

Progrès et inventions dans le domaine de la spondylarthrite ankylosante ou pelvispondylite rhumatismale

Autor(en): **Sèze, S. de / Phankim-Koupernik, Micheline / Normand, J.**

Objektyp: **Article**

Zeitschrift: **Bulletin der Schweizerischen Akademie der Medizinischen Wissenschaften = Bulletin de l'Académie Suisse des Sciences Medicales = Bollettino dell' Accademia Svizzera delle Scienze Mediche**

Band (Jahr): **18 (1962)**

PDF erstellt am: **05.08.2024**

Persistenter Link: <https://doi.org/10.5169/seals-309110>

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Inhalten der Zeitschriften. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern.

Die auf der Plattform e-periodica veröffentlichten Dokumente stehen für nicht-kommerzielle Zwecke in Lehre und Forschung sowie für die private Nutzung frei zur Verfügung. Einzelne Dateien oder Ausdrucke aus diesem Angebot können zusammen mit diesen Nutzungsbedingungen und den korrekten Herkunftsbezeichnungen weitergegeben werden.

Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Die systematische Speicherung von Teilen des elektronischen Angebots auf anderen Servern bedarf ebenfalls des schriftlichen Einverständnisses der Rechteinhaber.

Haftungsausschluss

Alle Angaben erfolgen ohne Gewähr für Vollständigkeit oder Richtigkeit. Es wird keine Haftung übernommen für Schäden durch die Verwendung von Informationen aus diesem Online-Angebot oder durch das Fehlen von Informationen. Dies gilt auch für Inhalte Dritter, die über dieses Angebot zugänglich sind.

Progrès et inventions dans le domaine de la spondylarthrite ankylosante ou Pelvispondylite rhumatismale

Par S. de Sèze, Micheline Phankim-Koupernik et J. Normand, Paris

Tous les médecins reconnaissent du premier coup d'œil la spondylarthrite ankylosante quand elle revêt l'aspect lamentable de la maladie décrite il y a 70 ans par *Pierre Marie* sous le nom de spondylose rhizomélique. Ils ont certainement pu voir, du temps de leurs études, un grand invalide à la colonne vertébrale soudée, courbé vers le sol par une cyphose ou par une cyphoscoliose irréductible, parfois déformé en Z par la flexion permanente de ses hanches et de ses genoux, de telle sorte qu'il marche avec peine, infléchi en avant, le regard rivé au sol. Le tronc, le cou et la tête ne sont plus qu'un bloc rigide fixé par l'ankylose osseuse; et quand il s'y ajoute une ankylose des hanches, la marche n'est plus possible qu'avec des béquilles. Les médecins savent que cette infirmité résulte de lésions ossifiantes étendues à l'ensemble des corps vertébraux et des articulations postérieures, et qui gagnent parfois les hanches et les épaules. Ils connaissent les images radiographiques de cette maladie ankylosante: fusion du sacrum avec les os iliaques, effaçant l'interligne sacro-iliaque; fusion de tous les corps vertébraux entre eux; fusion de toutes les articulations postérieures et des épineuses entre elles, réalisant l'image classique de la colonne torse, de la tige de bambou ou des rails de tramway. Tous les médecins savent cela! Et pourtant, l'enquête que nous avons faite il y a environ 5 ans, au Centre de Rhumatologie Viggo Petersen de l'Hôpital Lariboisière, nous a révélé qu'à cette époque, pourtant récente, quatre fois sur cinq les malades atteints de spondylarthrite ankylosante étaient adressés à l'hôpital avec un diagnostic erroné. Une seule fois sur cinq, la maladie avait été identifiée par le médecin traitant qui avait envoyé le malade au Centre de rhumatologie!

Comment expliquer qu'une maladie qui est classique depuis tant d'années soit encore si souvent méconnue? Pourquoi la spondylarthrite n'est-elle pas plus souvent décelée par les omnipraticiens qui en tant d'autres occasions font preuve de savoir et d'expérience? Et pourquoi, à

l'inverse, tous les rhumatologues, et même les jeunes externes de nos services de rhumatologie posent-ils aujourd'hui sans aucune difficulté ce diagnostic de spondylarthrite qui avait échappé à l'omnipraticien ?

Il est aisé de répondre à cette question. Au cours des 10 dernières années, un très grand pas en avant a été fait dans la connaissance clinique de la maladie. Les cliniciens ont reconnu que les aspects observés et décrits par *Pierre Marie*, par *Strumpell* et par *Bechterew*, correspondent seulement au stade tardif d'une spondylarthrite évol. ant déjà depuis fort longtemps. L'ankylose osseuse de la colonne et du bassin – dos incurvé, cou rigide, tête raide, épaules et hanches bloquées – n'appartiennent, en réalité, qu'aux cas extrêmes d'une maladie qui ne présente que rarement cet aspect, et qui de toute manière, avant de créer cette infirmité « terminale », a toujours évolué pendant 10 à 15 ans et parfois même pendant beaucoup plus longtemps avec un tout autre visage.

Or, cet « autre visage » avec lequel la maladie peut évoluer incognito pendant de nombreuses années, le rhumatologue aujourd'hui le connaît bien. Et c'est là le *premier des deux* « progrès » accomplis au cours des dernières années dans la connaissance de la spondylarthrite : en 1962, le rhumatologue connaît parfaitement l'ensemble des symptômes susceptibles de faire naître en son esprit l'idée d'une spondylarthrite débutante. Il connaît aussi les signes radiologiques précoces lui permettant de poser nettement le diagnostic de la maladie bien des années avant que ne se manifestent les signes d'ankylose pelvienne et vertébrale.

Si tant de spondylarthrites sont encore actuellement méconnues par les omnipraticiens, il n'en faut donc pas conclure que les connaissances sur cette maladie n'ont point fait de progrès. Il faut en conclure plutôt que les progrès réalisés en ce domaine ne sont encore bien connus que des rhumatologues, et qu'ils ne sont pas encore parvenus à la connaissance de la généralité des omnipraticiens. Or, cette insuffisance d'information a des conséquences fâcheuses : elle empêche en effet les malades de bénéficier du *second progrès*, tout aussi important, qui depuis une dizaine d'années a renouvelé le traitement de la maladie. Par une rencontre providentielle, en effet, en même temps que les cliniciens apprenaient à déceler la maladie dès son début, les chimistes inventaient avec la phénylbutazone le médicament capable de maîtriser l'inflammation vertébrale débutante, ou tout au moins d'exercer sur elle une action freinatrice efficace : suffisante, en général, pour permettre au patient d'exercer un métier actif, suffisante aussi pour laisser au médecin le temps d'organiser la défense préventive contre les raideurs et les déformations.

Ainsi cette maladie, reconnue aujourd'hui 10 à 20 ans plus tôt qu'autre-

fois grâce à une meilleure connaissance de ses symptômes initiaux et combattue dès ce moment par un traitement efficace associant la chimiothérapie anti-inflammatoire aux techniques de la rééducation, ne devrait plus jamais entraîner, ou n'entraîner que très rarement, les pénibles infirmités de l'ancienne spondylose rhizomélique.

Nous aurons donc à montrer dans cet exposé par quels signes on peut aujourd'hui *reconnaitre la maladie dès son début*, bien longtemps avant qu'elle n'aboutisse à une ankylose vertébrale. Nous constaterons, chemin faisant, que le nom de spondylarthrite ankylosante, sous lequel on désigne souvent aujourd'hui cette affection, en réalité ne lui convient plus, puisqu'à la période où le diagnostic est utile, l'ankylose n'existe pas, et que les signes sur lesquels on pose le diagnostic ne siègent pas à la colonne vertébrale, mais à la ceinture pelvienne.

Nous donnerons ensuite les détails du *traitement* par lequel on peut actuellement combattre la maladie plus efficacement qu'on ne pouvait le faire naguère: supprimer les douleurs ou tout au moins les rendre supportables, prévenir les déformations, atténuer la raideur, retarder l'ankylose et même, dans bien des cas, faire en sorte qu'elle ne se produise pas.

Nous devons aussi faire mention de quelques acquisitions intéressantes, concernant:

1. *La sérobiologie* de la maladie et ses *rappports nosologiques avec la polyarthrite rhumatoïde*.
2. *Les conditions étiologiques* qui semblent dans certains cas jouer un rôle dans le développement de la maladie.
3. *Les formes atypiques* de l'affection, particulièrement celles qui évoluent *sans atteinte des articulations sacro-iliaques*.

I

Le «jeune visage» de la spondylarthrite ankylosante

Contrairement aux deux termes qui définissent habituellement la maladie, ce n'est presque jamais pour une raideur vertébrale que viennent consulter les malades atteints de «spondylarthrite ankylosante». Tel est du moins l'enseignement qui se dégage d'une étude systématique de 100 cas de spondylarthrite débutante, pris au hasard parmi ceux qui furent dépistés au Centre Viggo Petersen pendant ces 6 dernières années. La raideur du rachis, si elle existe, n'est le plus souvent qu'une découverte d'examen.

A. Premières manifestations. Comment débute la spondylarthrite: les symptômes d'alerte.

1. Dans un nombre important de cas (17 sur 100) le malade atteint de spondylarthrite incipiens vient consulter pour des douleurs du membre inférieur, habituellement considérées par lui-même et par son médecin comme étant des *douleurs sciatiques*. «Sciatique» est alors le diagnostic le plus fréquemment posé. Pourtant, cette prétendue sciatique se présente presque toujours avec des caractères suffisamment atypiques pour éveiller la vigilance du médecin:

- c'est une sciatique haute, une simple «sciatgie» qui descend de la fesse à la cuisse et vers le creux poplité, mais ne dépasse guère le genou;
- c'est une sciatique à topographie aberrante, dont les irradiations débordent fréquemment le territoire du sciatique, descendant volontiers à la face antérieure de la cuisse;
- c'est une sciatique «récidivante», ou bien c'est une sciatique «à bascule»; en récidivant, elle change de côté: tantôt gauche, tantôt droite, tantôt bilatérale.

Toute sciatique chez un homme âgé de moins de 30 ans, toute sciatique récidivante, mais surtout toute sciatique à topographie atypique, toute sciatique bilatérale ou à bascule, doit éveiller l'idée de la spondylarthrite ankylosante, en faire rechercher tous les signes initiaux et, avant tout, faire radiographier les articulations sacro-iliaques.

2. Dans près de la moitié des cas (46 sur 100) le symptôme qui marque le début d'une spondylarthrite est une *lombalgie persistante*: douleur du bas de la colonne, pour laquelle les nombreux médecins consultés ont porté le diagnostic de lumbago, de lombalgie et parfois de hernie discale. Si le malade a consulté un chiropractor, celui-ci, bien entendu, a «remis en place»(?) une vertèbre «déplacée»(?) ... Et pourtant, à de rares exceptions près, cette douleur est différente de la lombalgie banale. Il suffit d'en analyser les modalités pour en soupçonner l'origine.

- *Son siège*. Le plus souvent la douleur n'est pas spécifiquement lombaire, ou bien elle n'est pas *seulement* lombaire. Si l'on demande au malade d'indiquer exactement l'endroit douloureux, il montre généralement la partie haute des fesses, correspondant à l'emplacement des deux articulations sacro-iliaques.
- *Son horaire*. Il correspond à un «rythme» inflammatoire. Souvent la douleur est à prédominance nocturne: elle réveille le malade vers 2 à

3 heures du matin, et l'empêche de se rendormir jusqu'à l'aube ou jusqu'à ce qu'il se soit rendormi à force d'absorber coup sur coup des comprimés d'aspirine. Au réveil, le patient retrouve sa douleur. Elle est très pénible pendant les premières heures après le lever. Elle se dissipera peu à peu avec les mouvements et cesse vers la fin de la matinée. La douleur ne reparaitra que le soir, avec la fatigue.

- *Sa ténacité.* De mois en mois, d'année en année, la lombalgie persiste et même s'aggrave. Le médecin sait qu'une lombalgie tenace, chez un sujet jeune, doit faire chercher le mal de Pott et radiographier le rachis. Il devrait penser, tout autant, et même davantage à la spondylarthrite, et faire radiographier les articulations sacro-iliaques.

3. Dans un nombre de cas plus important qu'on ne l'admet communément (19 sur 100), c'est *une arthrite des membres* qui marque le début d'une spondylarthrite ankylosante: arthrite du genou, ou de la cheville, ou du poignet, arthrite de la hanche, arthrite du pied surtout, ou bien c'est *une talalgie tenace*, avec ou sans signes locaux inflammatoires. Naguère encore, *une monoarthrite* chez un sujet jeune, *une talalgie persistante* faisaient craindre la tuberculose et chercher la blennorragie. Il faut aujourd'hui penser d'abord à la spondylarthrite, dont le diagnostic peut être fait sur la seule vue d'un cliché de face du bassin.

4. Dans un certain nombre de cas, statistiquement moins nombreux, le malade atteint de spondylarthrite vient consulter pour des *douleurs dorsales*, ou pour des douleurs thoraciques volontiers qualifiées de *douleurs intercostales*, ou pour des *douleurs cervicales*.

5. Les ophtalmologistes savent qu'une *iritis* peut être le signe révélateur d'une spondylarthrite, et ceux qui radiographient systématiquement les articulations sacro-iliaques des sujets atteints d'iritis dépistent chaque année plusieurs cas de spondylarthrite incipiens.

6. Il est donc très rare que la *raideur rachidienne* soit le signe révélateur de la maladie. Trois sujets seulement, sur notre série de 100 cas, avaient consulté leur médecin pour une raideur vertébrale indolore, installée progressivement et s'accompagnant d'une incurvation dorsale de plus en plus accentuée.

Il est aisé de comprendre pourquoi tant de spondylarthrites débutantes donnent lieu à des diagnostics erronés. Un médecin dans l'esprit duquel spondylarthrite ankylosante est synonyme d'ankylose vertébrale ne peut pas reconnaître la maladie sous ses aspects initiaux habituels. Les douleurs de la fesse et de la cuisse seront étiquetées sciatique, on parlera de hernie discale; les douleurs lombaires passeront pour lumbago ou

lombalgie banale; les douleurs dorsales seront mises sur le compte de quelque hernie intraspongieuse ou de quelque réveil douloureux d'épiphysite, ou bien l'on parlera de dorsalgie «essentielle». Certains spondylarthritiques souffrant de douleurs vertébrales diffuses, de vagues douleurs dans les membres et d'arthralgies passagères, et qui vont d'arrêt de travail en arrêt de travail, seront considérés comme des «fonctionnels», on les soupçonnera de «majorer» leur douleur et l'on parlera de «sinistrose». Une arthrite, enfin, fera rechercher obstinément la tuberculose: plus d'un genou gonflé et douloureux, premier signe d'une spondylarthrite identifiée seulement 10 ou 15 ans plus tard, a été plâtré et ankylosé par crainte d'une tumeur blanche! La talalgie, enfin, sera classée comme talalgie des adolescents, et l'on recherchera pour l'expliquer une cause infectieuse ou statique ...

Et pourtant, dans tous ces cas, quelques questions bien choisies, une prise de sang, une simple radiographie de face du bassin auraient permis d'établir, sans difficulté réelle, le diagnostic de la spondylarthrite dès son début.

B. L'examen: les signes de certitude

Alerté par les symptômes que nous venons d'énumérer, ayant pensé à la possibilité d'une spondylarthrite débutante, le médecin recherche les signes qui conduiront de cette hypothèse à la certitude. Examen clinique, interrogatoire, analyse de sang, radiographie, entrent en jeu. Disons d'avance que les signes concluants ne sont ni ceux que fournit l'examen clinique, ni l'analyse de sang; les éléments décisifs sont ceux que recueillent *l'interrogatoire* et surtout la *radiographie des articulations sacro-iliaques*.

1. *Examen clinique*. Il peut faire apparaître une raideur vertébrale, particulièrement une limitation importante de la flexion antérieure du tronc. A moins de fléchir ses genoux, le patient n'arrive pas à toucher le sol avec ses mains: la distance doigts/sol peut servir à mesurer la raideur.

Mais il est à noter que bien souvent les sujets ne signalent pas d'eux-mêmes cette diminution de leur souplesse rachidienne, soit qu'ils ne l'aient pas remarquée, soit qu'ils n'aient pas attaché d'importance à ce symptôme qui leur a paru banal. Arrivés à la trentaine, ils y voient la conséquence de leur âge ou de leur négligence à l'égard de la culture physique.

Il importe surtout de retenir que cette raideur peut être des plus discrètes et que souvent, dans les premières années de la maladie, *la raideur n'existe que le matin*. A son réveil et à son lever, le patient se sent raide, il éprouve de la peine à sortir du lit, à s'habiller, à faire sa toilette.

Puis, par les mouvements, la colonne se déroule, la souplesse revient. Si l'examen médical a lieu tard dans la matinée ou l'après-midi, toute raideur a disparu. On se trouve en présence d'un sujet parfaitement souple. Bien des médecins hésitent à poser le diagnostic de spondylarthrite ankylosante chez un sujet dont la colonne vertébrale est souple. Il s'agit pourtant de faits d'observation courante en rhumatologie.

2. *Analyse de sang.* Elle révèle, en général, une accélération de la vitesse de sédimentation: constatation très significative lorsqu'il s'agit d'un sujet venu consulter pour sciatique, par exemple, ou pour lombalgie, puisque ni la sciatique commune ni la lombalgie banale ne s'accompagnent d'une sédimentation accélérée. Malheureusement ce signe d'alarme est souvent en défaut. Sur 100 cas dont nous avons étudié le dossier, parmi les spondylarthrites dépistées au Centre Viggo Petersen, 14 avaient une vitesse de sédimentation normale au premier examen. Une vitesse de sédimentation normale n'est donc pas une objection valable au diagnostic de spondylarthrite ankylosante.

3. *L'interrogatoire* fournit habituellement des renseignements plus importants que ceux que donnent l'examen clinique et l'analyse de sang. A condition de bien poser les questions, on apprend presque toujours que le malade, bien qu'il vienne consulter par exemple pour une sciatique, pour une talalgie ou pour un gonflement douloureux du genou, a souffert aussi, à quelque moment, de douleurs diverses, dont l'horaire, le siège et la diffusion même sont évocateurs de la spondylarthrite.

Ainsi un interrogatoire systématique recueille la notion de douleurs nocturnes ou à prédominance nocturne, qui réveillent le sujet vers 2 heures du matin et souvent le tiennent éveillé jusqu'à l'aube: douleurs lombaires, ravivées par les changements de position au lit, douleurs dans les fesses, douleurs sciatiques, douleurs dorsales ou thoraciques siégeant dans la partie antérieure ou latérale du thorax, ravivées par la toux, exaspérées par l'éternuement, gênant la respiration profonde; douleurs cervicales, enfin, moins fréquentes.

D'autres fois, en fouillant le passé du patient on apprend qu'il a été soigné antérieurement pour une talalgie tenace, ou des arthralgies, ou une poussée d'arthrite fluxionnaire ayant fait poser le diagnostic de rhumatisme articulaire aigu. On peut aussi recueillir un antécédent d'iritis.

Rien n'est plus propre à confirmer le soupçon d'une spondylarthrite débutante chez un homme jeune venu consulter pour lombalgie ou pour sciatique, que la découverte par l'interrogatoire systématique de telles manifestations «rhumatismales» diffuses.

C'est la radiographie, et plus précisément la radiographie des articulations sacro-iliaques, qui donne le signe de certitude.

4. La radiographie. L'arthrite sacro-iliaque érosive et condensante, élément décisif du diagnostic.

Les deux régions importantes à explorer sont :

- essentiellement les articulations sacro-iliaques, où siègent les signes de l'arthrite sacro-iliaque érosive et condensante, élément majeur du diagnostic ;
- accessoirement la charnière dorso-lombaire, siège de début électif des premières ossifications intersomatiques, élément de diagnostic moins constant et surtout plus tardif.

L'une et l'autre régions peuvent être explorées en même temps sur un seul grand cliché 34-40, dorso-lombo-pelvien de face en incidence postéro-antérieure.

Bien entendu, l'exploration radiologique peut être complétée par des clichés lombaires de 3/4, sur lesquels on recherchera les signes radiologiques d'une arthrite apophysaire ; mais c'est un signe radiologique souvent tardif, inconstant, donc de moindre intérêt pour le diagnostic précoce de l'affection.

A. Arthrite sacro-iliaque

L'arthrite sacro-iliaque de la spondylarthrite ankylosante se présente avec un aspect radiologique si particulier qu'un simple coup d'œil suffit, en général, pour poser le diagnostic de certitude. Citons ici le nom de *Krebs* qui le premier, dès 1931, insista sur la précocité des altérations radiographiques des articulations sacro-iliaques et sur l'intérêt des images d'arthrite sacro-iliaque pour le diagnostic précoce de la spondylarthrite.

En fait, l'image d'arthrite sacro-iliaque n'est pas seulement le signe radiologique le plus précoce de la spondylarthrite ankylosante, c'est souvent, pendant de nombreuses années, le *seul signe radiologique de la maladie*.

Bilatérale dans l'immense majorité des cas, mais parfois nette et indiscutable seulement d'un côté et plus douteuse de l'autre, parfois même unilatérale au tout début de la maladie – nous y reviendrons plus loin –, l'arthrite sacro-iliaque de la spondylarthrite ankylosante est caractérisée par l'association de 3 signes essentiels qui ne manquent pour ainsi dire jamais, quoiqu'ils ne soient pas toujours tous visibles en même temps sur le même cliché : *élargissement* de l'interligne, aspect *flou et irrégulier* des contours, *ostéocondensation* marginale du versant iliaque de l'interligne à limite externe floue.

1. Au début, le signe le plus net est souvent *l'élargissement de l'interligne*, surtout du pied de l'interligne; en réalité ce n'est qu'un pseudo-élargissement, dû à la *décalcification de la berge iliaque de l'interligne*.

2. Les bords de l'interligne élargi ont un aspect *flou* et un contour *irrégulier*: c'est surtout le bord externe de l'interligne qui est comme rongé, déchiqueté, difficile à suivre, parfois anfractueux, déchiqueté à la manière d'une côte rocheuse, parfois creusé d'échancrures presque régulières, comme les bords d'un timbre-poste.

3. Un peu plus tard, mais souvent presque d'emblée, une *ostéocondensation iliaque marginale* s'étend sur la berge iliaque de l'interligne, donnant une opacité à limites floues, s'avancant plus ou moins loin sur l'os coxal.

4. Souvent aussi, mais de façon moins constante, on aperçoit, au voisinage de l'interligne, creusées au sein même de la zone d'opacité iliaque, *des aires de clarté de forme plus ou moins arrondie*, correspondant à des zones de décalcification irrégulièrement juxtaposées avec les zones d'ostéosclérose.

Une arthrite sacro-iliaque bilatérale, présentant les caractères que nous venons de décrire, est pathognomonique de la spondylarthrite ankylosante; elle permet de poser le diagnostic en toute certitude, même dans les cas, très fréquents, où la radiographie vertébrale ne montre encore aucune image d'ossification.

B. Les ossifications intersomatiques à la charnière dorso-lombaire

C'est à la charnière dorso-lombaire, dans la région comprise entre la 10^e vertèbre dorsale et la 2^e vertèbre lombaire, qu'il faut rechercher la 2^e signature radiologique de la spondylarthrite à son début. C'est à la charnière dorso-lombaire, en effet, qu'apparaissent les premières manifestations de cette tendance ossifiante qui, beaucoup plus tard, après 10 à 20 ans d'évolution, aboutira à l'aspect classique de la colonne en tige de bambou. Mais à cette période précoce, la tendance ossifiante ne se manifeste que par des signes radiologiques extrêmement discrets:

Pendant des années, aucune ossification n'est visible: même l'examen le plus attentif de la charnière dorso-lombaire ne montre aucune image d'ossification entre les vertèbres. Quand apparaissent enfin les premières images d'ossification, l'examen des clichés dorso-lombaires montre, le plus souvent à un seul étage, D12-L1, ou L1-L2, et d'un seul côté:

- tantôt une ossification complète, descendant verticalement d'un plateau vertébral à l'autre, sorte de pont jeté entre 2 vertèbres par-dessus le disque intervertébral, présentant l'aspect classiquement

désigné sous le nom impropre, mais consacré par l'usage, de *syndesmophyte*¹.

- plus souvent, l'ossification ne forme pas un pont complet: c'est une simple *épine* qui descend d'un plateau vertébral en direction du plateau voisin, mais qui s'arrête à mi-chemin de l'espace intervertébral.

Parfois l'épine est très petite, c'est une discrète *spicule*, qui se détache en général de la vertèbre à quelques millimètres au-dessus du disque, à l'union du corps vertébral et du listel marginal, restant séparée du listel marginal par un mince espace clair.

Il arrive que cette prolifération osseuse soit accolée à la surface extérieure du listel marginal, réalisant alors une simple *doublure ostéophytique du listel marginal*, plus difficile à voir que les ossifications nettement détachées de la vertèbre, mais qui a la même importance pour le diagnostic.

C. Arthrite apophysaire postérieure

Chaque fois qu'on soupçonne l'existence d'une spondylarthrite débutante, il est recommandé de compléter l'examen radiologique par 2 clichés lombaires de 3/4, l'un pour les articulations vertébrales postérieures du côté droit, l'autre pour les articulations postérieures du côté gauche. On y découvre, sur un ou plusieurs des interlignes qui séparent les facettes articulaires, les images d'une *arthrite inter-apophysaire postérieure*: d'abord aspect flou et comme «grignoté» des surfaces osseuses articulaires, et plus tard, effacement de l'interligne et fusion des facettes par ankylose osseuse.

Cependant, d'après notre expérience, contrairement à ce que l'on croyait et répétait volontiers il y a 20 ou 25 ans, ces images radiologiques d'arthrite inter-apophysaire ne sont pas constantes, au contraire elles manquent souvent, et surtout elles ne sont pas précoces: elles font presque toujours défaut dans les formes qui sont au début de leur évolution. En outre, leur interprétation est souvent difficile. Elles ont donc beaucoup moins d'intérêt pour le diagnostic précoce de la maladie que

¹ On pensait volontiers, il y a encore une quinzaine d'années, que l'aspect de la colonne en tige de bambou correspondait à une ossification du ligament périvertébral, d'où le nom de syndesmophyte (qui vient de *sundesmos* = ligament). On sait aujourd'hui que l'ossification n'est pas située *dans* le ligament, mais *sous* le ligament périvertébral intact. L'ossification naît du corps vertébral lui-même et descend sous le ligament vertébral, dans l'espace cellulaire situé entre le ligament périvertébral et le disque intervertébral: comme *Pierre Marie* et *Léri* l'avaient très bien vu et clairement écrit, c'est une ossification sous-ligamentaire. Il ne s'agit donc pas d'une syndesmophytose, mais d'une ostéophytose: d'une ostéophytose inflammatoire.

l'arthrite sacro-iliaque et les images d'ossification intersomatique de la région dorso-lombaire.

D. Autres signes radiologiques

Nous dirons la même chose de certains aspects parfois visibles sur les radiographies de profil: disparition de la concavité normale du bord antérieur des corps vertébraux, qui prennent une forme carrée («squaring» ou signe de l'alignement); petites zones d'ostéolyse, grignotant ou détruisant les angles antéro-supérieurs ou antéro-inférieurs des corps vertébraux, donnant des images rappelant un peu celles de l'épiphysite. Contrairement à une opinion souvent exprimée, nous n'avons pas constaté que ces aspects soient fréquents au début de la maladie, de sorte que leur intérêt pour le diagnostic précoce de la spondylarthrite nous paraît assez limité.

Il en résulte que dans la grande majorité des cas, un seul cliché suffit pour apporter les signes vraiment utiles au diagnostic précoce de la spondylarthrite ankylosante: c'est le grand cliché dorso-lombo-pelvi-fémoral de face, en incidence postéro-antérieure, que nous avons appelé «cliché de débrouillage». On y verra, en effet:

- de façon pratiquement constante et précoce, à la partie inférieure du cliché, l'image de l'arthrite sacro-iliaque bilatérale, qui est la 1^{re} signature radiologique de la maladie: 1^{re} en date, 1^{re} en importance.
- de façon moins constante et moins précoce, à la partie supérieure du cliché, dans la région dorso-lombaire, la première image d'ossification intersomatique débutante, qui est la 2^e signature radiologique de la maladie: 2^e en date, 2^e en importance.

Seul le cliché dorso-lombo-pelvi-fémoral de face doit être considéré comme indispensable au diagnostic, donc obligatoire. Le cliché sacro-iliaque de contrôle de face en incidence antéro-postérieure, le profil, les trois quarts lombaires, sont des clichés «complémentaires» facultatifs, qu'on a le droit de réserver pour un complément d'examen.

Tel est donc le vrai visage de la spondylarthrite ankylosante, ou plutôt son «jeune» visage puisque c'est celui qu'elle a pendant ses premières années. Il faut remarquer, cependant, que même pour qui connaît bien ces aspects précoces, le diagnostic ne va pas toujours sans difficulté. Même dans les services où l'on connaît bien les aspects initiaux de la spondylarthrite, on rencontre encore souvent des cas difficiles, qu'on discute longuement sans parvenir toujours à des conclusions nettes.

II

Les formes cliniques de diagnostic difficile

Nous ne reparlerons plus ici des *formes sans raideur rachidienne*: spondylarthrites souples, dont nous avons déjà dit la relative fréquence, ni des formes sans atteinte vertébrale: *formes pelviennes pures*, où manquent toute ossification intervertébrale et toute altération visible des petites articulations vertébrales postérieures. Ces formes ne soulèvent pas de difficulté, puisque dans tous ces cas, l'existence d'une arthrite sacro-iliaque bilatérale, avec lésions érosives et condensantes caractéristiques, impose le diagnostic.

Les formes mettant le diagnostic en difficulté sont principalement la spondylarthrite avec *arthrite sacro-iliaque unilatérale*, et plus encore la spondylarthrite *sans arthrite sacro-iliaque*.

A. Spondylarthrite avec arthrite sacro-iliaque unilatérale

L'arthrite sacro-iliaque n'est pas toujours bilatérale d'emblée. Dans les premières années de la maladie, une seule sacro-iliaque peut être atteinte. Ces formes posent alors un problème difficile avec les *autres arthrites sacro-iliaques unilatérales* observées en pratique rhumatologique, en tout premier lieu avec *l'arthrite sacro-iliaque tuberculeuse* ou sacro-coxalgie. Sans doute l'ostéosclérose qui est habituelle dans la spondylarthrite est rare dans la sacro-coxalgie qui au contraire s'accompagne d'une déminéralisation osseuse.

En outre, la tuberculose atteint d'abord et surtout le sacrum, tandis que les lésions radiologiques de la spondylarthrite prédominent toujours sur l'os iliaque. La tomographie est souvent fort utile dans ces cas, elle fait mieux apparaître les pertes de substance de la berge sacrée et parfois le séquestre, qui signent l'arthrite tuberculeuse. Dans les cas douteux, l'exploration biopsique peut être indiquée.

Plus difficile encore, en dehors d'un contexte clinique évocateur, est le diagnostic avec certaines *arthrites sacro-iliaques infectieuses* à cocci, staphylococciques surtout dans nos pays, mélitococciques dans certaines régions, parce qu'elles peuvent, tout comme celles de la spondylarthrite, s'accompagner d'une zone d'ostéosclérose étendue. Enfin, il faut savoir qu'on constate parfois chez un sujet jeune souffrant de douleurs de la fesse ou de la cuisse, une arthrite sacro-iliaque unilatérale dont l'aspect radiologique n'a rien de caractéristique et à l'origine de laquelle aucune étiologie ne peut être affirmée. Faut-il admettre en pareil cas qu'il s'agisse d'une spondylarthrite ankylosante qui fournira sa preuve ultérieurement ? Faut-il réserver la possibilité d'une tuberculose sacro-iliaque

atténuée à évolution très lente et spontanément curable (?) ou d'une infection d'autre nature, staphylocoque (?) ou colibacille (?) dont il est impossible de fournir la preuve ? Faut-il, à l'exemple de *Tavernier*, laisser ces arthrites sacro-iliaques dans un cadre d'attente, en les groupant sous le nom d'arthrites sacro-iliaques «énigmatiques»? De telles images ne doivent-elles pas être interprétées, dans certains cas, comme la séquelle d'une dystrophie de croissance sacro-iliaque installée vers la fin de l'adolescence et ayant laissé des traces radiologiques à la manière de l'épiphyosite vertébrale dorsale ou lombaire: maladie de Scheuermann sacro-iliaque en quelque sorte ? Notre impression personnelle est que le *plus grand nombre* de ces arthrites sacro-iliaques énigmatiques ne font que marquer le début d'une spondylarthrite ankylosante, qui fera sa preuve ultérieurement par l'atteinte du côté opposé et par l'apparition d'ossifications vertébrales. Mais il serait imprudent d'affirmer que *toute* arthrite sacro-iliaque d'étiologie incertaine entre ainsi dans le cadre de la spondylarthrite incipiens. En pratique, il faut recourir à la règle des critères, telle qu'on la trouvera proposée plus loin. Si les critères ne peuvent être réunis en nombre suffisant, il sera plus sage de laisser le diagnostic en suspens.

B. Spondylarthrite sans atteinte sacro-iliaque

L'atteinte sacro-iliaque peut-elle manquer non seulement d'un côté, mais des deux côtés ? Peut-on poser le diagnostic de spondylarthrite ankylosante chez un sujet dont les radiographies montrent à droite comme à gauche des sacro-iliaques normales ? Il y a peu d'années encore, l'existence de telles formes nous paraissait vraisemblable, quoique douteuse. Nous sommes certains, aujourd'hui, qu'elles existent. Elles sont sûrement très rares, et ce n'est certes pas là un diagnostic qu'on puisse porter à la légère. Mais la réalité de ces spondylarthrites sans atteinte sacro-iliaque ne peut plus être niée. Nous avons vu avec *Michel Lequesne*, et d'autres auteurs ont vu comme nous, des sujets qui présentaient les symptômes cliniques habituels de la spondylarthrite ankylosante, mais dont les articulations sacro-iliaques étaient radiologiquement normales et restèrent normales pendant plusieurs années, jusqu'au jour où, plusieurs années après la constatation des premiers signes cliniques, la signature sacro-iliaque apparut enfin, d'un côté ou des deux, confirmant un diagnostic jusqu'alors incertain. La preuve est donc faite que des articulations sacro-iliaques normales ne suffisent pas à exclure un diagnostic de spondylarthrite ankylosante, si par ailleurs des arguments suffisamment forts et suffisamment nombreux viennent appuyer ce diagnostic.

Ces formes avec articulations sacro-iliaques radiologiquement normales

– spondylarthrites avec *arthrite sacro-iliaque retardée*, le plus souvent; spondylarthrite *sans arthrite sacro-iliaque* sans doute dans quelques cas – sont indiscutablement très rares. Il faut être très exigeant sur la valeur des signes pouvant servir de base à un diagnostic de spondylarthrite ankylosante lorsque manquent les signes radiologiques de l'atteinte sacro-iliaque. Avec *Michel Lequesne*, nous avons proposé une série de critères dits de «1er ordre», dont 3 au minimum doivent être présents pour autoriser, avec assez de vraisemblance, un diagnostic de spondylarthrite ankylosante. Nous rappelons ici, à titre documentaire, les 10 critères qui nous paraissent avoir le plus de valeur.

1. Douleurs rachidiennes largement étendues en hauteur – lombaires, dorso-lombaires, cervicales – à prédominance nocturne et matinale (douleurs à rythme «inflammatoire»).

2. Douleurs sciatiques, bilatérales ou à bascule, de même horaire.

3. Douleurs thoraciques spontanées, de même horaire, réveillées par la toux et l'éternuement.

4. Raideur vertébrale matinale, avec phénomène du «dérrouillage» au cours de la matinée.

5. Arthrite périphérique (monoarthrite ou oligoarthrite) ou talalgie (présente ou seulement retrouvée par l'interrogatoire).

6. Réduction considérable de l'expansion thoracique.

7. Iritis ou iridocyclite (présente ou retrouvée par l'interrogatoire).

8. Image radiologique d'ossification intersomatique présentant l'aspect classique de syndesmophyte, chez un sujet âgé de moins de 50 ans.

9. Accélération de la vitesse de sédimentation.

10. Evolution par poussées douloureuses, depuis le jeune âge.

Avec *Michel Lequesne*, nous avons ajouté à cette première liste une deuxième, plus brève, des critères de 2e ordre, comptant chacun pour un demi-point: c'est-à-dire que la présence de 2 de ces critères de 2e ordre aura sensiblement la même valeur pour le diagnostic qu'un seul critère de 1er ordre.

1. Antécédents étiologiques «évocateurs», faisant partie de ceux que l'on a souvent retrouvés à l'origine de la spondylarthrite: psoriasis – exposition prolongée au froid, à l'humidité – prédisposition familiale, présence d'une spondylarthrite certaine chez un membre de la famille.

2. Antécédents de conjonctivite – ou d'urétrite – à plus forte raison de syndrome conjonctivo-urétral ou conjonctivo-uréthro-articulaire; la suspicion est encore plus forte si l'atteinte conjonctivale, urétrale ou articulaire a succédé à un épisode intestinal du type d'entérite dysentérique.

3. Amélioration nette, rapide, spectaculaire des douleurs et de la raideur par la Phénylbutazone, surtout si cette action a un caractère électif, c'est-à-dire si aucun autre médicament ne donne un résultat comparable.

Ne craignons pas de le répéter. Etant donnée la rareté des spondylarthrites sans atteinte sacro-iliaque, les éléments qui peuvent servir de base à un diagnostic de spondylarthrite ankylosante, lorsque manque la signature sacro-iliaque, doivent être discutés de façon très critique. Sans doute c'est une erreur d'écarter *systématiquement* le diagnostic de spondylarthrite du seul fait de l'absence d'atteinte sacro-iliaque sur la radiographie. Mais il ne faut pas tomber dans l'excès contraire qui consisterait à porter trop facilement le diagnostic de spondylarthrite quand les sacro-iliaques sont rigoureusement indemnes, sans avoir critiqué sévèrement les arguments pouvant servir de base à ce diagnostic, ce qui conduirait à porter inconsidérément le diagnostic de spondylarthrite ankylosante dans un grand nombre de lombalgies banales, de dorsalgies essentielles et de syndromes douloureux vertébraux d'origine statique, n'ayant rien à voir avec la spondylarthrite et ne relevant pas du même traitement.

D'après un assez grand nombre d'observations que nous avons recueillies à l'Hôpital Lariboisière avec *Michel Lequesne*, et qui ont été réunies dans la thèse de Madame *Latrille*, il semble que les formes de spondylarthrite sans atteinte sacro-iliaque s'observeraient plus volontiers chez les sujets âgés. La spondylarthrite épargnerait volontiers les articulations sacro-iliaques quand elle débute chez un sujet dont l'âge a dépassé la quarantaine; et la fréquence de l'intégrité sacro-iliaque est encore plus grande quand la spondylarthrite commence à un âge encore plus avancé. La méconnaissance de l'intégrité fréquente des sacro-iliaques dans la spondylarthrite des sujets âgés, s'ajoutant à la morphologie souvent atypique et irrégulière des ossifications intersomatiques dans les spondylarthrites des sujets qui ne sont plus jeunes, a dû entraîner de fréquentes erreurs de diagnostic: beaucoup de colonnes raides et douloureuses avec des ostéophytes vertébraux irréguliers et exubérants chez des sujets âgés, ont été souvent rangés dans le cadre des arthroses vertébrales hyperostosantes, des hyperostoses ankylosantes séniles, à cause de l'absence d'atteinte sacro-iliaque, alors qu'il s'agissait en réalité de spondylarthrites tardives, qui auraient pu être améliorées de façon spectaculaire par la Phénylbutazone. Le chapitre de la colonne douloureuse inflammatoire du vieillard mérite d'être révisé, en tenant compte de ces connaissances nouvelles sur l'intégrité des sacro-iliaques dans certaines spondylarthrites d'apparition tardive.

*Acquisitions récentes concernant l'étiologie**A. Spondylarthrite et urétrite non gonococcique***Spondylarthrite et syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter.**

On sait que l'origine gonococcique de la maladie, d'abord écartée par *Pierre Marie*, affirmée ensuite par *Pierre Marie* et *Léri*, fut généralement admise à une époque où l'infestation gonococcique était très fréquente et où les arthrites gonococciques étaient communément observées. C'est même en partant de cette hypothèse étiologique que le trajet différent des lymphatiques pelviens chez l'homme et chez la femme fut invoqué pour expliquer la prédominance masculine de la maladie.

De nos jours, où l'on constate que la spondylarthrite est tout aussi fréquente qu'elle ne le fut jamais, alors que le gonocoque a presque disparu, on ne pense plus que le gonocoque puisse être la cause habituelle de la maladie. Mais en même temps on a appris à connaître les cas où la spondylarthrite apparaît comme la complication d'une *urétrite non gonococcique*, qui peut être contemporaine de la première poussée de la spondylarthrite, mais plus souvent la précède. Il s'agit généralement d'une urétrite «à minima», se traduisant par une sensation de brûlure à la miction, de prurit intra-urétral, et par un faible écoulement matinal ou diurne, opaque, puriforme. On n'y trouve pas de gonocoques ni d'autre germe figuré. Mais on trouve parfois, dans les frottis des cellules épithéliales du méat prélevées par petit curetage, des organismes appelés organismes L, ou des micro-organismes comme le *Chlamydozoon oculo-génital*. Le développement d'une spondylarthrite ankylosante serait particulièrement fréquent dans les cas où l'urétrite est associée à une conjonctivite et à des arthralgies ou des arthrites des membres, constituant le syndrome uréthro-conjonctivo-articulaire de Fiessinger-Leroy-Reiter: syndrome qui lui-même apparaît souvent dans les suites d'un syndrome intestinal, entérique ou dysentérique.

La fréquence relative du syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter à l'origine de la spondylarthrite ankylosante est généralement reconnue, et cette fréquence apparaît surtout si, à l'exemple de *Marche*, on tient compte des formes incomplètes de ce syndrome, qui sont les plus fréquentes: formes oculo-articulaires, formes uréthro-articulaires, formes où l'atteinte articulaire se résume à quelques arthralgies ou même seulement à la douleur sacro-iliaque. Il suffit, d'après *Marche*, de suivre assez longtemps l'évolution de ces maladies pour constater que, fréquemment, de

poussée en poussée, le syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter aboutit à la spondylarthrite ankylosante.

C'est pour cette raison que nous avons considéré comme critère de 2^e ordre, c'est-à-dire comme argument d'appui pouvant aider au diagnostic de spondylarthrite dans les cas difficiles, la découverte dans les antécédents d'une conjonctivite, d'une urétrite, à plus forte raison d'un syndrome uréthro-conjonctival ou uréthro-conjonctivo-articulaire apparu primitivement ou à la suite d'une dysenterie.

B. Spondylarthrite et hérédité

La notion d'un facteur héréditaire à l'origine de la spondylarthrite ankylosante est maintenant démontrée. L'analyse génétique en a été faite par *West* qui trouve dans les familles dont un membre est atteint de spondylarthrite, une incidence de la maladie 100 fois plus forte que dans une population témoin. Les travaux de contrôle de *Stetcher* ne montrent qu'une incidence de spondylarthrite 70 fois plus grande chez les parents comparativement aux témoins, mais il constate que cette fréquence est beaucoup plus grande dans les familles où le sujet spondylarthritique est une femme, au point qu'une enquête soigneuse menée parmi les parents proches ou lointains d'une femme atteinte de spondylarthrite donnerait beaucoup de chances de découvrir quelque cas de spondylarthrite méconnue. Le gène responsable, autosome, serait un gène dominant, à pénétrance plus forte pour les hommes.

Conséquence pratique de ces faits: devant un sujet se plaignant de douleurs vertébrales, sciatiques ou thoraciques, la connaissance d'un cas de spondylarthrite dans la famille doit alerter la vigilance du médecin; la probabilité en faveur du diagnostic de spondylarthrite est bien plus grande si le sujet spondylarthritique est une femme. Rappelons qu'avec *Lequesne* nous avons considéré comme critère de 2^e ordre, comptant pour un demi-point, la découverte d'une spondylarthrite dans la parenté du sujet suspect.

IV

Acquisitions biologiques. Conséquences nosologiques

La biologie de la spondylarthrite, elle aussi, a bénéficié d'apports nouveaux d'un réel intérêt. L'étude du pouvoir agglutinant du sérum à l'égard des globules rouges sensibilisés selon la technique de *Waalder-Rose*, ou des particules de latex recouvertes de globulines F 2 dénaturées selon la technique de *Singer-Plotz*, a montré que le facteur rhumatoïde est constamment absent dans la spondylarthrite rhumatoïde, alors qu'il est présent dans 75 à 90% des polyarthrites rhumatoïdes.

Ainsi se trouve jugée, au moins provisoirement, à l'avantage des auteurs européens et particulièrement des auteurs français, la vieille controverse qui depuis tant d'années opposait les auteurs américains, unicistes convaincus pour qui la spondylarthrite ankylosante n'était que la «rheumatoid arthritis of the spine», aux auteurs français, dualistes fermes, qui ont toujours soutenu que polyarthrite rhumatoïde et spondylarthrite ankylosante sont deux maladies distinctes.

La séparation nette entre polyarthrite et spondylarthrite fondée et maintenue depuis 50 ans par les auteurs français sur des bases purement cliniques, est appuyée maintenant par un critère biologique, puisque le facteur rhumatoïde est présent dans la première affection et absent dans la seconde. Il en résulte que l'appellation de «rheumatoid spondylitis», souvent encore employée aux Etats-Unis pour désigner la maladie qui nous occupe, ne peut pas être admise.

V

Progrès en thérapeutique: la Phénylbutazone

Par un heureux concours de circonstances, les progrès accomplis par les cliniciens dans la connaissance des signes de la spondylarthrite débutante ont marché de pair avec les travaux qui ont permis aux chimistes de découvrir des thérapeutiques très actives contre cette maladie. On ne peut imaginer de convergence plus heureuse que celle d'un *diagnostic précoce* et d'une *thérapeutique efficace*, devenant ainsi quasi préventive.

Venant après le thorium X, abandonné à la suite d'accidents de nécrose osseuse, après la röntgenthérapie, tombée en discrédit à la suite des enquêtes démontrant une fréquence insolite des leucémies chez les spondylarthritiques traitées par les rayons X, la phénylbutazone, découverte en 1946, représente actuellement la thérapeutique la plus active contre la spondylarthrite ankylosante.

Conduite du traitement:

1. un *traitement d'attaque* d'environ 3 g par semaine, que nous appliquons le plus souvent sous la forme d'une *injection intramusculaire* de 1 g tous les 2 jours pendant la 1^{re} semaine, parfois pendant les deux premières semaines.

2. un *traitement de transition*, à doses progressivement dégressives, que nous réalisons habituellement en espaçant les injections de 1 g à 3 jours, puis à 4 jours, puis à 5 jours et à 6 jours d'intervalle.

3. un *traitement d'entretien*, dont la dose est habituellement comprise entre 1 g et 1 g 500 par semaine, dose que nous donnons habituellement :

- soit en injections intramusculaires, à la dose de 1 g 1 fois par semaine, ou 500 ou 600 mg 2 fois par semaine,
- soit par voie orale, en administrant 200 ou 300 mg par jour pendant 5 jours par semaine,
- soit en associant les 2 voies, en donnant 200 à 300 mg per os pendant 3 jours et une injection intramusculaire de 500 ou 600 mg le 4^e jour.

Les suppositoires à 250 mg permettent de relayer, si on le désire, la voie buccale (1 suppositoire à la place de 200 ou 300 mg per os) ou la voie intramusculaire (2 suppositoires à la place de 600 mg en injection).

L'action sur la douleur, sur la vitesse de sédimentation, la tolérance du patient à l'égard du médicament, règlent le choix de la posologie. Ce traitement est poursuivi, en principe, jusqu'à la stabilisation de la maladie, c'est-à-dire jusqu'à l'arrêt du processus évolutif. C'est dire qu'il sera poursuivi, le plus souvent, pendant des années.

Le traitement supprime ou tout au moins atténue les douleurs et les rend supportables. Il supprime ou améliore la raideur dans la mesure où elle n'est pas due à une ankylose osseuse. Il semble même parfois freiner ou stabiliser l'évolution des signes radiologiques, c'est-à-dire empêcher l'apparition des ossifications périvertébrales, dans une proportion de cas qui resterait encore à fixer par des enquêtes portant sur un grand nombre de cas avec un recul suffisant.

Quant à la vitesse de sédimentation, bien qu'elle soit moins rapidement influencée que les symptômes cliniques, elle diminue lentement pour se stabiliser, au bout de 15 à 20 mois, à des chiffres généralement un peu supérieurs à la normale.

L'efficacité du traitement ne doit pas faire oublier ses contre-indications : ulcère gastrique, insuffisance hépatique ou rénale, anémie, leucopénie, ni ses accidents : *digestifs* (brûlures gastriques, ulcère et perforation d'ulcère, hémorragie digestive, ictère); *œdémateux* (évitables par régime désodé); *sanguins* (anémie, agranulocytose, hémorragies). Signalons que les accidents sont surtout fréquents dans les premières semaines du traitement. La fréquence des accidents augmente avec la posologie et avec l'âge des malades.

Au traitement anti-inflammatoire doit venir s'ajouter systématiquement un *traitement rééducatif* préventif et éventuellement correctif des déformations.

Traitement préventif:

1. la nuit, repos parfaitement à plat sur un plan ferme, sans oreiller, pour éviter la cyphose.

2. dans le courant de la journée, repos de 5 à 10 minutes, 3 à 4 fois par jour, en décubitus dorsal, sur plan ferme, en relâchement musculaire complet, dans la même intention.

3. tous les matins et tous les soirs, quelques exercices respiratoires et quelques exercices de posture: dos au mur en position du garde-à-vous, en vérifiant que talons, sacrum, omoplates, occiput (tête droite) sont au contact du mur.

Traitement correctif:

La constatation d'une déformation rachidienne débutante conduit à prescrire une *rééducation corrective* plus poussée, en faisant appel à des rééducateurs qualifiés et à des centres de rééducation bien équipés.

On peut mesurer maintenant le double progrès qui s'est accompli dans la connaissance de la spondylarthrite ankylosante. Nous discernons maintenant les signes précoces qui permettent de diagnostiquer une spondylarthrite bien avant qu'elle n'engendre une ankylose vertébrale. Nous possédons le traitement grâce auquel, dans bien des cas, l'ankylose ne se produira pas.

Ainsi le *pronostic de la maladie s'est transformé*. Déformation et ankylose ne sont plus les symptômes habituels, mais seulement les complications, rares et évitables, de la maladie. Les grandes invalidités déformantes et ankylosantes décrites par *Pierre Marie*, par *Strumpell*, par *Bechterew* sont devenues exceptionnelles, et elles devraient disparaître. Actuellement l'immense majorité des malades atteints de cette maladie demeurent capables d'exercer une activité normale, un métier actif, et nous en connaissons un bon nombre qui exercent des métiers de force.

C'est pourquoi nous estimons que *le nom de la maladie doit être changé*. Depuis longtemps le terme de spondylose rhizomélique a été abandonné comme étant impropre à désigner une maladie qui n'est pas une spondylose, mais une spondylite, et qui n'est presque jamais rhizomélique, puisque l'ankylose des épaules et des hanches ne s'y voit que rarement. Mais nous pensons qu'il faut abandonner aussi le terme de *spondylarthrite ankylosante* qui néglige entièrement l'aspect sacro-iliaque de la maladie – aspect essentiel pourtant – et démoralise le malade en mettant l'accent sur les ankyloses qu'un diagnostic précoce suivi d'un traitement prolongé s'efforcent précisément d'éviter. Nous employons plus volontiers le

terme de *pelvispondylite rhumatismale*, qui nous paraît plus exact, et moins «traumatisant».

Résumé

La maladie appelée spondylarthrite ankylosante donne souvent lieu à des diagnostics erronés pendant les premières années de son évolution. Cela est dû au fait que beaucoup de médecins se font de cette maladie une image périmée. Les ankyloses et les déformations qui pouvaient être considérées, il y a 25 ou 30 ans, comme les symptômes essentiels de la maladie, ne doivent plus être considérées aujourd'hui que comme des complications d'apparition tardive, nullement fatales, et qu'un traitement précoce doit s'efforcer, précisément, d'éviter. Pendant 5 ans, 10 ans, parfois 15 ans et davantage, avant de réaliser les ankyloses et les déformations classiques, la maladie évolue avec un tout autre visage; ce «vrai visage» de la maladie, le médecin doit le connaître pour ne pas commettre d'erreurs de diagnostic. Après avoir montré les différents signes qui doivent permettre de poser sans difficulté un diagnostic précoce, l'auteur parle des formes dont le diagnostic précoce soulève de réelles difficultés: formes avec arthrite sacro-iliaque unilatérale; formes sans arthrite sacro-iliaque. Il propose une méthode permettant tout au moins de porter le diagnostic avec une vraisemblance suffisante dans les cas difficiles. Il rappelle que les formes sans atteinte sacro-iliaque sont plus fréquentes dans la spondylarthrite d'apparition tardive. Il aborde ensuite de façon succincte les autres progrès récemment accomplis dans la connaissance de la spondylarthrite:

1. Sur le plan étiologique: connaissance des spondylarthrites consécutives aux urétrites non gonococciques associées ou non aux symptômes oculaires et articulaires du syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter, et parfois secondaires à des affections intestinales de type dysentérique; existence d'un facteur héréditaire à l'origine de la maladie dans certains cas.

2. Sur le plan biologique, il rappelle que les réactions d'agglutination de Waaler-Rose et du latex sont venues justifier la séparation nosologique constamment maintenue par les rhumatologues européens et plus particulièrement par les auteurs français entre la spondylarthrite ankylosante où les réactions sont constamment négatives, et la polyarthrite rhumatoïde où elles sont positives dans 85 à 95 % des cas.

3. Sur le plan thérapeutique, un grand progrès a été réalisé par la découverte de la phénylbutazone dont l'auteur rappelle la posologie utilisable pour un traitement nécessairement prolongé.

4. Pour remplacer le terme ancien et généralement abandonné de «spondylose rhizomélique», les appellations telles que: spondylarthrite ankylosante, ankylosing spondylitis, rheumatoid spondylitis ne sont pas

non plus des dénominations adéquates. Pelvispondylite rhumatismale est une appellation plus satisfaisante.

Zusammenfassung

Die als ankylosierende Spondylarthritis bezeichnete Krankheit gibt häufig Anlaß zu Fehldiagnosen während der ersten Jahre ihres Entstehens. Das beruht auf der Tatsache, daß viele Ärzte eine überholte Vorstellung von dieser Krankheit haben. Die Ankylosen und Deformitäten, die vor 25 oder 30 Jahren als wesentliche Symptome der Krankheit betrachtet werden konnten, dürfen heute nur noch als Komplikationen in Spätstadien angesehen werden, die keineswegs unvermeidlich sind und die eine frühzeitige Behandlung gerade zu vermeiden sich bemühen muß. Während 5, 10, 15 und mehr Jahren, bevor sie Ankylosen und die klassischen Deformitäten ausbildet, schreitet die Krankheit unter einem ganz anderen Bild fort; dieses wahre Gesicht der Krankheit muß der Arzt kennen, um keinen Fehler in der Diagnose zu begehen, wenn es ihm auf seinem Weg begegnet. Nachdem er die verschiedenen Symptome gezeigt hat, die es erlauben sollten, eine Frühdiagnose ohne Schwierigkeiten zu stellen, spricht der Autor von Formen, deren Frühdiagnose wirkliche Schwierigkeiten bereitet: Formen mit subilicärer einseitiger Arthritis – Formen ohne sacroiliacale Arthritis. Er schlägt eine Methode vor, die es mindestens erlaubt, die Diagnose in diesen schwierigen Fällen mit hinreichender Wahrscheinlichkeit zu stützen. Er erinnert daran, daß die Formen ohne sacroiliacalen Befall häufiger sind bei der Spondylarthritis mit spätem Auftreten. Er behandelt darauf in gedrängter Form die kürzlich erworbenen Fortschritte in der Kenntnis der Spondylarthritis auf ätiologischem Gebiet:

1. Kenntnis der Spondylarthritiden in der Folge nicht-gonorrhöischer Urethritis, vergesellschaftet oder nicht mit anderen Symptomen (an den Augen und den Gelenken) des Fiessinger-Leroy-Reiter-Syndroms, und manchmal im Gefolge intestinaler Krankheiten vom Dysenterietypus; in einigen Fällen Vorhandensein eines erblichen Faktors bei der Entstehung der Krankheit.

2. Auf biologischem Gebiet erwähnt er, daß die Agglutinationsreaktionen von Waaler-Rose und des Latex die Rechtfertigung geliefert haben für die nosologische Trennung – die von den europäischen Rheumatologen und im speziellen von den französischen Autoren beständig aufrechterhalten wurde – zwischen der ankylosierenden Spondylarthritis, bei der die Reaktionen stets negativ sind, und der rheumatischen Polyarthritis, bei welcher sie in 85–95 % der Fälle positiv sind.

3. Auf therapeutischem Gebiet wurde ein gewaltiger Fortschritt erzielt durch die Entdeckung des Phenylbutazons, dessen praktisch nützliche Anwendung bei den hier notwendigerweise langen Behandlungszeiten der Autor erwähnt.

4. Um die alte, im allgemeinen verlassene Bezeichnung rhizomelische Spondylose zu ersetzen, sind auch die Benennungen, wie ankylosierende Spondylarthritis, «ankylosing spondylitis», rheumatische Spondylitis keine passenden Namen. Rheumatische Pelvi-Spondylitis ist eine eher zufriedenstellende Bezeichnung.

Riassunto

L'affezione denominata spondilartrite anchilosante è spesso causa, durante i primi anni della sua evoluzione, di errori diagnostici. Ciò è dovuto al fatto che molti medici hanno di questa malattia una idea antiquata. Quelli che, 25 o 30 anni fa, potevano essere considerati sintomi essenziali della malattia, e cioè le anchilosi e le deformazioni, vanno riguardati oggi unicamente quali complicazioni di apparizione tardiva, per nulla fatali, e che una terapia precoce deve appunto sforzarsi di evitare. Durante 5, 10, talvolta 15 e più anni, prima di arrivare alle anchilosi ed alle deformazioni classiche, la malattia evolve con un aspetto tutto diverso; ed è questo vero aspetto dell'affezione che il medico deve conoscere, onde non commettere errori diagnostici allorchè egli lo incontrerà sul suo cammino. Dopo aver enumerato i diversi sintomi che devono permettere di fare senza difficoltà una diagnosi precoce l'autore tratta delle forme in cui tale diagnosi precoce si urta invece a notevoli difficoltà: forme con artrite sacro-iliaca monolaterale – forme senza artrite sacro-iliaca. Egli propone un metodo che permette, in questi casi difficili, di porre la diagnosi almeno con sufficiente probabilità. Richiama l'attenzione sul fatto che queste forme in cui le articolazioni sacro-iliache non sono colpite sono più frequenti nella spondilartrite d'apparizione tardiva. In seguito accenna in modo succinto ai progressi recentemente compiuti nello studio della spondilartrite sul piano eziologico:

1. Studio delle spondilartriti consecutive alle uretriti non gonococciche associate o no agli altri sintomi oculari ed articolari della sindrome di Fiessinger-Leroy-Reiter, e secondarie talvolta a delle affezioni intestinali di tipo dissenterico; esistenza di un fattore ereditario all'origine della malattia in alcuni casi.

2. Sul piano biologico, l'Autore ricorda che le reazioni di agglutinazione di Waaler-Rose e del latex apportano una ulteriore giustificazione alla separazione nosologica, costantemente affermata dai reumatologi

europei ed in particolar modo dagli autori francesi, tra la spondilartrite anchilosante, in cui le suddette reazioni sono costantemente negative, e la poliartrite cronica evolutiva, in cui esse sono positive dall'85 al 95% dei casi.

3. Sul piano terapeutico è stato fatto un grande progresso grazie alla scoperta del fenilbutazone, di cui l'Autore richiama la posologia che può venire in pratica utilizzata per queste cure per necessità abbastanza lunghe.

4. Per sostituire il vecchio termine, generalmente abbandonato, di spondilosi rizomelica, le nuove denominazioni quali spondilartrite anchilosante, «ankylosing spondylitis», spondilite reumatica non sono le più adatte. Più soddisfacente, secondo l'Autore, quella di pelvi-spondilite reumatica.

Summary

In the illness known as spondylitis ankylopoietica (poker spine) there is frequently a wrong diagnosis during the first years of its development. This is due to the fact that many doctors take a limited view of this illness. Ankylosis and the deformations, which might have been considered 25 to 30 years ago as the essential symptoms of the illness, can only be considered today as complications of a later stage, by no means fatal, and which an early treatment endeavours to prevent. For 5 or 10, or sometimes 15 years or more, before revealing the ankylosis and the classical deformations, the disease evolves with quite a different appearance; this true appearance of the disease must be recognised by the doctor to avoid a wrong diagnosis. After showing the different signs which present no difficulties for an early diagnosis, the author discusses the forms which cause real difficulty for the early diagnosis: forms with unilateral sacroiliac arthritis, and forms without subiliac arthritis. He proposes a method permitting a sufficient probability of diagnosis in these difficult cases. He recalls that these cases without sacroiliac damage are more frequent in spondylitis of late appearance. He then relates the recent progress accomplished in the knowledge of spondylitis on the aetiological plan:

1. Knowledge of spondylitis following upon non-gonococcic urethritis associated or not with other ocular and articular symptoms of the syndrome of Fiessinger-Leroy-Reiter, and sometimes secondary to the intestinal affections of the dysenteric type; the existence of an hereditary factor of origin of the illness in one case.

2. On the biological plan, he notes that the reactions of agglutination of Waaler-Rose and of latex have come to justify the nosological separa-

tion, constantly maintained by European rheumatologists and more particularly by the French authors, between spondylitis ankylopoietica, where the reactions are constantly negative, and rheumatoid polyarthritis, where they are positive in 85–95% of the cases.

3. On the therapeutic plan, immense progress has been made by the discovery of phenylbutazone, of which the author describes the practical posology to be used in a necessarily prolonged treatment.

4. To replace the old term, which is generally disused, of spondylosis rhizomelic, names such as ankylosing spondylitis, rheumatoid spondylitis are not suitable. Rheumatic pelvi-spondylitis is a more satisfactory term.