



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 (cruralgie, 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:

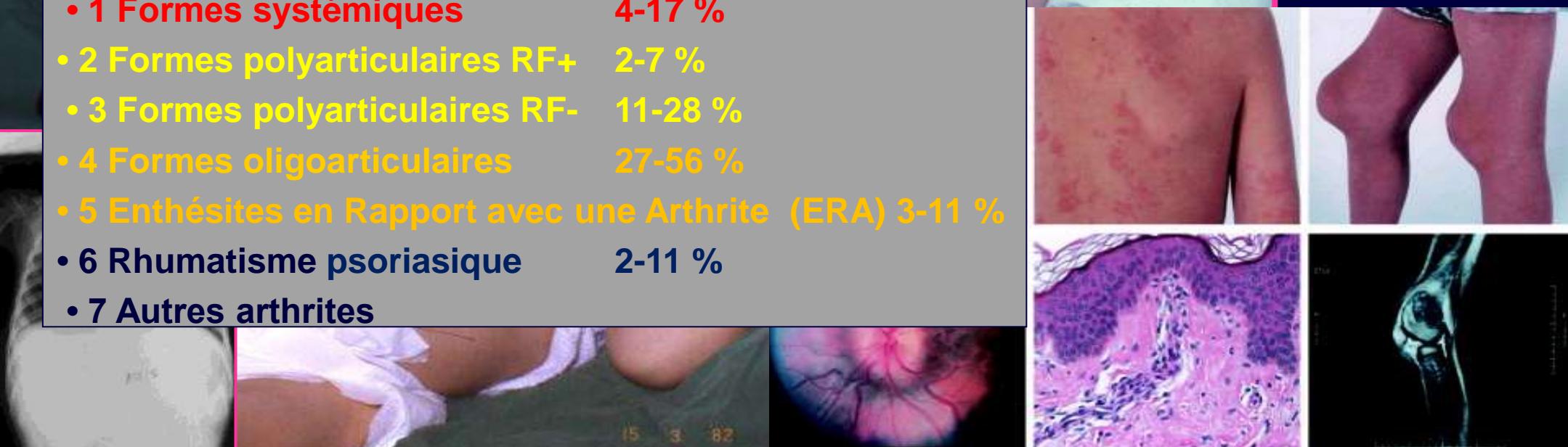
1. **Les arthrites idiopathiques juvéniles**
2. **L'ostéite récurrente multifocale chronique (OCMR) et le SAPHO**
3. **Les calcifications discales idiopathiques**

Arthrites juvéniles idiopathiques

International League of Associations for Rheumatology (ILAR)

- Début < 16ème anniversaire
- Arthrite > 6 semaines
- Avoir éliminé toutes autres causes d'arthrite

- 1 Formes systémiques 4-17 %
- 2 Formes polyarticulaires RF+ 2-7 %
- 3 Formes polyarticulaires RF- 11-28 %
- 4 Formes oligoarticulaires 27-56 %
- 5 Enthésites en Rapport avec une Arthrite (ERA) 3-11 %
- 6 Rhumatisme psoriasique 2-11 %
- 7 Autres arthrites



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:

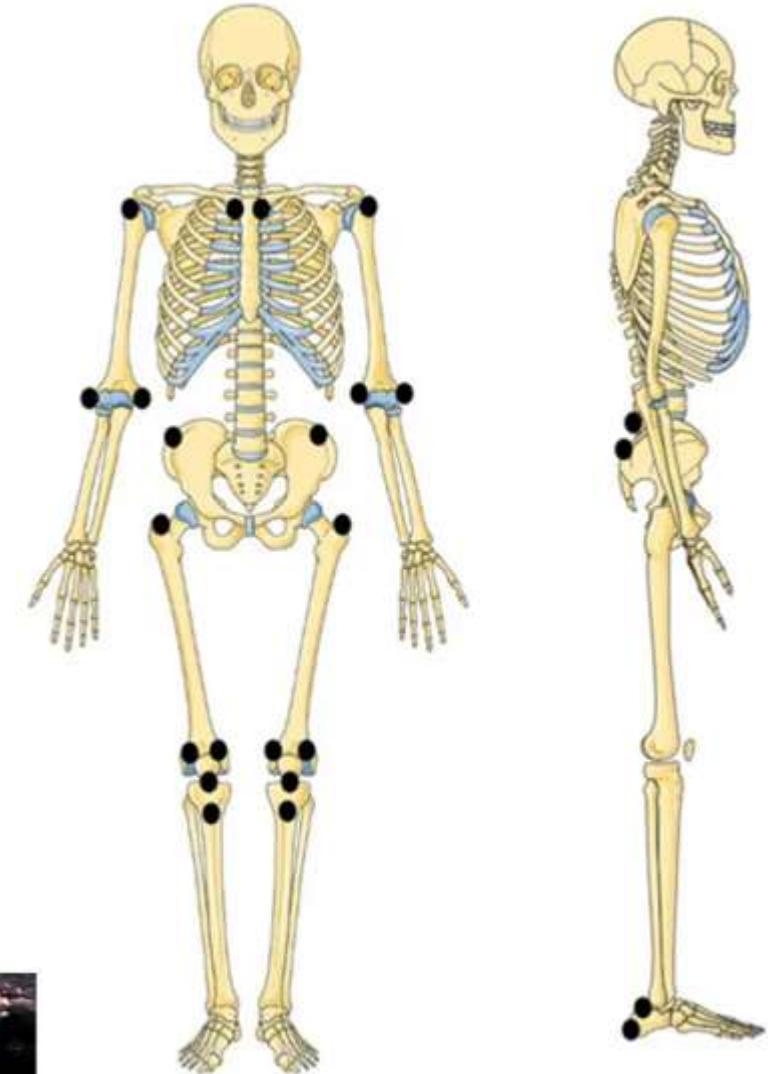
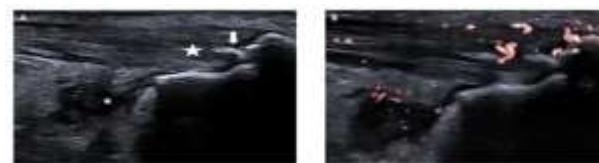
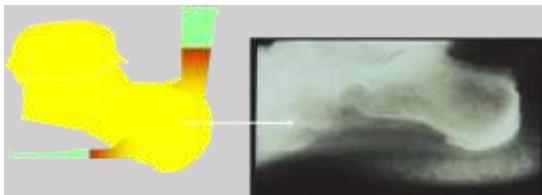
- a/ Psoriasis ou ATCD de psoriasis chez un parent du 1er degré
- d/ Présence de facteur rhumatoïde
- e/ Présence d'une arthrite systémique



Les enthésites en rapport avec une AJI (ERA)

Spondylarthropathies juvéniles

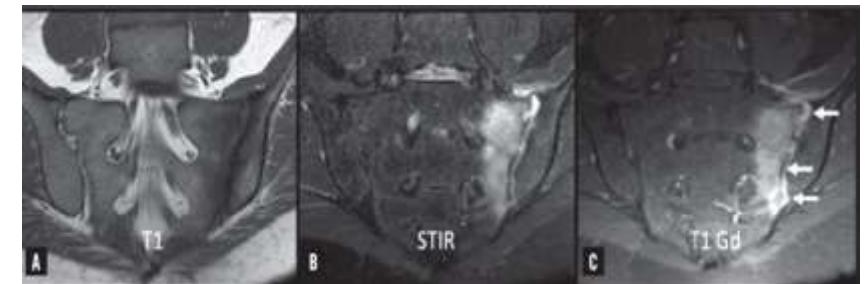
- Début pédiatrique = 20% cas
- 11 ans (2 - 16 ans) - 80 % garçons
- Antécédents familiaux : 20 à 30 % cas
- Oligoarthrite asymétrique / MB inférieurs
- Fréquence de **l'enthésite**
 - Pied, genou, crêtes iliaques, rachis et articulations chondro costales



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 insomniaques
 - 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

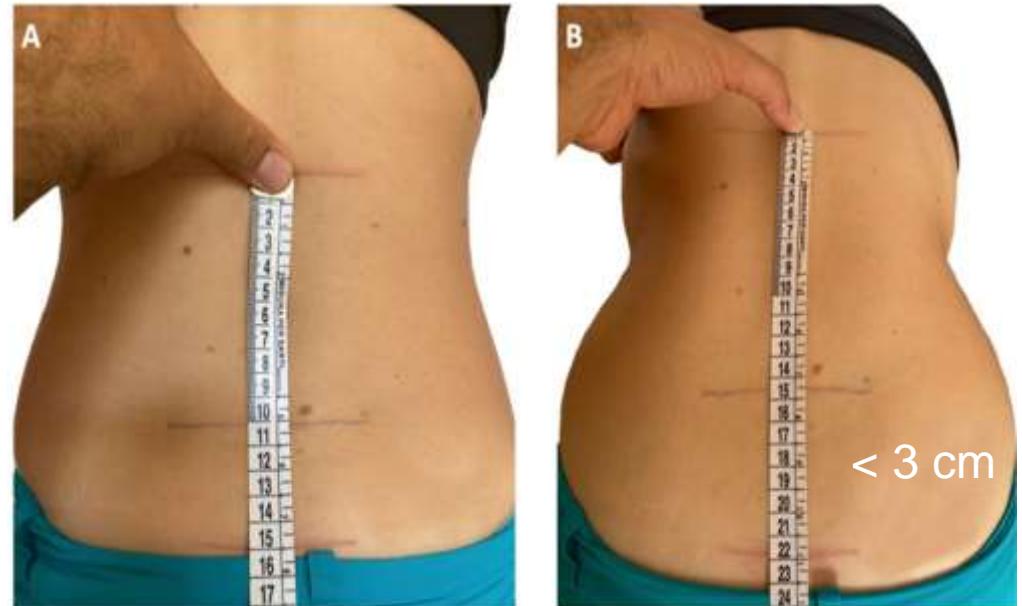
Enthésiopathies : 54 % cas

- 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 +++ ($\text{♀}/\text{♂} = 5$)
- 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%



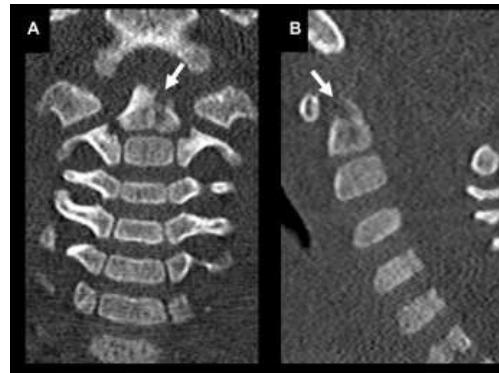
- 2 modalités évolutives
oligo persistante ou étendue



formes oligo (ou polyarticulaire) d'arthrite idiopathique juvénile

Atteinte rachidienne

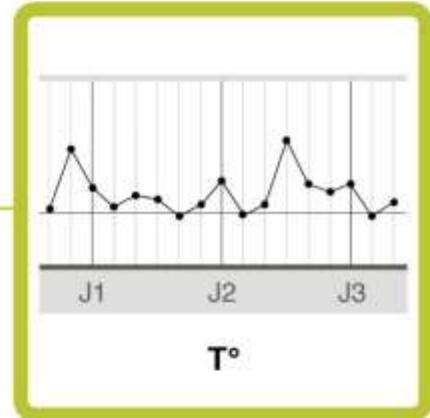
- Rachis **cervical** ++
 - inter apophysaires postérieures, C1 – C2
- Rarement isolées et révélatrices
- Chronicité
 - source d'ankylose cervicale
 - surveillance et PEC particulière
- Association avec atteinte des ATM ++



AJI-systémique (Maladie de Still) : la triade typique⁽¹⁾

4-17 % des AJI

FIÈVRE QUOTIDIENNE
≥ 15 jours, avec pics caractéristiques ≥ 3 jours



ARTHrites

≥ 15 jours, avec pics caractéristiques ≥ 3 jours

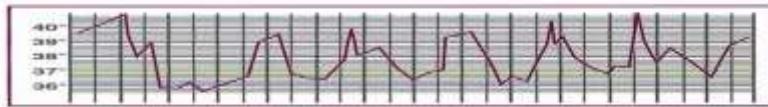


RASH CUTANÉ ±
adénopathies ±
hépato-splénomégalie ±
péricardite

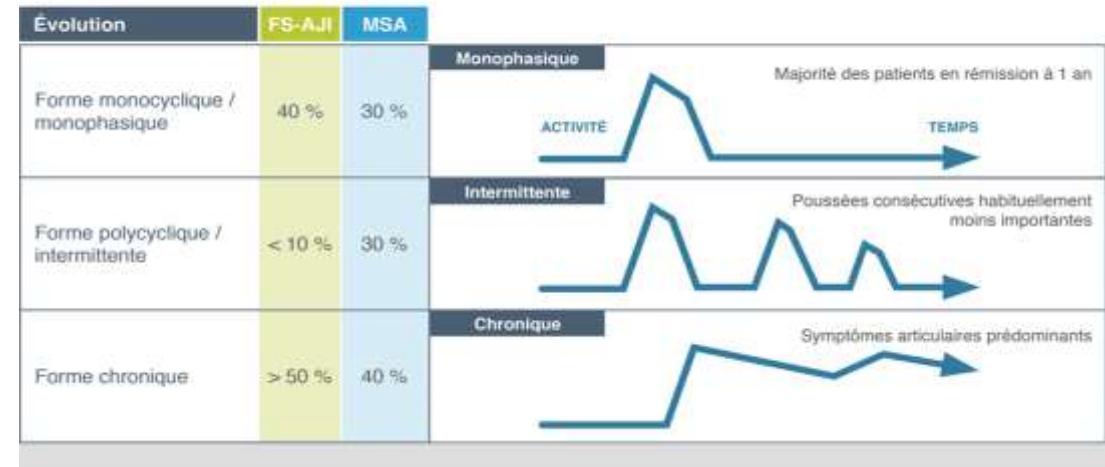
AJI-systémique (Maladie de Still)

L'atteinte rachidienne

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



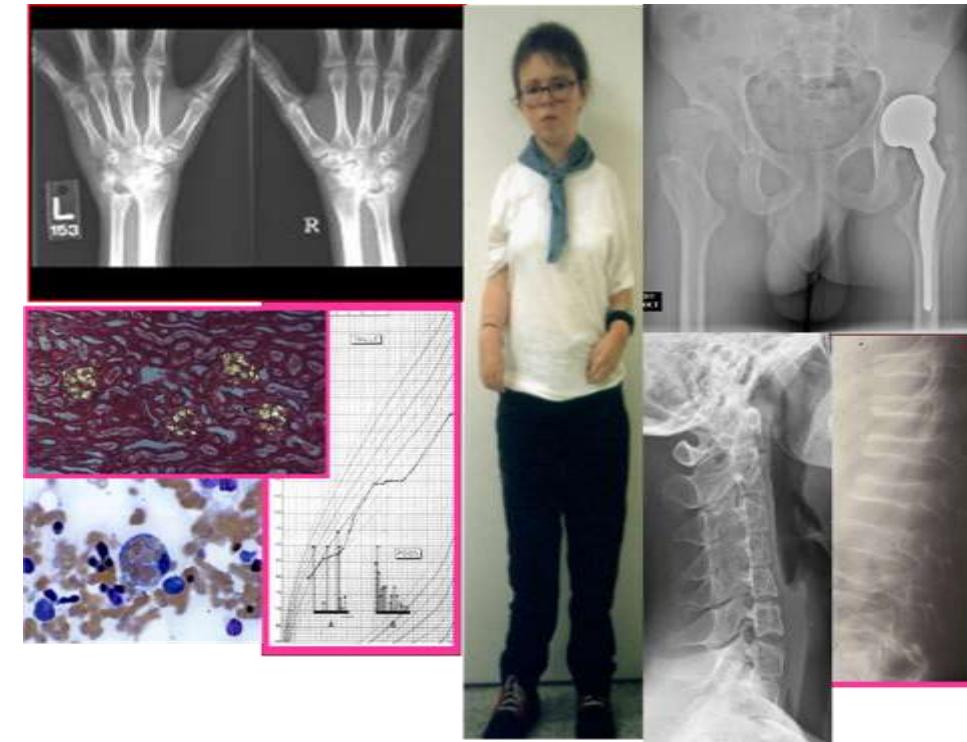
- Risque évolutif / Séquelles 50 %
 - ankylose cervicale / surveillance
- **Risque anesthésique +++**



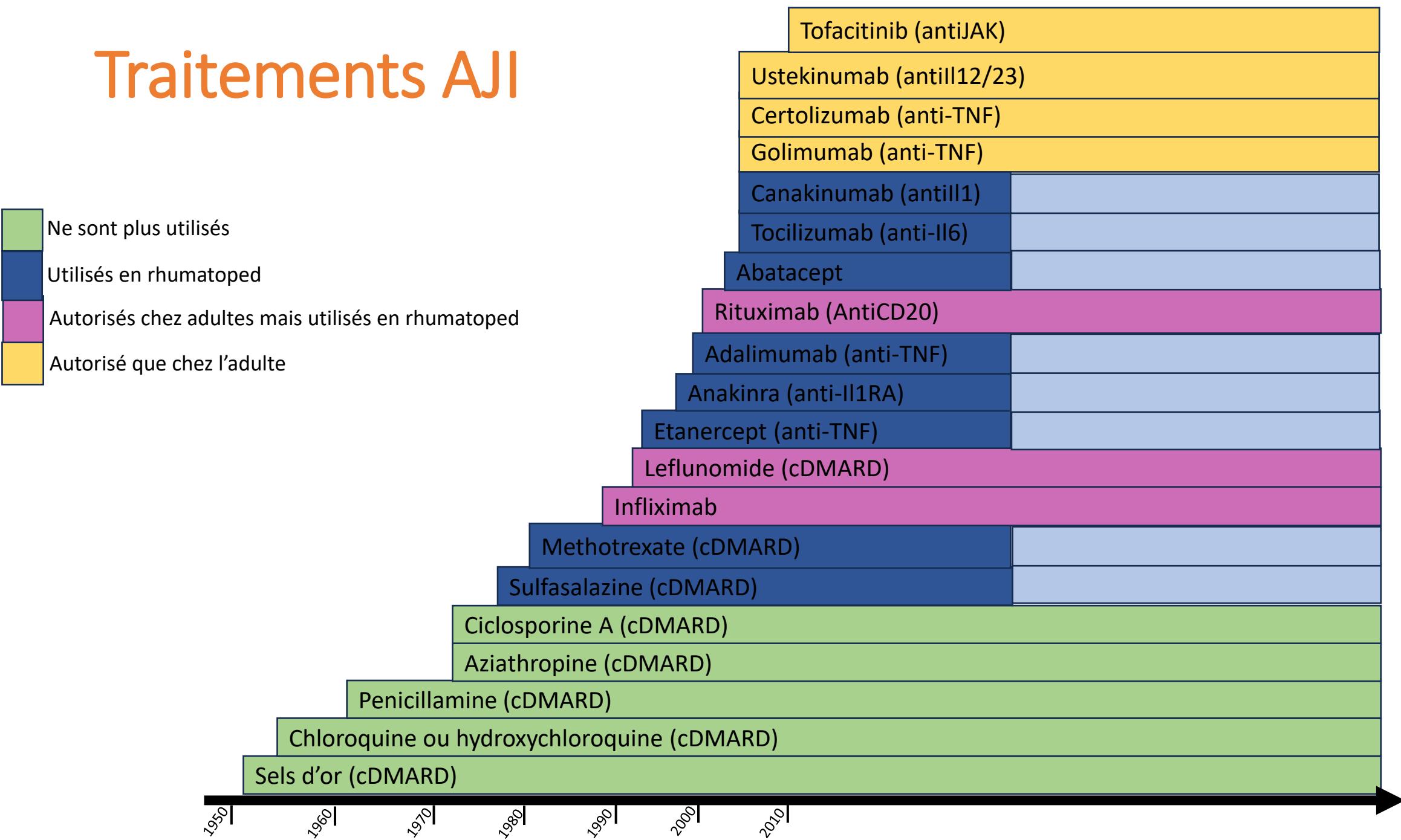
Subaxial apophyseal joint ankylosis with hypoplastic vertebral bodies C3–C6 - anterior atlantoaxial subluxation and atlantoaxial impaction in the upper cervical spine.

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



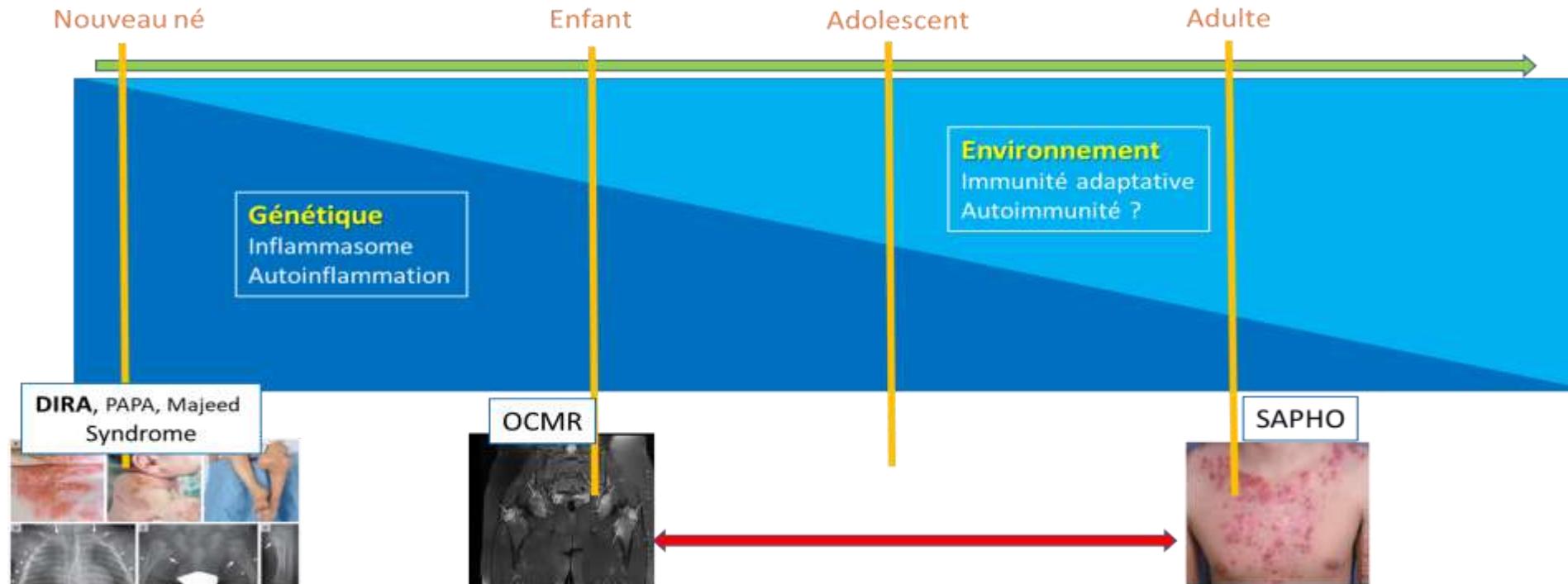
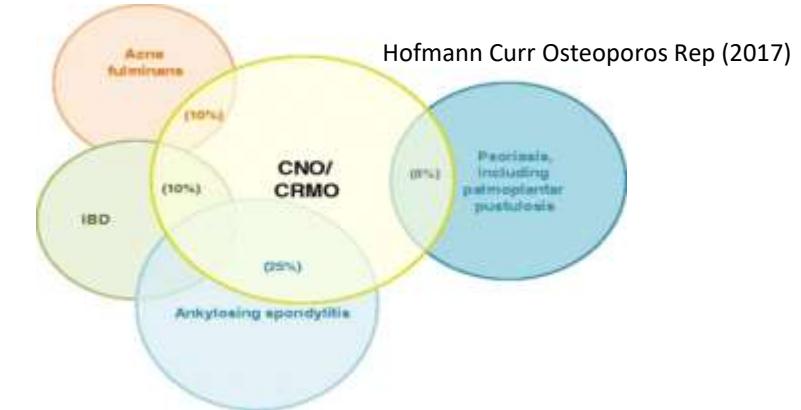
Traitements AJI

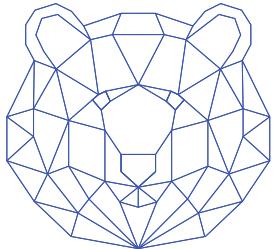


OCMR (Ostéomyélite Chronique Multifocale Récurrente)

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

- 1961 = 1^o description SAPHO (Windom ArthritisRheum)
- 1972 = CRMO (Gideon Ann Radiol)
- **Point central = ostéite inflammatoire**
 - OCMR et SAPHO = CNO (chronic non-bacterial osteomyelitis)





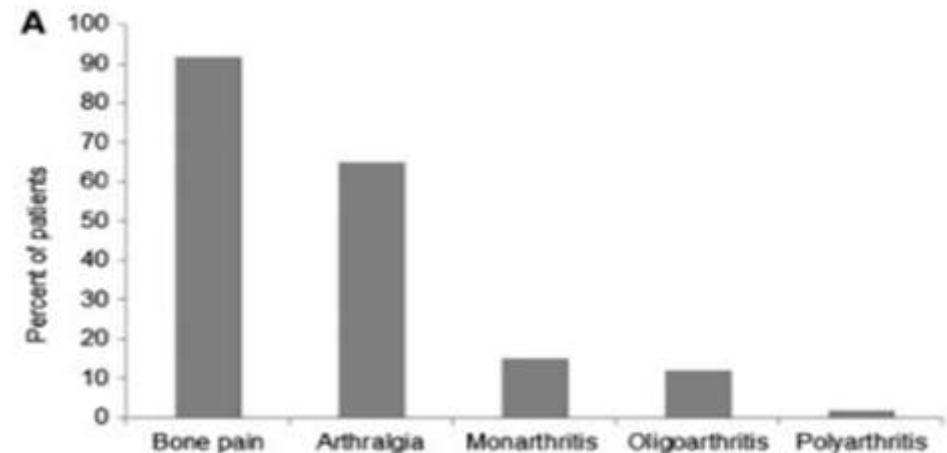
Présentation

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

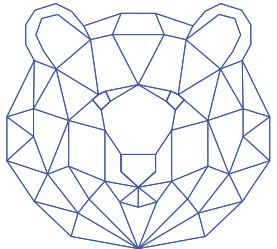
Délai diagnostic = 12 mois

- **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

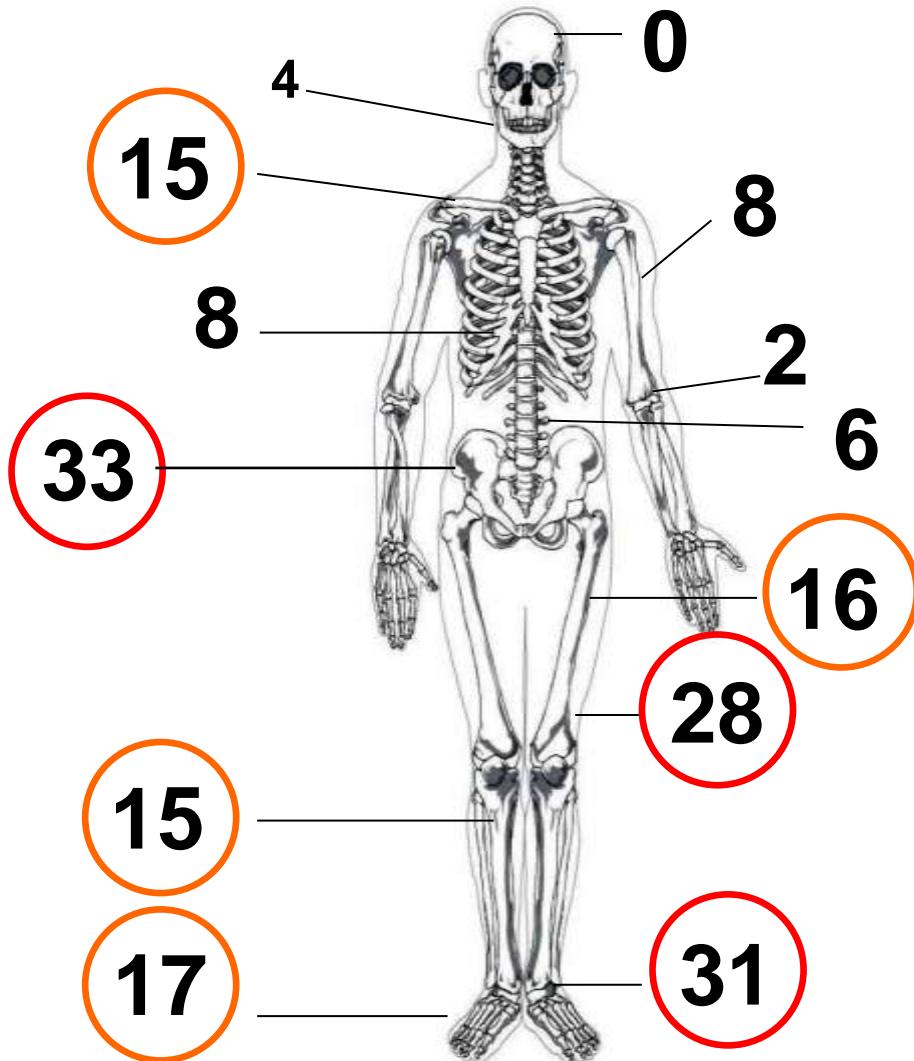


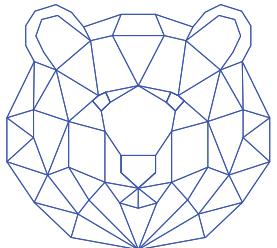
Arguments cliniques

- **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%**

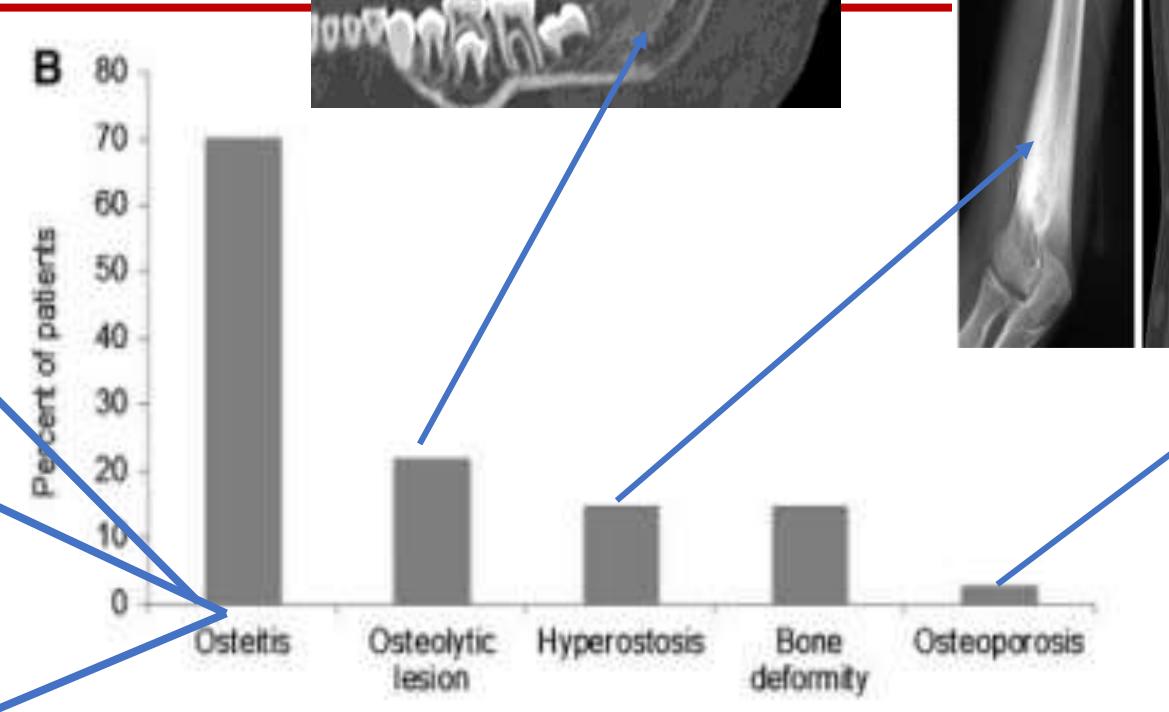


Topographie des lésions au diagnostic
J. Wipff
ARTHRITIS & RHEUMATOLOGY 2015



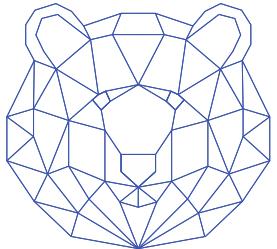


IMAGERIE = Quelles lésions ?



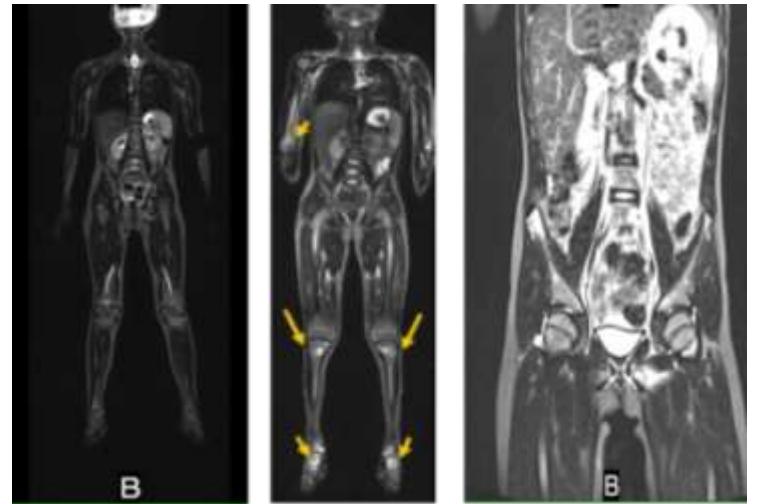
Musculoskeletal manifestations were reported in 486 patients. Relative frequencies of (A) clinical and (B) imaging features of patients are given.

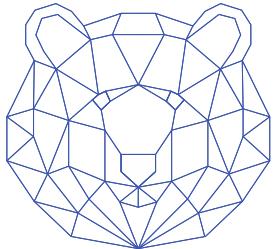




l'IRM = Gold standard

- **Méthode la + sensible non irradiante / détection précoce**
 - lésions asymptomatiques 47–64% of patients
 - activité ++ - complication (tassemens 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%)
- **Déetecte l'atteinte articulaire cliniquement occulte / enthèses**
- Aide au **diagnostic différentiel** d'ostéomyélite: épanchement, abcès, fistules, séquestrès
- **Intérêt dans le suivi**: nouvelles lésions, aide au traitement





Diagnostics Différentiels

Osteomyelites infectieuses

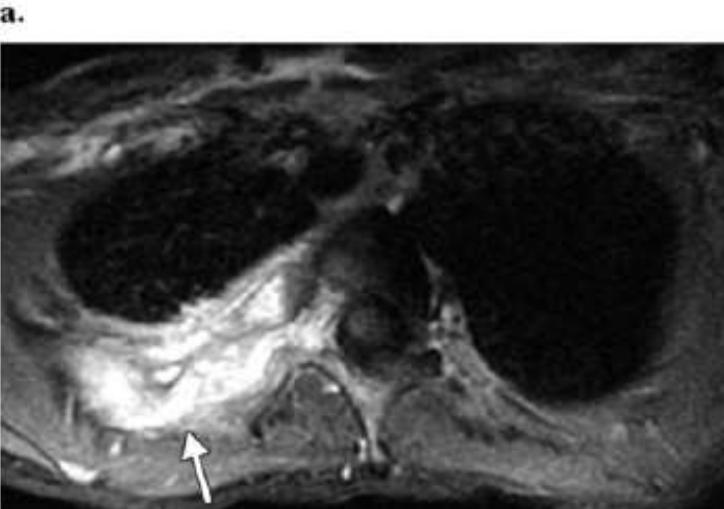
Histiocytoses

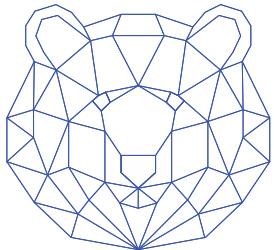
Hypophosphatasie, scorbut

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

Tumeur osseuse bénigne (ostéome ostéoïde, ostéoblastome, chondroblastome)

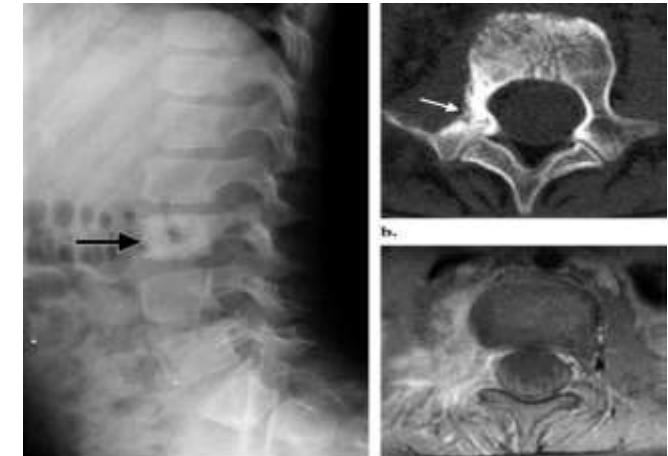
Fracture de fatigue, Ostéonécrose, Spondylarthropathie ou arthrite psoriasique





Convergence de critères positifs et d'exclusion

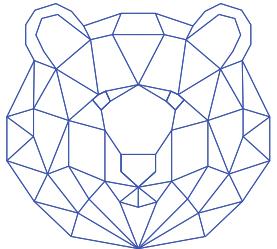
- Évolution prolongée, période intercritique asymptomatique
- Localisation
 - inhabituelle, (clavicule), asymétrique, multifocale
- radiographie
 - multiples ostéolyses + sclérose ou hyperostose
- Pas d'abcès, fistule ou séquestre
- Pas de réponse aux antibiotiques
- Associations
 - psoriasis, pustulose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



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^o 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

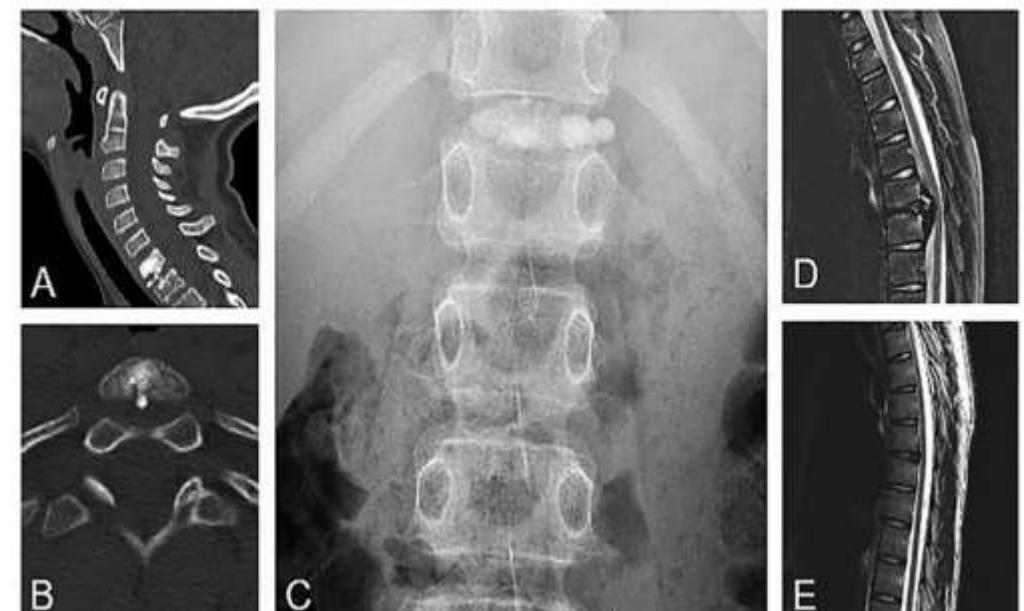
- crise douloureuse rachidienne raideur/torticolis/fièvre
- prédominance cervicale (C6–C7)
- Asymptomatique (thoracique)
- Traumatisme 30 % cas

- 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

- **Traitements conservateurs**

- 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