

# Spondylarthrite ankylosante (maladie de Bechterew)

## Diagnostic précoce et tableau polymorphe de cette maladie

M. Picozzi<sup>a</sup>, M. Weber<sup>a</sup>, R. A. Frey<sup>b</sup>, H. Baumberger<sup>c</sup>

### Introduction: spondylarthropathies

La spondylarthrite ankylosante (maladie de Bechterew) fait partie des spondylarthropathies. Elles ont en commun une atteinte du squelette axial ou l'inflammation asymétrique des articulations périphériques grandes et moyennes, des membres inférieurs surtout, et des manifestations inflammatoires au niveau des jonctions tendons-os, ou enthésiopathies [1]. En plus de la spondylarthrite ankylosante, l'arthrite psoriasique, les arthrites accompagnant les maladies intestinales inflammatoires chroniques, telles que la maladie de Crohn et la colite ulcéreuse, et les arthrites réactives après infections intestinales et urogénitales forment le groupe des spondylarthropathies. Toute maladie accompagnée d'une dorsalgie inflammatoire ou d'arthrite et/ou d'enthésite, avec anamnèse familiale positive ou douleur sacrée alternante, s'appelle spondylarthropathie indifférenciée.

Les spondylarthropathies ont en commun la présence du marqueur génétique HLA-B27; cette association de la constellation HLA à une maladie de l'être humain est la plus forte, 96% dans la spondylarthrite ankylosante [2-3]. Des recouvrements entre les différentes spondylarthropathies sont fréquents. La spondylarthrite ankylosante p.ex. remplit les critères de l'arthrite psoriasique dans 10%, et ceux d'une pathologie intestinale inflammatoire chronique dans 12% des cas.

### Incidence de la spondylarthrite ankylosante

La spondylarthrite ankylosante suit en fréquence la polyarthrite rhumatoïde dans les maladies rhumatismales inflammatoires. Sa prévalence est de 0,1-1,4% en Europe occidentale [2, 3, 5]. Elle est nettement plus grande chez la parenté du 1<sup>er</sup> degré; une sacro-iliite est présente radiologiquement chez 15% des descendants, et une spondylarthrite ankylosante chez 7,5% [5]. Le diagnostic est posé avant l'âge de 45 ans dans 92% des cas [5]. Cette maladie touche plus volontiers l'homme que la femme, dans une proportion de 2-3:1 [4, 5].

### Diagnostic précoce de la spondylarthrite ankylosante

Du fait que cette maladie systémique commence à l'adolescence et dure toute une vie, son diagnostic précoce est capital. La difficulté de ce diagnostic réside dans son début insidieux et l'absence de caractéristiques pathognomoniques. Les critères de classification (tabl. 1) sont indispensables pour les études cliniques, mais n'aident pratiquement pas à poser le diagnostic [6].

### Anamnèse

Le symptôme initial le plus important de la spondylarthrite ankylosante est la **lombalgie basse**, parfois associée à une impression de raideur. La douleur est typiquement plus marquée la nuit, et impose au patient de se lever et de tourner en rond au petit matin. La douleur est atténuée par le mouvement et peut être tenue en échec par des anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS). Les critères anamnestiques d'une dorsalgie inflammatoire figurant dans le tableau 2 sont considérés comme classiques [7].

**Tableau 1.**  
Critères de New York modifiés pour la spondylarthrite ankylosante.

#### Critères cliniques

Lombalgie basse  $\geq 3$  mois, améliorée au mouvement et pas au repos

Limitation sagittale et frontale de la mobilité de la colonne lombaire

Diminution de l'ampliation thoracique ( $\leq 2,5$  cm)

#### Critère radiologique

Sacro-iliite de degré 2-4 bilatérale ou 3-4 unilatérale

**Spondylarthrite ankylosante certaine:** critère radiologique et au moins 1 critère clinique

**Spondylarthrite ankylosante probable:** critère radiologique sans critère clinique ou présence des 3 critères cliniques

<sup>a</sup> Service de Rhumatologie et Réadaptation, Hôpital Triemli, Zurich

<sup>b</sup> Cabinet de Médecine interne et Rhumatologie, Zurich

<sup>c</sup> Journaliste scientifique SFJ/BR, Flims-Dorf

Correspondance:

Dr M. Picozzi

Service de Rhumatologie et Réadaptation

Hôpital Triemli

CH-8063 Zurich

[mario.picozzi@triemli.stzh.ch](mailto:mario.picozzi@triemli.stzh.ch)

Cette maladie ne commence pas toujours au niveau lombo-sacré. Un autre symptôme typique est la douleur **thoracique respirationnelle**, expression clinique d'une pathologie inflammatoire de la colonne dorsale et de ses articulations annexes, y compris les articulations sternocostales et manubriosternales. Cette symptomatologie peut simuler une péricardite, un angor ou une embolie pulmonaire, et doit faire partie du diagnostic différentiel des douleurs thoraciques chez les jeunes patients. Il est très rare que cette maladie débute au niveau de la colonne cervicale.

Il n'est pas rare que la première manifestation de la spondylarthrite ankylosante soit une arthrite périphérique [8, 9]. Une enthésite chronique rebelle [8] ou une uvéite antérieure [10] peuvent également précéder l'atteinte vertébrale.

## Examen physique

Le résultat le plus important de l'examen clinique est la limitation de la mobilité lombaire et thoracique. Un signe typique est la douleur à la pression de l'articulation sacro-iliaque enflammée (signe de Mennell). La documentation précise de l'examen physique permet par ailleurs de suivre l'évolution de la maladie [11, 12].

La mesure de l'**ampliation thoracique** au niveau du 4<sup>e</sup> espace intercostal est importante. Une dif-

férence entre inspiration et expiration de plus de 2,5 cm est considérée comme normale (Critères de New York modifiés, fig. 1).

Les 5 paramètres suivants figurent dans le BASMI (Bath Ankylosing Spondylitis Metrology Index) et peuvent être utilisés aussi bien comme scores dans les études que pour en suivre l'évolution [11].

1. Le Schober modifié se mesure en position debout 10 cm en dessus et 5 cm en dessous de la jonction lombosacrée (dans le Schober normal uniquement 10 cm en dessus), et en flexion lombaire. Une différence positive de 4 cm et plus est considérée comme normale.
2. La distance doigt-sol latérale est la distance entre le majeur du bras collé au corps et le sol. La différence de la mesure entre la position droite et la flexion latérale (le dos appuyé contre une paroi ou une porte) est normalement supérieure à 10 cm.
3. La rotation cervicale est normalement supérieure à 70 degrés.
4. La flèche (distance entre l'occiput et la paroi en position debout) doit être égale à 0 cm.
5. La distance intermalléolaire maximale en position couchée, témoin de la mobilité des hanches, est normalement supérieure à 100 cm.

## Laboratoire

La vitesse de sédimentation et la protéine C-réactive (CRP) sont souvent normales et très peu en corrélation avec l'activité de la maladie. Aucun paramètre ne s'est avéré valide [13]. La formule sanguine est elle aussi normale la plupart du temps, ce qui n'est pas le cas d'autres pathologies rhumatismales inflammatoires. Le terme ancien de spondylarthropathie «séronégative» signifiait que les facteurs rhumatoïdes sont négatifs.

L'HLA-B27 est certes fréquemment positif [2,3]; cependant que 6,7–13,6% des personnes ayant un HLA-B27 positif examinées ont une spondylarthrite ankylosante dans les études épidémiologiques [2–4]. La positivité de l'HLA-B27 n'est donc pas pathognomonique de la spondylarthrite ankylosante, raison pour laquelle il ne doit pas être dosé de routine; il peut être l'un des critères du diagnostic précoce.

## Imagerie diagnostique

Cette maladie se voit radiologiquement dans la plupart des cas au niveau des articulations sacro-iliaques. Mais une sacro-iliite ne suffit pas à poser le diagnostic de spondylarthrite ankylosante, car le diagnostic différentiel est vaste (tabl. 3) [14].

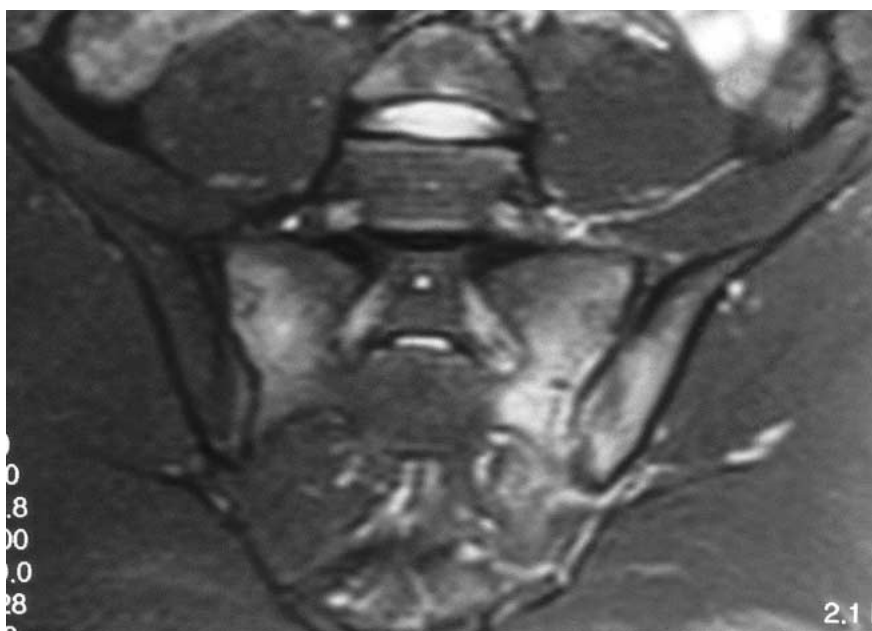
La **résonance magnétique** (IRM) est actuelle-

**Tableau 2. Critères diagnostiques d'une dorsalgie inflammatoire (4 points positifs sur les 5).**

Age <40 ans
Début insidieux
Durée >3 mois
Raideur matinale
Amélioration au mouvement

**Figure 1.**  
Mesure de l'ampliation thoracique.





**Figure 2.** Arthrite sacro-iliaque à un stade précoce, plus marquée à gauche, avec œdème inflammatoire de la moelle osseuse à l'IRM.

ment la méthode ayant la plus grande sensibilité, car elle permet de visualiser non seulement les anomalies osseuses, mais aussi l'œdème médullaire osseux et l'atteinte cartilagineuse inflammatoires (fig. 2). C'est pour cette raison, et vu l'absence d'irradiation que l'IRM est recommandée surtout chez la jeune femme et l'adolescent, de même qu'aux stades initiaux [15, 16].

La **radiographie conventionnelle de la colonne lombaire** avec exposition des articulations sacro-iliaques qui permet de visualiser ces ar-

**Figure 3.** L'image « polymorphe » de la sacro-iliite sur le cliché radiologique de la colonne lombaire est typique d'une spondylarthrite ankylosante à un stade avancé.



tulations aussi bien que sur une incidence de Barsony peut toujours être demandée pour une maladie à un stade avancé et pour en suivre l'évolution [15]. La caractéristique typique (tardive) de la spondylarthrite ankylosante à un stade avancé est l'image « polymorphe » des sacro-iliaques, avec lésions érosives et sclérosantes généralement bilatérales (fig. 3), avec contours flous, élargissement apparent de l'espace articulaire, densifications osseuses par-articulaires allant jusqu'aux ponts osseux et à la fusion. La gradation des lésions radiologiques utilisée dans les critères de classification de la radiologie conventionnelle n'a aucun intérêt en pratique.

La **scintigraphie squelettique en trois temps** du corps entier a une excellente spécificité, de 97%, mais malheureusement une sensibilité plus faible, de 48%, au niveau des sacro-iliaques [16], raison pour laquelle elle est essentiellement utilisée à la recherche de localisations inflammatoires cliniquement muettes, surtout dans les petites articulations du squelette axial.

L'intérêt de la **tomographie computerisée** réside dans la visualisation de lésions osseuses érosives, au niveau des articulations costo-vertébrales par exemple ou du sternum (fig. 4). Pour les sacro-iliaques, elle présente par rapport à l'IRM l'inconvénient de l'irradiation [15].

## Evolution et complications

La spondylarthrite ankylosante est normalement une maladie évoluant très lentement, les limitations ne se manifestant qu'après des années. Mais comme elle touche des jeunes gens,

**Tableau 3.** Diagnostic différentiel de la sacro-iliite.

**Malades rhumatismales inflammatoires:** spondylarthropathies, SAPHO, polyarthrite rhumatoïde, collagénoses, Behçet, sarcoïdose, fièvre méditerranéenne familiale, polychondrite

**Maladies métaboliques:** goutte, pseudo-goutte, hyperparathyroïdie, ochronose, maladie de Cushing, maladie de Paget

**Maladies rhumatismales dégénératives:** DISH, arthrose, hyperostose triangulaire iliaque

**Tumeurs:** métastases, tumeurs osseuses, lymphomes

**Infections:** sacro-iliite septique, tuberculose, brucellose, mal. de Whipple, syphilis

**Posttraumatique ou postactinique**

**Paraostéopathies neurogènes** dans hémi-, para- et tétraplégie



**Figure 4.**  
Lésions érosives et ponts osseux au niveau des articulations costo-vertébrales au CT.

son diagnostic et sa prise en charge précoces sont importants, puis qu'elle va évoluer pendant le reste de leur existence. Cela implique des anti-inflammatoires, un programme de gymnastique quotidien, un examen de la situation familiale, la planification d'une grossesse et des réadaptations professionnelles. Cette maladie peut dans de rares situations être fulminante, avec toutes les complications des maladies systémiques (tabl. 4).

«Ankylos» signifie rigide et «spondylos» vertèbre. L'inflammation chronique des ligaments, de la capsule articulaire et du cartilage des ar-

ticulations sacro-iliaques, de même que des articulations et disques du squelette axial, entraîne un remaniement à l'origine d'une ankylose osseuse de la colonne vertébrale et de ses annexes. La différence essentielle avec la polyarthrite rhumatoïde est que cette dernière se termine par une destruction des articulations mais sans grande réaction osseuse. Une rigidité radiologique totale de la colonne apparaît après 30 ans d'évolution chez 42% des hommes et 18% des femmes [18, 19].

Au stade ultime de rigidité vertébrale, souvent accompagnée de problèmes d'équilibre, le risque de fractures vertébrales est élevé [18]. Sous l'effet de l'inflammation et du manque de mobilité dû à la douleur, il y a souvent en plus une diminution de la densité osseuse (ostéoporose) des corps vertébraux, augmentant encore le risque de fractures de manière significative [18, 19].

Un tiers des patients environ présentent une atteinte asymétrique des articulations périphériques, avec synovite et ankylose osseuse, comme au niveau du squelette axial [8, 9, 20]. Les grandes et moyennes articulations des membres inférieurs sont principalement touchées. Au stade terminal, le traitement fait appel aux prothèses articulaires, souvent déjà chez des patients encore jeunes.

En plus des manifestations articulaires, les enthésites sont de règle et se voient fréquemment au niveau du tendon d'Achille, du calcaneum et du bassin, mais aussi du genou (fig. 5).

Il ne faut pas sous-estimer les conséquences de cette maladie. Une importante étude épidémiolo-

**Figure 5.**  
Enthésopathie du tendon rotulien distal gauche sur la scintigraphie du squelette.



**Tableau 4. Manifestations cliniques de la spondylarthrite ankylosante.**

#### Squelettiques

Arthrite au niveau du squelette axial, dont surtout sacro-iliite

Synovite au niveau des articulations périphériques, surtout para-axiales et au niveau des membres inférieurs

#### Enthésites

Ostéopénie/ostéoporose avec risque de fracture

#### Extrasquelettiques

Uvéite antérieure, souvent unilatérale

Manifestations cardio-vasculaires (insuffisance aortique)

Manifestations pulmonaires

Manifestations gastro-intestinales avec transition floue avec maladie de Crohn et colite ulcéreuse

Manifestations rénales

Myélopathie cervicale, syndrome de la queue de cheval

logique [4] a montré que la douleur et la limitation fonctionnelle résultant des atteintes de l'appareil locomoteur occupent une place importante; 27% des hommes et 30% des femmes ont souffert de douleurs fortes à violentes, 28% des hommes et 31% des femmes ont été passablement à très handicapés dans leurs activités courantes dans les 4 semaines ayant précédé l'enquête. Mais il n'est pas rare que l'évolution soit plus favorable: 17% des hommes et 14% des femmes n'ont eu besoin d'aucun médicament au cours des 12 derniers mois [4]. Une autre étude ayant porté sur 8776 patients souffrant de spondylarthrite ankylosante et 52444 patients souffrant de polyarthrite rhumatoïde a révélé une évolution des douleurs, un handicap dans les activités courantes et une amputation du bien-être comparables [21].

La spondylarthrite ankylosante est une **maladie systémique** et se manifeste parfois ailleurs qu'au niveau de l'appareil locomoteur (tabl. 4). Dans la littérature, environ un quart des patients présentent au cours de leur maladie une uvéite antérieure, la plupart du temps unilatérale, susceptible de récidiver [8, 18].

Les manifestations cardio-vasculaires sont fonction de la durée de la maladie, de l'âge et de l'atteinte d'articulations périphériques. Une aortite avec insuffisance aortique est décrite dans la littérature à une incidence de 1–10% [22]. Les troubles de la conduction d'autre part, dont surtout les blocs AV, sont plus fréquents

qu'en moyenne, et peuvent imposer la mise en place d'un pacemaker [23].

Une fibrose pulmonaire à prédominance apicale peut se développer, probablement suite aux problèmes ventilatoires restrictifs [24].

Une inflammation discrète du tractus gastro-intestinal peut se rencontrer; mais les recouplements avec les pathologies inflammatoires chroniques de l'intestin semblent mal définis [25].

L'atteinte rénale se manifeste le plus volontiers sous forme d'une amyloïdose rénale et d'une néphropathie à IgA, plus rarement d'une glomérulonéphrite mésangio-proliférative [26].

Une myélopathie cervicale ou un syndrome de la queue de cheval (fractures, obstruction du canal médullaire) sont des complications rares, mais sérieuses [27, 28].

Les expériences de ces dernières années ont montré qu'avec un diagnostic précoce et un traitement moderne, qui seront traités dans l'article suivant, de nombreuses patientes et de nombreux patients peuvent mener une vie pratiquement normale, sportive même.

## Quintessence

- La spondylarthrite ankylosante (maladie de Bechterew) est la deuxième maladie rhumatismale inflammatoire par ordre de fréquence, son incidence est de 0,1–1,4% dans les populations caucasiennes. La première manifestation de cette maladie systémique apparaît avant 45 ans chez 92% des patients.
- L'anamnèse dirigée (dorsalgie inflammatoire) et l'examen clinique (douleur et limitation de la mobilité des articulations sacro-iliaques et de l'ensemble de la colonne vertébrale, synovite des articulations périphériques) doivent évoquer le diagnostic de spondylarthrite ankylosante. Au stade initial, une IRM des articulations sacro-iliaques viendra renforcer ce diagnostic, mais le laboratoire et la radiologie conventionnelle sont souvent normaux.
- Cette maladie se caractérise tout d'abord par une inflammation des articulations sacro-iliaques, des autres articulations vertébrales, des corps vertébraux et des ligaments longitudinaux. Les calcifications provoquent avec le temps une raideur.
- Les articulations périphériques, dont surtout les grandes et moyennes articulations des membres inférieurs, sont touchées chez pratiquement la moitié des patients à long terme.
- En dehors du squelette, l'uvéite antérieure est la plus fréquente. Mais il n'est pas rare qu'il y ait également des manifestations cardiaques, pulmonaires, gastro-intestinales et rénales.

## Références

- 1 Dougados M, van der Linden S, Juhlin R, Huitfeldt B, Amor B, Calin A, et al. The European spondylarthropathy study group preliminary criteria for the classification of spondylarthropathy. *Arthritis Rheum* 1991;34:1218-27.
- 2 Gran JT, Husby G, Hordvik M. Prevalence of ankylosing spondylitis in males and females in a young middle-aged population of Tromsø, northern Norway. *Ann Rheum Dis* 1985;44:359-67.
- 3 Braun J, Bollow M, Remlinger G, Eggens U, Rudwaleit M, Distler A, et al. Prevalence of spondylarthropathies in HLA-B27 positive and negative blood donors. *Arthritis Rheum* 1998;41:58-67.
- 4 Feldtkeller E. Unterschiede im Krankheitsverlauf männlicher und weiblicher Spondylarthritis-Patienten. *Akt Rheumatol* 1998;23:145-53.
- 5 Van der Linden SM, Valkenburg HA, de Jongh BM, Cats A. The risk of developing ankylosing spondylitis in HLA-B27 positive individuals: a comparison of relatives of spondylitis patients with the general population. *Arthritis Rheum* 1984;27:241-9.
- 6 Van der Linden S, Valkenburg HA, Cats A. Evaluation of diagnostic criteria for ankylosing spondylitis. A proposal for modification of the New York criteria. *Arthritis Rheum* 1984;27:361-8.
- 7 Calin A, Porta J, Fries JF, Schurman DJ. Clinical history as a screening test for ankylosing spondylitis. *J Am Med Ass* 1977;237:2613-4.
- 8 Sampajo-Barros PD, Bertolo MB. Primary ankylosing spondylitis: patterns of disease in a Brazilian population of 147 Patients. *J Rheumatol* 2001;28:560-5.
- 9 Ginsburg WW, Cohen MD. Peripheral arthritis in ankylosing spondylitis. A review of 209 patients followed up for more than 20 years. *Mayo Clin Proc* 1983;58:593-6.
- 10 Pato E, Bañares A, Jover JA, Fernández-Gutiérrez B, Godoy F, Morado C, et al. Undiagnosed spondylarthropathy in patients presenting with anterior uveitis. *J Rheumatol* 2000;27:2198-202.
- 11 Jenkinson TR, Mallorie PA, White-lock HC, Kennedy LG, Garrett SL, Calin A. Defining spinal mobility in ankylosing spondylitis (AS). The Bath AS metrology index. *J Rheumatol* 1994;21:1694-8.
- 12 Heikkilä S, Viitanen JV, Kautiainen H, Kauppi M. Sensitivity to change of mobility tests; effects of short term intensive physiotherapy and exercise on spinal, hip, and shoulder measurements in spondylarthropathy. *J Rheumatol* 2000;27:1251-6.
- 13 Ruof J, Stucki G. Validity aspects of erythrocyte sedimentation rate and C-reactive protein in ankylosing spondylitis: a literature review. *J Rheumatol* 1999;26:966-70.
- 14 Braun J, Bollow M. Imaging of inflammatory rheumatic diseases of the axial skeleton (sacroiliitis). When and how should we use MRI? *J Clin Rheumatol* 2000;6:339-49.
- 15 Braun J, Sieper J, Bollow M. Imaging of sacroiliitis. *Clin Rheumatol* 2000;19:51-7.
- 16 Blum U, Buitrago-Tellez C, Munding A, Krause T, Laubenberg J, Vaith P, et al. Magnetic resonance imaging (MRI) for detection of active sacroiliitis - A prospective study comparing conventional radiography, scintigraphy, and contrast enhanced MRI. *J Rheumatol* 1996;23:2107-15.
- 17 Feldtkeller E. Rückgang von Spondylarthritis-Schmerzen nach langer Krankheitsdauer begünstigt männliche Patienten. *Akt Rheumatol* 1998;23:176-81.
- 18 Cooper C, Carbone L, Michet CJ, Atkinson EJ, O'Fallon WM, Melton LJ III. Fracture risk in patients with ankylosing spondylitis: a population based study. *J Rheumatol* 1994;21:1877-82.
- 19 Gratacós A, Collado A, Pons F, Osaba M, Sanmartí R, Roqué M, et al. Significant loss of bone mass in patients with early, active ankylosing spondylitis. *Arthritis Rheum* 1999;42:2319-24.
- 20 Gran JT, Skomsvoll JF. The outcome of ankylosing spondylitis: a study of 100 patients. *Br J Rheumatol* 1997;36:766-71.
- 21 Zink A, Braun J, Listing J, Wollenhaupt J. Disability and handicap in rheumatoid arthritis and ankylosing spondylitis - Results from German rheumatological database. *J Rheumatol* 2000;27:613-22.
- 22 O'Neill TW. The heart in ankylosing spondylitis. *Ann Rheum Dis* 1992;51:705-6.
- 23 Bergfeldt L, Edhag O, Vedin L, Vallin H. Ankylosing spondylitis: an important cause of severe disturbances of the cardiac conduction system. Prevalence among 223 pacemaker-treated men. *Am J Med* 1982;73:187-91.
- 24 Rosenow EC, Strimlan CV, Muhm JR, Ferguson RH. Pleuropulmonary manifestations of ankylosing spondylitis. *Mayo Clin Proc* 1977;52:641-9.
- 25 Leirisalo-Repo M, Turunen U, Stenman S, Helenius P, Seppälä K. High frequency of silent inflammatory bowel disease in spondylarthropathy. *Arthritis Rheum* 1994;37:23-31.
- 26 Strobel ES, Fritschka E. Renal diseases in ankylosing spondylitis: review of the literature illustrated by case reports. *Clin Rheumatol* 1998;17:524-30.
- 27 Murray GC, Persellin RH. Cervical fracture complicating ankylosing spondylitis. A report of eight cases and review of the literature. *Am J Med* 1981;70:1033-41.
- 28 Milde E-J, Aarli J, Larsen JL. Cauda equina lesions in ankylosing spondylitis. *Scand J Rheumatol* 1977;6:118-22.