

LIGNES DIRECTRICES SUR L'ADMISSIBILITÉ AU DROIT À PENSION **SPONDYLARTHRITE ANKYLOSANTE**

CMP 00305
CIM-9 720

DÉFINITION

La spondylarthrite ankylosante est une maladie inflammatoire évolutive chronique dont la cause demeure inconnue. Elle atteint principalement les articulations sacro-iliaques et le squelette axial. Elle peut également atteindre les articulations périphériques et les structures extra-articulaires.

Les manifestations extra-articulaires possibles sont notamment :

- une maladie des yeux
- une maladie cardiovasculaire
- une maladie pulmonaire
- une atteinte neurologique
- une atteinte rénale

La spondylarthrite ankylosante est également connue sous les noms de pelvispondylite rhumatismale et de maladie de Marie-Strümpell.

NORME DIAGNOSTIQUE

Le diagnostic doit être posé par un médecin qualifié et il doit s'accompagner de copies des rapports de tests pertinents et d'autres documents à l'appui.

Bien qu'il n'existe aucun test de laboratoire destiné expressément à la spondylarthrite ankylosante ou à son diagnostic, il est nécessaire de faire des investigations, étant donné que le diagnostic ne peut reposer uniquement sur des observations cliniques.

Les radiographies permettant habituellement de déceler une sacro-iliite. Les changements qui y sont observés prennent initialement la forme d'un estompelement des bords corticaux de l'os sous-chondral, puis d'une érosion osseuse et, enfin, d'une

sclérose. Le gène HLA-B27 est observé chez environ 90 % des personnes atteintes de spondylarthrite ankylosante. Lorsque la maladie est active, on observe souvent une vitesse de sédimentation érythrocytaire élevée et un fort taux de protéines C-réactives, qui ne sont ni l'un ni l'autre un signe caractéristique de la spondylarthrite ankylosante.

Les personnes atteintes d'une forme sévère de la maladie peuvent présenter une élévation de la phosphatase alcaline sérique. On n'observe ni facteur rhumatoïde ni anticorps antinucléaires en l'absence de maladies concomitantes. Selon les résultats d'études de la fonction pulmonaire, lorsque la spondylarthrite ankylosante restreint les mouvements de la paroi de la cage thoracique, la capacité vitale diminue et la capacité résiduelle fonctionnelle augmente.

ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE

La spondylarthrite ankylosante entraîne des changements pathologiques distincts à l'enthèse, qui est la zone d'insertion des ligaments ou des capsules articulaires sur les os.

La composante inflammatoire de cette maladie provoque des érosions osseuses à l'enthèse. L'organisme s'efforce de réparer ces érosions, et l'activité de réparation provoque une ossification aux endroits affectés. C'est ce processus d'inflammation-réparation qui est le fondement de bon nombre des observations dans les cas de spondylarthrite ankylosante.

Cette affection est habituellement diagnostiquée au cours de la deuxième à la quatrième décennie de la vie. Elle est plus fréquente chez les parents au premier degré des personnes atteintes de la maladie. Bien qu'une forte association à l'antigène HLA-B27 tende à confirmer l'existence d'une prédisposition génétique, les preuves laissent supposer que d'autres facteurs jouent également un rôle dans la susceptibilité à la spondylarthrite ankylosante. L'antigène HLA-B27 est un marqueur génétique que l'on observe chez 8 % des Nord-Américains d'ascendance européenne (blancs). Parmi ceux qui présentent le marqueur HLA-B27, le risque réel de développer la spondylarthrite ankylosante est estimé à 1-2 %. Seulement 20 % des personnes présentant ce marqueur qui sont apparentées au premier degré à des personnes atteintes de spondylarthrite ankylosante et présentant elles-mêmes ce marqueur développent la maladie.

CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES

La spondylarthrite ankylosante est un trouble évolutif caractérisé par des flambées de maladie active alternant avec des périodes d'inflammation inactive. À l'occasion, l'évolution de la maladie est sévère et sans rémission.

Le symptôme le plus fréquent est la lombalgie récurrente qui persiste depuis plus de 3 mois. Elle se présente souvent la nuit. Certaines personnes manifestent tôt le matin une rigidité au niveau de la colonne lombaire, qui disparaît habituellement après une période d'activité.

Le signe premier de la spondylarthrite ankylosante est la sacro-iliite, qui est souvent bilatérale. La sacro-iliite se développe dans les premiers stades de la maladie, mais, même si elle est symptomatique, les changements ne peuvent devenir évidents à la radiographie que 7 à 10 ans plus tard.

Les difformités spinales associées à la spondylarthrite ankylosante évoluent sur une période pouvant atteindre 10 ans. Elles entraînent une immobilité marquée et, par la suite, une ostéoporose généralisée. Dans les cas extrêmes, l'ensemble de la colonne peut se souder en flexion avant. En l'absence de traitement, les personnes atteintes peuvent développer une cyphose à cause de la position fléchie qu'elles adoptent pour soulager la douleur.

Le raidissement de la colonne peut produire le déplacement corporel caractéristique qui consiste à mouvoir le torse en un bloc.

Lorsque le squelette axial devient atteint, l'expansion de la cage thoracique peut diminuer (moins de 4 cm). La constriction thoracique entraîne une maladie respiratoire restrictive. L'asthme n'est pas inclus, étant donné qu'une maladie respiratoire restrictive est attribuable à une anomalie de la paroi de la cage thoracique qui limite les mouvements expiratoires et inspiratoires.

Dans certains cas, la spondylarthrite ankylosante atteint également les articulations périphériques. Cette atteinte est habituellement asymétrique et elle touche le plus souvent les grosses articulations des membres inférieurs. L'atteinte des articulations périphériques peut être clairement apparente dès le départ et, dans certains cas, elle peut dominer le tableau clinique.

Environ le tiers des personnes atteintes de spondylarthrite ankylosante présentent également des manifestations systémiques, la plus courante étant l'uvéite.

CONSIDÉRATIONS LIÉES À LA PENSION

A. CAUSES ET/OU AGGRAVATION

LES CONDITIONS ÉNONCÉES CI-DESSOUS NE DOIVENT PAS OBLIGATOIREMENT ÊTRE REMPLIES. DANS CHAQUE CAS, LA DÉCISION DOIT SE PRENDRE EN FONCTION DU BIEN FONDÉ DE LA DEMANDE ET DES PREUVES FOURNIES.

1. Idiopathique

L'étiologie précise n'a pas été clairement établie.

2. Génétique

Bien que la cause précise de la spondylarthrite ankylosante demeure inconnue, une importante composante génétique a été identifiée, soit le HLA-B27.

3. Important traumatisme physique : aggravation seulement

Un *important traumatisme physique* provoque une aggravation uniquement à l'endroit qu'il a affecté.

Pour qu'un *traumatisme physique important ait aggravé la spondylarthrite ankylosante*, les observations suivantes doivent être faites :
traumatisme physique important survenu dans une région du corps où la spondylarthrite ankylosante est active; et
signes/symptômes plus marqués de spondylarthrite ankylosante observables de façon continue ou récurrente pendant au moins 6 mois.

Un *traumatisme physique important* est une lésion discrète qui provoque, dans les 24 heures suivant l'instant où elle survient, le développement de signes et symptômes aigus pour lesquels on consulterait normalement ou raisonnablement un médecin.

4. Incapacité d'obtenir un traitement médical approprié

B. AFFECTION DONT IL FAUT TENIR COMPTE DANS LA DÉTERMINATION DU DROIT À PENSION/L'ÉVALUATION

- Douleur lombaire mécanique chronique/Douleur cervicale thoracique (dorsale)
- Arthrite périphérique due à la spondylite ankylosante
- Enthésite

C. AFFECTIONS COURANTES POUVANT DÉCOULER EN TOTALITÉ OU EN PARTIE D'UNE SPONDYLARTHRITE ANKYLOSANTE ET/OU DE SON TRAITEMENT

- Syndrome respiratoire restrictif
- Syndrome de la queue de cheval
- Fractures intervertébrales post-traumatiques (l'étage C5-C6 ou C6-C7 est le plus souvent atteint)
- Ostéoporose
- Uvéite
- Régurgitation aortique
- Anomalies de la conduction cardiaque
- Subluxation atlanto-axiale
- néphropathie de Berger

BIBLIOGRAPHIE

1. Australie. Department of Veterans Affairs : recherche médicale se rapportant au Statement of Principles concernant Osteoporosis [Instrument 61 de 1997], où sont citées les références suivantes :
 1. *Harrison's Principles of Internal Medicine* - McGraw Hill. 13th ed.
pp1664-67
 2. Ibid pp1666-67
 3. Ibid p 1667
2. Braunwald, Eugene, ed. *Heart Disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine.* 5th ed. Toronto: W. B. Saunders, 1997.
3. Cotran, Ramzi S., Vinay Kumar and Tucker Collins. *Robbins Pathologic Basis of Disease.* 6th ed. Toronto: W.B. Saunders, 1999.
4. Dee, Roger, Lawrence C. Hurst, et al. *Principles of Orthopaedic Practice.* 2nd ed. Montreal: McGraw-Hill, 1997.
5. Eck, Jason C. and S. Craig Humphreys. 1998. Diagnosis and Treatment of Common Metabolic Disorders in the Geriatric Population. *South Med J* 91(12): 1090, 1097. Retrieved May 15, 2001 on the World Wide Web:
<http://www.medscape.com/SMA/SMJ/199...9112.01.eck/pnt-smj9112.01.eck.html>
6. Fauci, Anthony S. and Eugene Braunwald, et al, eds. *Harrison's Principles of Internal Medicine.* 14th ed. Montreal: McGraw-Hill, 1998
7. Goldman, Lee and J. Claude Bennett. *Cecil Textbook of Medicine.* 21st ed. Toronto: W.B. Saunders, 2000.
8. Ruddy, Shawn, Edward D. Harris and Clement B. Sledge, eds. *Kelley's Textbook of Rheumatology.* 6th ed. Toronto: W.B. Saunders, 2001.
9. Weinstein, Stuart L. and Joseph A. Buckwalter. *Turek's Orthopaedics Principles and Their Application.* 5th ed. Philadelphia: J.B. Lippincott, 1994.