enthésites en rapport avec une AJI (ERA)

## L'atteinte du squelette axial

- Rarement le mode d'entrée d'une SPA de l'enfant
- Atteinte de **l'enthèse du rachis lombo-sacré**
  - douleurs ++ / raideur
  - nocturnes souvent insomniantes
  - dérouillage matinal
  - souvent d'irradiation radiculaire
- Rachis dorsal - lombaire - Sacro-iliaques
- Doit faire rechercher d'autres signes :
  - Coxite,
  - Atteinte du tarse, dactylite,
  - Enthésopathie périphérique
  - Uvéite



# Enthésites en rapport avec une AJI (ERA)

Evolution à 5 ans

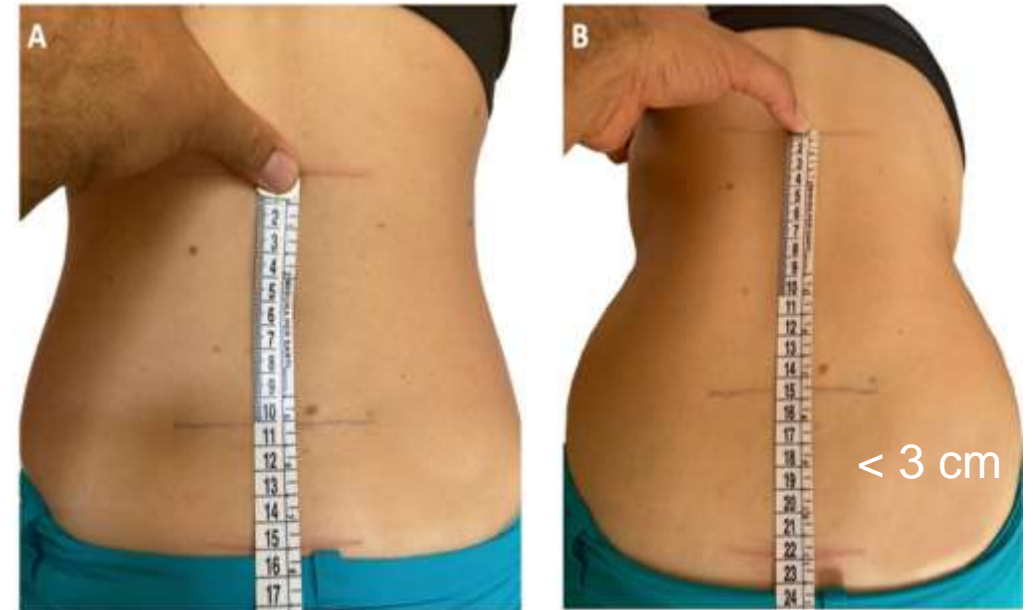
## Enthésiopathies : 54 % cas

- Talalgies (52 %)
- TTA (32 %)

## Atteinte axiale : 60 % cas

- Lombalgies (56 %)
- Fessalgies (48 %)
- Dorsalgies (24 %)
- Cervicalgies (21 %)

test de Schober

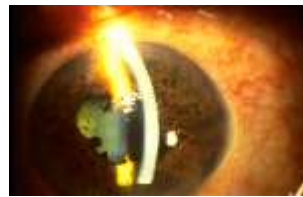


Un écart de moins de 3 cm est considéré comme pathologique, la normale attendue est de +5cm.



# Les Formes à début oligoarticulaire d 'AJI

- Prédominance féminine +++ (♀/♂ = 5)
- Début avant l 'âge de 3 ans : 2/3 des cas
- Arthrites touchant 1-4 articulations/6 premiers mois
- Anticorps Anti Noyaux ++
- Uvéite Œil blanc et indolore = Examen systématique +++
  - Signes fonctionnels rares et insidieux ++++ - asymptomatique 95%



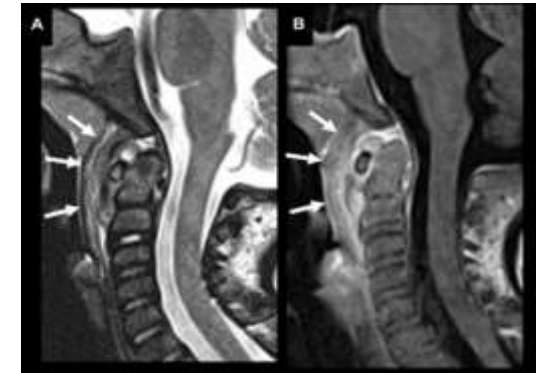
- 2 modalités évolutives  
oligo persistante ou étendue



# formes oligo (ou polyarticulaire) d'arthrite idiopathique juvénile

## Atteinte rachidienne

- Rachis **cervical** ++
  - inter apophysaires postérieures, C1 – C2
- Rarement isolées et révélatrices
- Chronicité
  - source d'ankylose cervicale
  - surveillance et PEC particulière
- Association avec atteinte des ATM ++

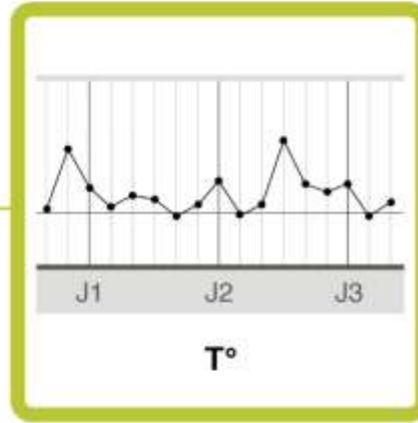


# AJI-systémique (Maladie de Still) :

## la triade typique <sup>(1)</sup> 4-17 % des AJI

### FIÈVRE QUOTIDIENNE

≥ 15 jours, avec pics caractéristiques ≥ 3 jours



### ARTHRITES

≥ 15 jours, avec pics caractéristiques ≥ 3 jours



### RASH CUTANÉ ±

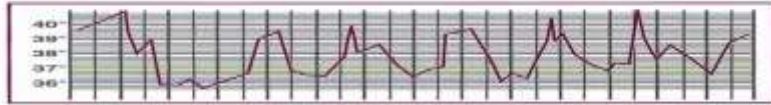
adénopathies ±  
hépatosplénomégalie ±  
péricardite

1. PNDS – Arthrites Juvéniles Idiopathiques (en dehors des AJI associées au psoriasis et des polyarthrites rhumatoïdes juvéniles). 2017.



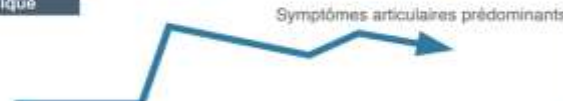
# AJI-systémique (Maladie de Still)

## L'atteinte rachidienne

- Cervicale ++
- Sa présence initiale est fréquente
  - fait partie d'un tableau inflammatoire



- Risque évolutif / Séquelles 50 %
  - ankylose cervicale / surveillance
- **Risque anesthésique +++++**

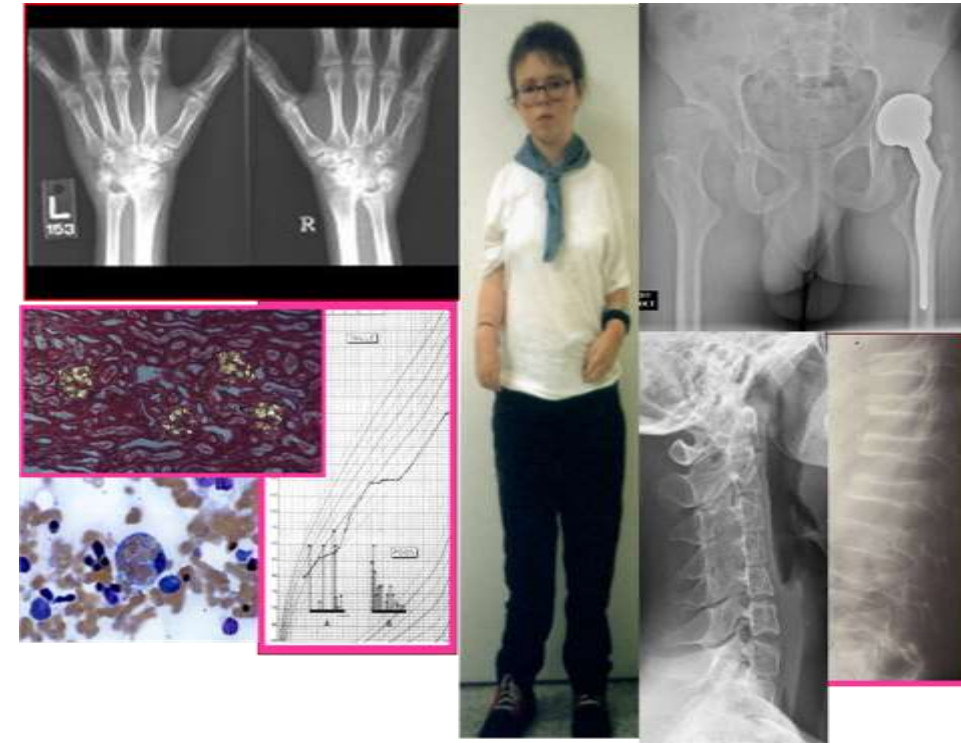
Évolution	FS-AJI	MSA	
Forme monocyclique / monophasique	40 %	30 %	<b>Monophasique</b> 
Forme polycyclique / intermittente	< 10 %	30 %	<b>Intermittente</b> 
Forme chronique	> 50 %	40 %	<b>Chronique</b> 



Subaxial apophyseal joint ankylosis with hypoplastic vertebral bodies C3–C6 - anterior atlantoaxial subluxation and atlantoaxial impaction in the upper cervical spine.

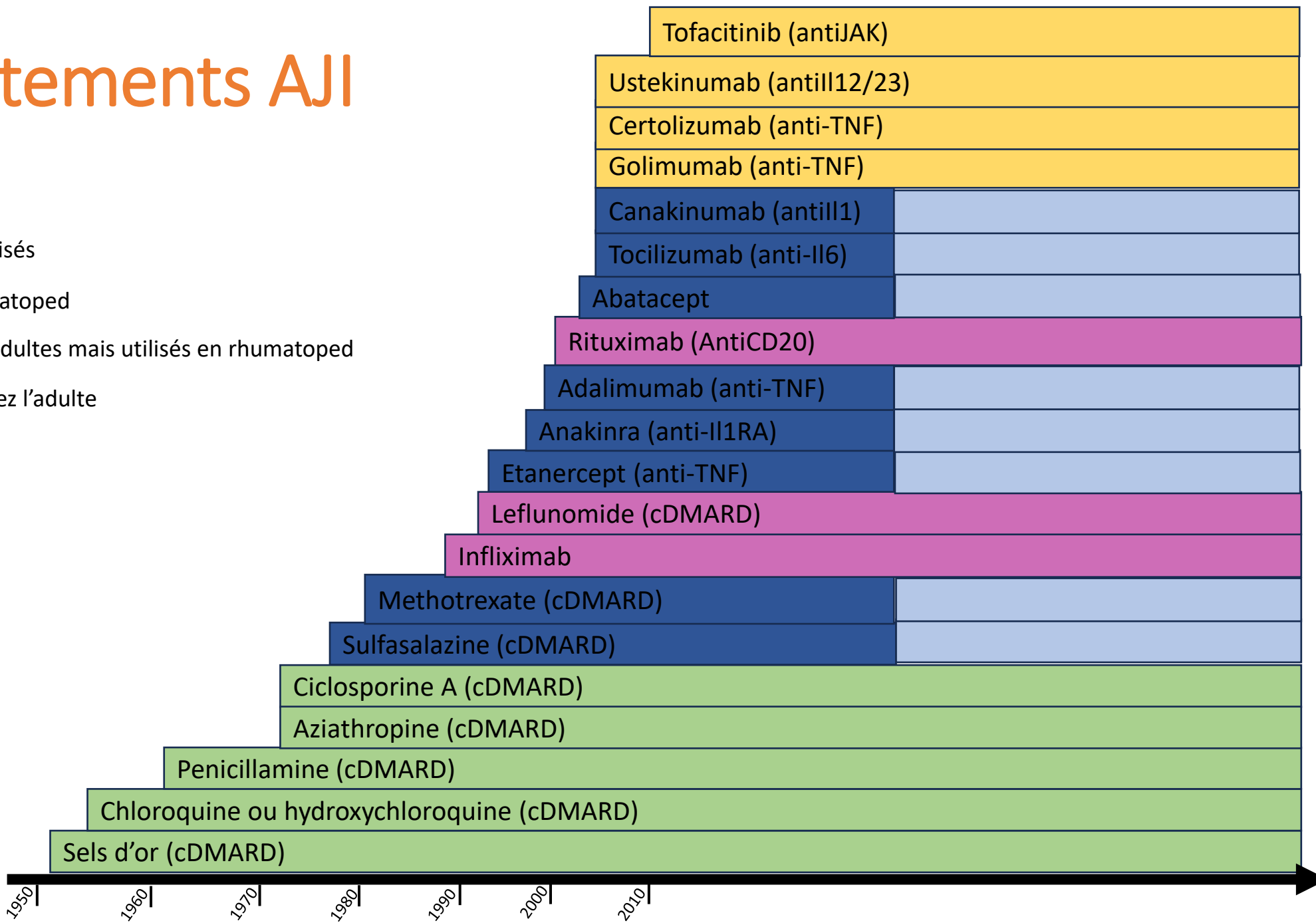
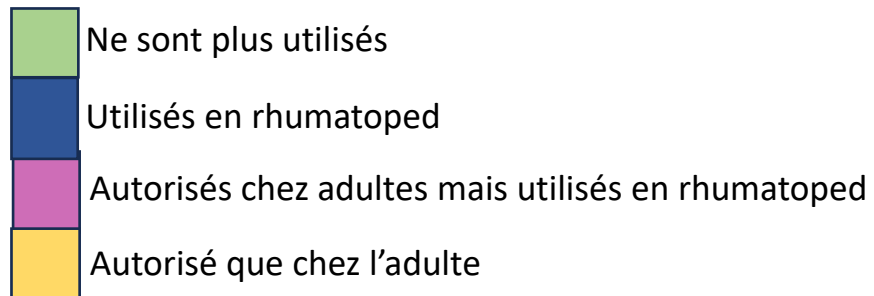
# Objectifs du traitement

- Contrôle de l'inflammation
  - Symptômes, Biomarqueurs (CRP, VS, S100A8/A9 - S100A12)
- Prévenir les complications
  - Articulaires,
  - Syndrome d'activation macrophagique (10 -20 % - IC 40%)
  - Amylose AA,
  - Cardiaques, pulmonaires
  - ...
- Limiter les effets secondaires des traitements





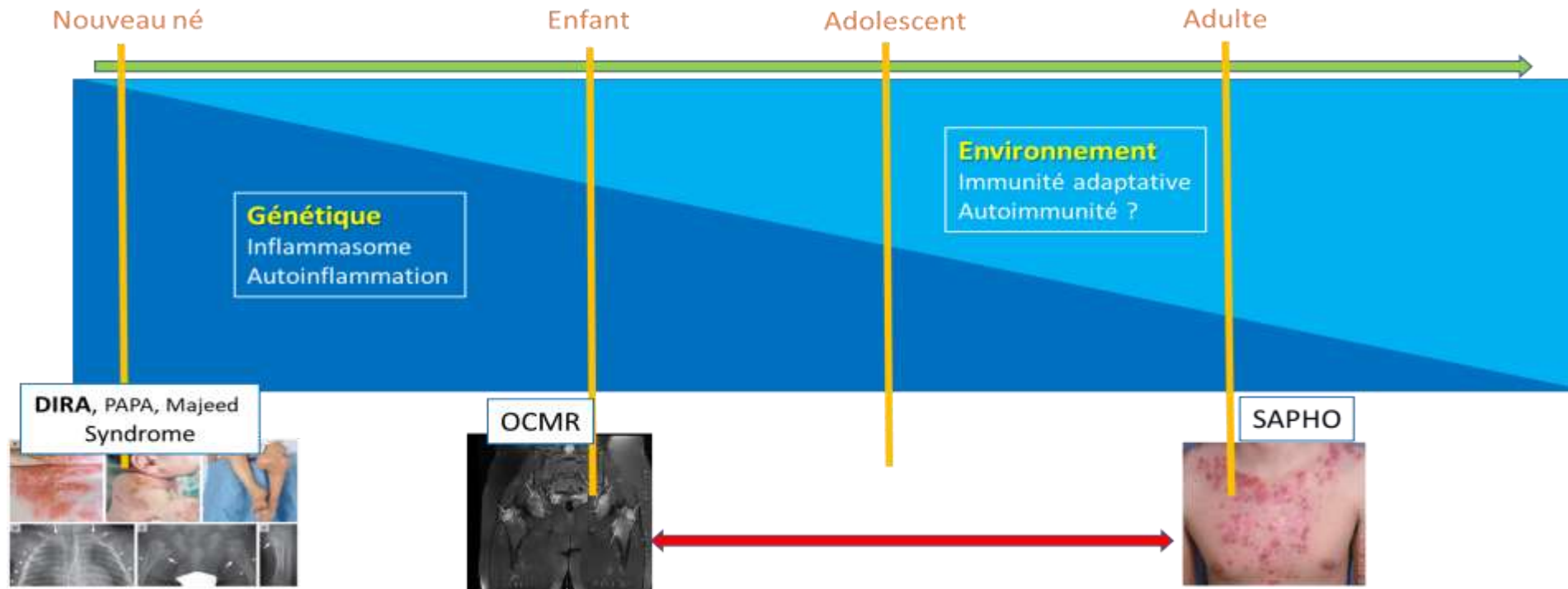
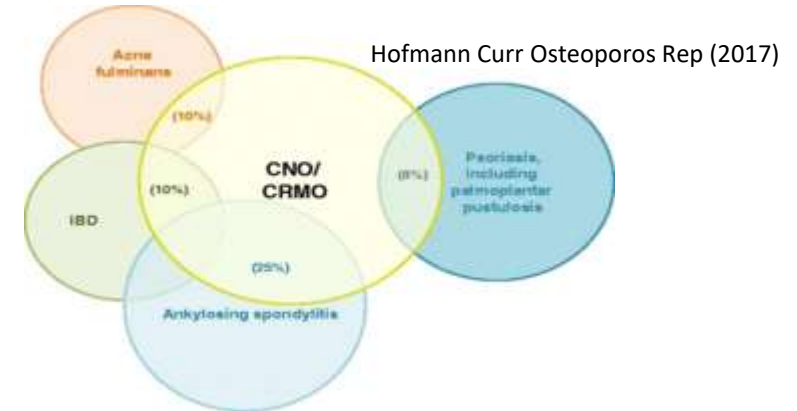
# Traitements AJI

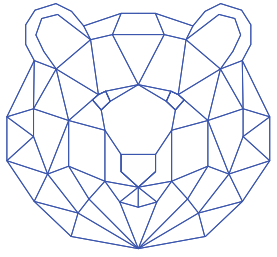


# OCMR (Ostéomyélite Chronique Multifocale Récurrente)

## SAPHO (Synovite-acné-pustulose-hyperostose-ostéite)

- 1961 = 1<sup>o</sup> description SAPHO (Windom Arthritis Rheum)
- 1972 = CRMO (Gideon Ann Radiol)
- **Point central = ostéite inflammatoire**
  - OCMR et SAPHO = CNO (chronic non-bacterial osteomyelitis)





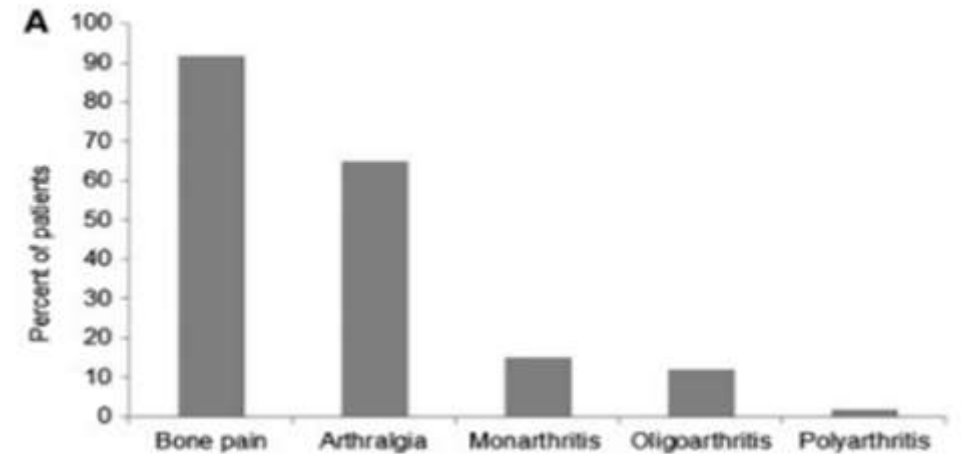
# Présentation

- Rare ? incidence variable selon les zones géographiques
- Sexe ratio 2:1 Age diagnostic 10 ans [8–13 ans]

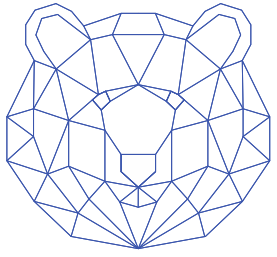
Délai diagnostic = 12 mois

- **Douleurs osseuses** récurrentes
  - Mono/polyostotiques
  - Asymptomatique ↔ Sévère
  - Rythme inflammatoire
  - +/-oedème local ou boiterie
  - Confusion avec “douleurs de croissance”

**FIG. 2** Inflammatory musculoskeletal manifestations associated with chronic non-bacterial osteomyelitis



Eurofever international registry  
RHEUMATOLOGY 2018



# Arguments cliniques

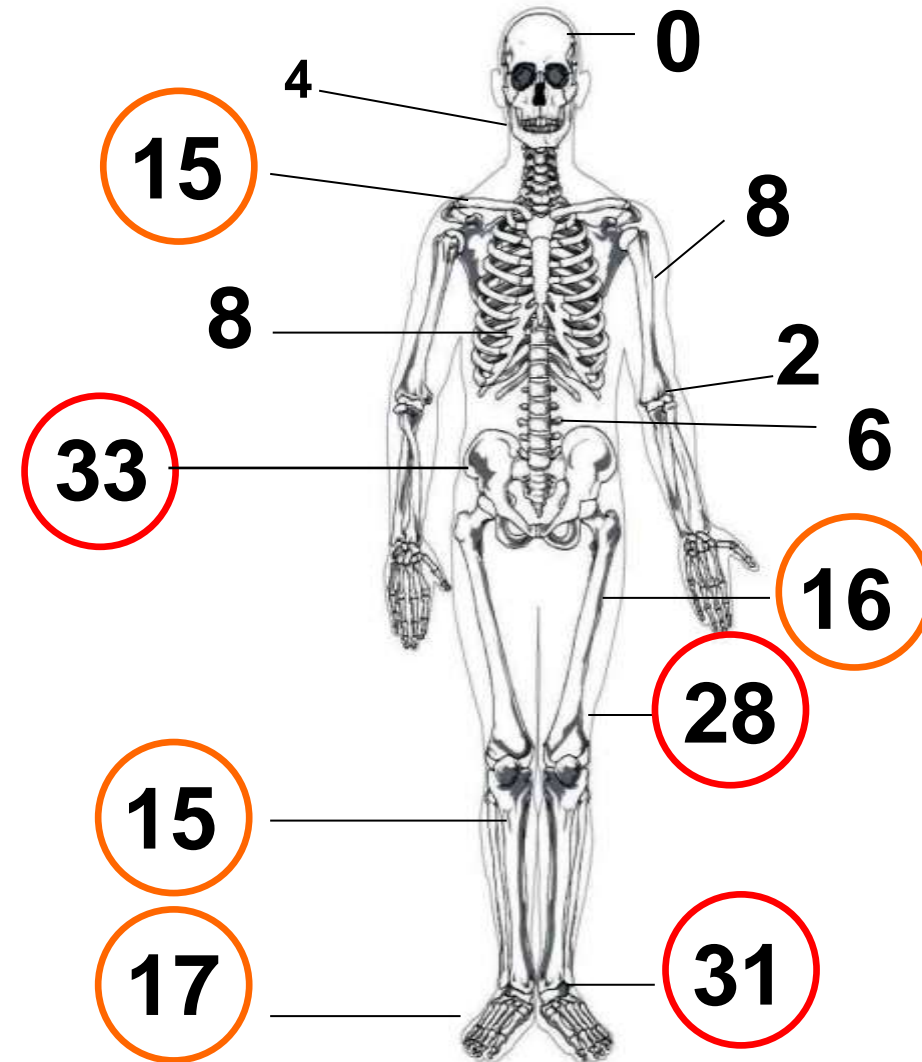
- **Douleurs osseuses / topographie**
  - Multifocale, asymétriques 60%.
  - Métaphyses des os longs ++ 33–66%.
  - sternum, clavicules, mâchoires = évocatrices ++
  - *Atteinte rachidienne (20–46%) facteur pronostic ++*
- **Arthrites 30%**
- **Signes extra-osseux 17–20%**
  - Pathergie, sweet, pustulose PP, acnée, Pso
- **Pathologie inflammatoire associée 20%**
  - AJI, spondylarthropathie, MICI,
- **Antécédents familiaux 22%**

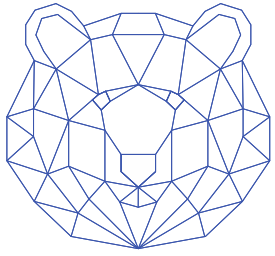


## Topographie des lésions au diagnostic

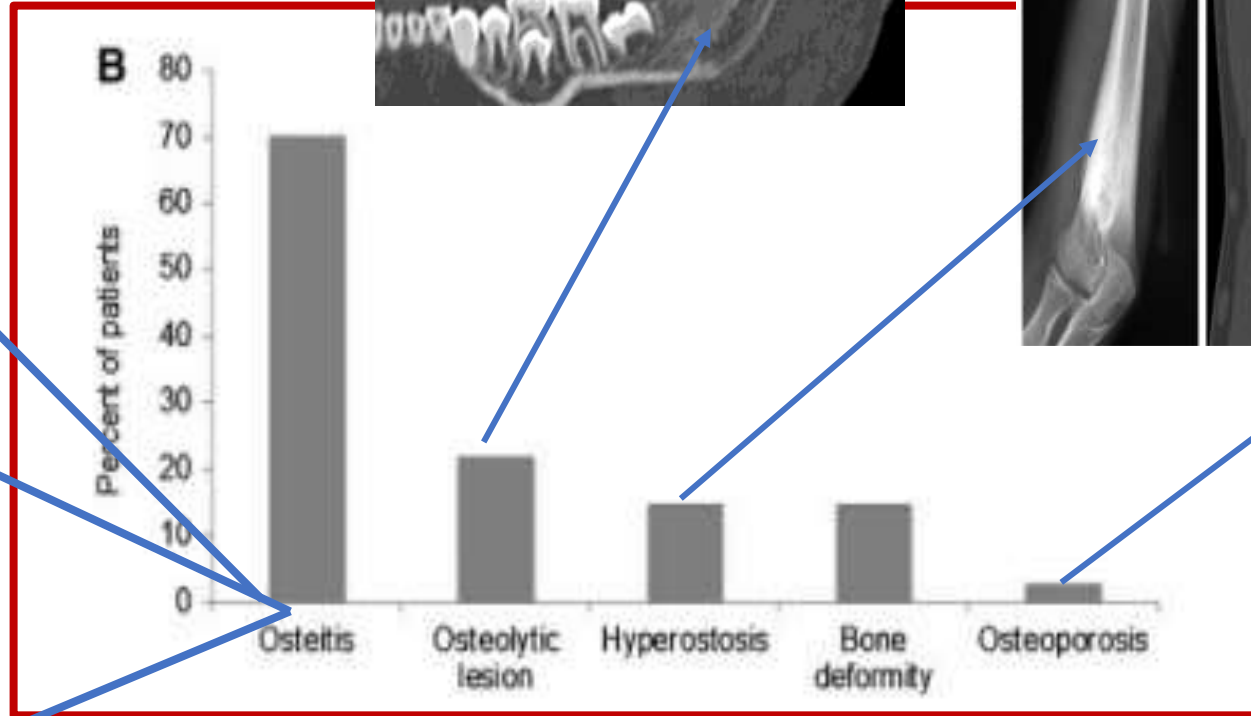
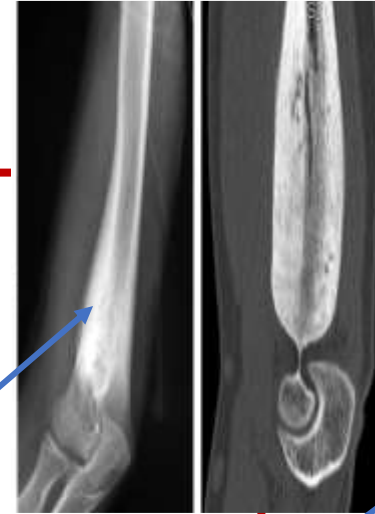
J. Wipff

ARTHRITIS & RHEUMATOLOGY 2015





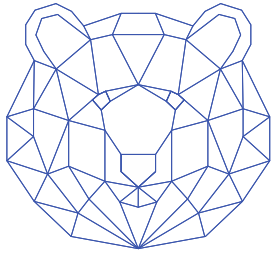
# IMAGERIE = Quelles lésions ?



Musculoskeletal manifestations were reported in 486 patients. Relative frequencies of (A) clinical and (B) imaging features of patients are given.

Eurofever international registry  
RHEUMATOLOGY 2018





# L'IRM = Gold standard

- **Méthode la + sensible non irradiante / détection précoce**

- lésions asymptomatiques 47–64% of patients
- activité ++ - complication (tassements vertébraux)

- **Visualise** : hyposignal T1, hypersignal T2, hypersignal STIR, réhaussement après IV

- Lésions ostéolytiques , oedème médullaire et tissus mou
- Périostite, hyperostose, Atteinte cartilage de croissance

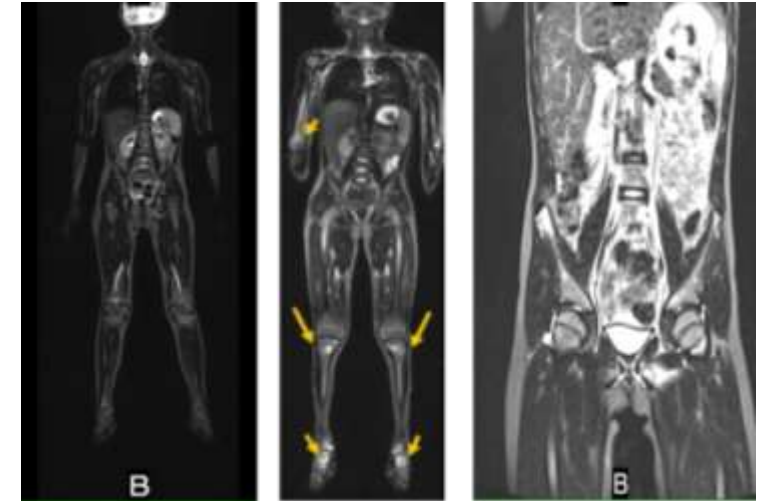
- **Précise la localisation**

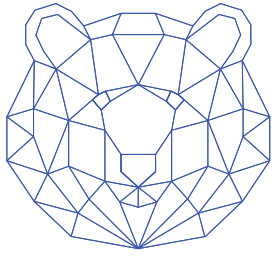
- métaphysaire (86%), os longs, métaphyse tibiale distale ++
- épiphysaire = physe, diaphyse (14%) apophyse (3%)

- **Détecte l'atteinte articulaire cliniquement occulte / enthèses**

- Aide au **diagnostic différentiel** d'ostéomyélite: épanchement, abcès, fistules, séquestres

- **Intérêt dans le suivi**: nouvelles lésions, aide au traitement





# Diagnostics Différentiels

Osteomyelites infectieuses

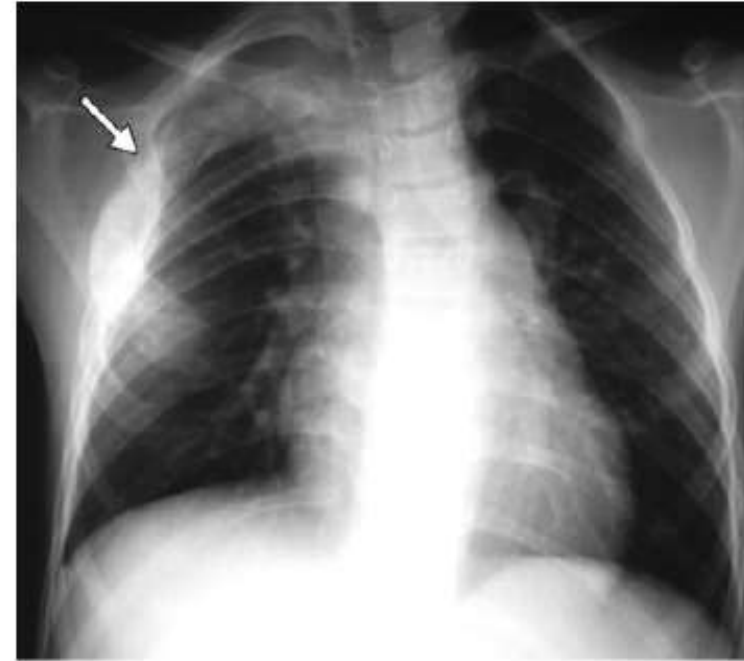
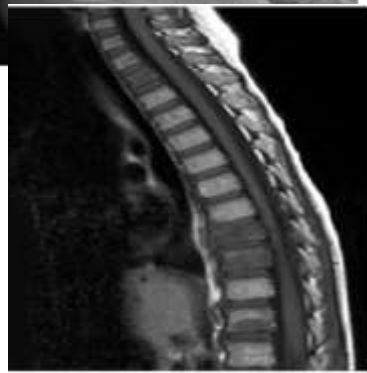
Histiocytoses

Hypophosphatasie, scorbut

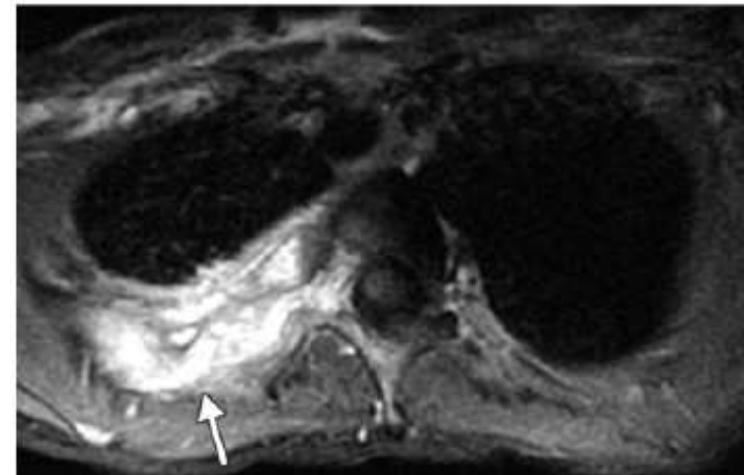
Pathologies malignes = leucémie, lymphomes,  
sarcome Ewing, ostéosarcome, Neuroblastome

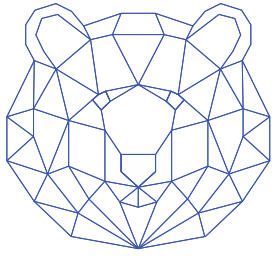
Tumeur osseuse bénigne (ostéome ostéoïde,  
ostéoblastome, chondroblastome)

Fracture de fatigue, Ostéonécrose,  
Spondylarthropathie ou arthrite psoriasique



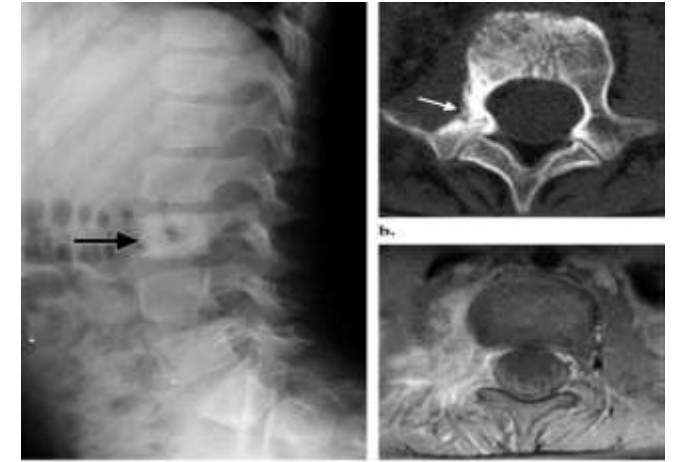
a.





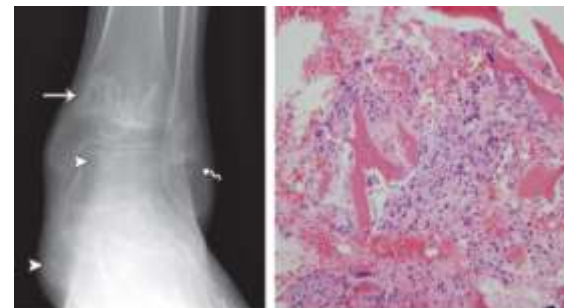
## Convergence de critères positifs et d'exclusion

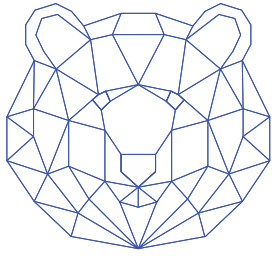
- Évolution prolongée, période intercritique asymptomatique
- Localisation
  - inhabituelle, (clavicule), asymétrique, multifocale
- radiographie
  - multiples ostéolyses + sclérose ou hyperostose
- Pas d'abcès, fistule ou séquestre
- Pas de réponse aux antibiotiques
- Associations
  - psoriasis, pustulose palmoplantaire, MICI



Indication de la biopsie

Lésion uni focale  
Lésions atypiques





# OCMR quel traitement ?

**1° LIGNE**

## **AINS**

Naproxen : 10 à 20 mg/kg/j  
Diclofénac : 2 à 3 mg/kg/j Indométacine : 2 à 3 mg/kg/j

**2° LIGNE**

**BIPHOSPHONATES (pamidronate)**

**ANTI TNF (infliximab, etanercept)**

**AUTRES**

**MTX, SULFASALAZINE, CORTICOIDES, ANTI IL1**

# La maladie des calcifications intervertébrales de l'enfant

- Rare - fréquence ?
- 1° description = 1924 / garçon 12 ans
- L'âge 7 à 8 ans (7 jours à 20 ans)
- Prédominance masculine
- L'anulus pulposus est le site quasi exclusif des calcifications



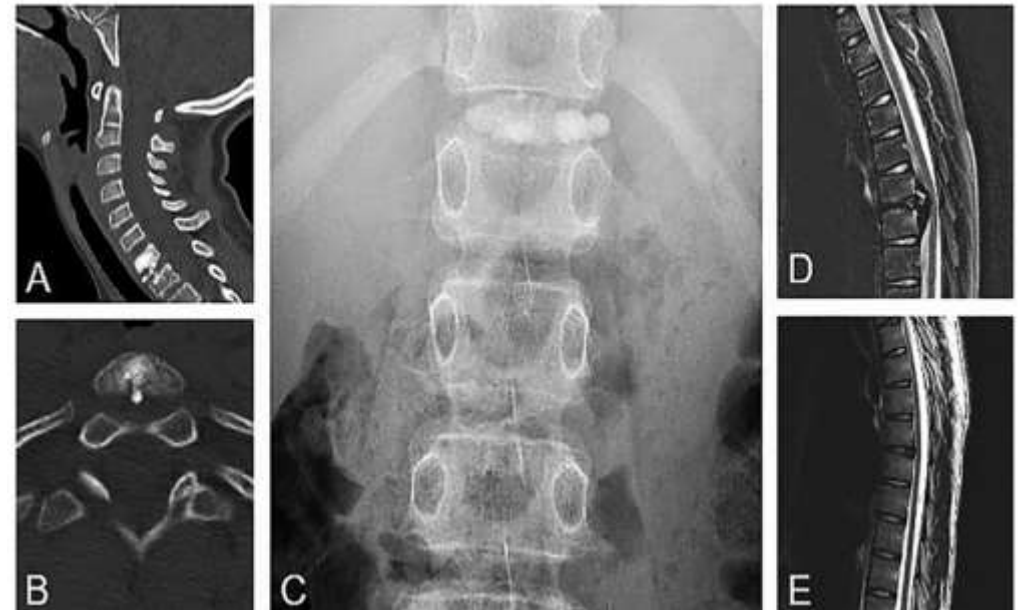
Calcifications intervertébrales aux étages C5–C6 et C6–C7



# La maladie des calcifications intervertébrales de l'enfant

## *Présentation*

- Manifestations cliniques
  - crise douloureuse rachidienne raideur/torticolis/fièvre
  - prédominance cervicale (C6–C7)
  - Asymptomatique (thoracique)
  - Traumatisme 30 % cas
- 1,9 Calcifications/ enfant
  - Formes multiples 30 à 40 % des cas  
(2,4 disques /patient)
- Saillies discales / complications
  - Antérieure = source de dysphagie
  - Postérieure = compression médullaire



# La maladie des calcifications intervertébrales de l'enfant

*Evolution / pronostic excellent*

- **Traitement conservateur**

- Antalgiques, AINS, immobilisation et réduction de l'activité physique

- **En cas de protrusion discale**

- Décompression chirurgicale réservée aux radiculalgies sévères rebelles, aux déficits sensitivomoteurs significatifs et persistants (compression radiculaire ou médullaire)
  - laminectomie de décompression, discectomie postérieure et fusion intervertébrale.

- **Disparition de la crise douloureuse dans un délai d'un mois**

- **Evolution radiographique**

- Pincement ou élargissement de l'espace intervertébral, érosions des plateaux, géodes
- Reconstruction, 6 à 12 mois après la crise - disparition de la calcification
  - soit un aspect normal, soit un trouble de croissance en hauteur du ou des corps vertébraux.

# Les points importants

- Les rachialgies rhumatismales existent sont rarement inaugurales
- Le rythme inflammatoire peut masquer une pathologie infectieuse, maligne, ou une tumeur bénigne (ostéome ostéoïde)
- La principale AJI est l'ERA syndrome = enthésite en région lombo sacrée
- Dans les autres formes d'AJI = tropisme plutôt cervical /arthrites
- L'OCMR et le 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 = pronostic excellent
- Les prises en charge sont avant tout médicales et exceptionnellement chirurgicales

**Merci de votre attention**