

UNIVERSITE de LIMOGES
Faculté de Médecine

ANNEE 1998

THESE N° 131/1

**LES CRITERES DE B. AMOR SONT-ILS
APPLICABLES AU PREMIER CAS
DE SPONDYLARTHRITE ANKYLOSANTE
DECRIE PAR P. MARIE EN 1898?**



THESE

POUR LE

**DIPLOME D'ETAT
DE DOCTEUR EN MEDECINE**

présentée et soutenue publiquement le 2 Octobre 1998



par

Armelle DUCLOUX
épouse RATIER

née le 24 Septembre 1971 à Guéret (Creuse)

EXAMINATEURS de la THESE

Monsieur le Professeur BERTIN	PRESIDENT
Monsieur le Docteur AUFAURE	JUGE
Monsieur le Professeur SALLE	JUGE
Madame le Professeur VIDAL	JUGE

**UNIVERSITE DE LIMOGES
FACULTE DE MEDECINE**

DOYEN DE LA FACULTE:

Monsieur le Professeur PIVA Claude

ASSESEURS:

Monsieur le Professeur VANDROUX Jean-Claude
Monsieur le Professeur DENIS François

PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS:

* C.S = Chef de Service

ADENIS Jean-Paul * (C.S)
ALAIN Jean-Luc (C.S)
ALDIGIER Jean-Claude
ARCHAMBEAUD Françoise (C.S)
ARNAUD Jean-Paul (C.S)
BARTHE Dominique
BAUDET Jean (C.S)
BENSAID Julien (C.S)
BERTIN Philippe
BESSEDE Jean-Pierre
BONNAUD François (C.S)
BONNETBLANC Jean-Marie (C.S)
BORDESSOULE Dominique (C.S)
BOULESTEIX Jean (C.S)
BOUTROS-TONI Fernand
BRETON Jean-Christian
CATANZANO Gilbert
CLAVERE Pierre
CHRISTIDES Constantin
COGNE Michel
COLOMBEAU Pierre (C.S)
CUBERTAFOND Pierre (C.S)
DARDE Marie-Laure (C.S)
DE LUMLEY WOODYEAR Lionel (C.S)
DENIS François (C.S)
DESCOTTES Bernard (C.S)
DUDOGNON Pierre (C.S)
DUMAS Jean-Philippe
DUMAS Michel (C.S)
DUMONT Daniel
DUPUY Jean-Paul (C.S)
FEISS Pierre (C.S)
GAINANT Alain
GAROUX Roger (C.S)
GASTINNE Hervé (C.S)
GAY Roger
HUGON Jacques (C.S)
LABROUSSE Claude
LABROUSSE François (C.S)
LASKAR Marc (C.S)
LAUBIE Bernard (C.S)
LEGER Jean-Marie (C.S)
LEROUX-ROBERT Claude (C.S)
MABIT Christian
MELLONI Boris
MENIER Robert (C.S)
MERLE Louis
MOREAU Jean-Jacques (C.S)
MOULIES Dominique

OPHTALMOLOGIE
CHIRURGIE INFANTILE
NEPHROLOGIE
MEDECINE INTERNE
CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
HISTOLOGIE EMBRYOLOGIE CYTOGENETIQUE
CLINIQUE OBSTETRICALE ET GYNECOLOGIE
CLINIQUE MEDICALE CARDIOLOGIQUE
THERAPEUTIQUE
OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE
PNEUMOLOGIE
DERMATOLOGIE
HEMATOLOGIE ET TRANSFUSION
PEDIATRIE
BIOSTATISTIQUE ET INFORMATIQUE MEDICALE
BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE
RADIOTHERAPIE
CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
IMMUNOLOGIE
UROLOGIE
CLINIQUE DE CHIRURGIE DIGESTIVE
PARASITOLOGIE
PEDIATRIE
BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
ANATOMIE
REEDUCATION FONCTIONNELLE
UROLOGIE
NEUROLOGIE
MEDECINE DU TRAVAIL
RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE
ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE
CHIRURGIE DIGESTIVE
PEDOPSYCHIATRIE
REANIMATION MEDICALE
REANIMATION MEDICALE
HISTOLOGIE-EMBRYOLOGIE-CYTOGENETIQUE
REEDUCATION FONCTIONNELLE
ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE
CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
ENDOCRINOLOGIE ET MALADIES METABOLIQUES
PSYCHIATRIE D'ADULTES
NEPHROLOGIE
ANATOMIE-CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
PNEUMOLOGIE
PHYSIOLOGIE
PHARMACOLOGIE
NEUROCHIRURGIE
CHIRURGIE INFANTILE

NATHAN-DENIZOT Nathalie
PECOUT Claude (C.S)
PERDRISOT Rémy
PILLEGAND Bernard (C.S)
PIVA Claude (C.S)
PRALORAN Vincent (C.S)
RAVON Robert (C.S)
RIGAUD Michel (C.S)
ROUSSEAU Jacques (C.S)
SALLE Jean-Yves
SAUTEREAU Denis
SAUVAGE Jean-Pierre (C.S)
TABASTE Jean-Louis
TREVES Richard (C.S)
TUBIANA-MATHIEU Nicole (C.S)
VALLAT Jean-Michel
VALLEIX Denis
VANDROUX Jean-Claude (C.S)
VERGNEGRE Alain
VIDAL Elisabeth (C.S)
VIGNON Philippe
WEINBRECK Pierre (C.S)

ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE
CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
BIOPHYSIQUE ET TRAITEMENT DE L'IMAGE
HEPATO-GASTRO-ENTEROLOGIE
MEDECINE LEGALE
HEMATOLOGIE ET TRANSFUSION
NEUROCHIRURGIE
BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE
MEDECINE PHYSIQUE ET READAPTATION
HEPATO-GASTRO-ENTEROLOGIE
OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE
GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
RHUMATOLOGIE
CANCEROLOGIE
NEUROLOGIE
ANATOMIE
BIOPHYSIQUE ET TRAITEMENT DE L'IMAGE
EPIDEMIOLOGIE-ECONOMIE DE LA SANTE-PREVENTION
MEDECINE INTERNE
REANIMATION MEDICALE
MALADIES INFECTIEUSES

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE A MI-TEMPS

BUCHON Daniel

3ème CYCLE DE MEDECINE GENERALE

SECRETAIRE GENERAL DE LA FACULTE - CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS

POMMARET Maryse

A notre Président

Monsieur le Professeur Ph. BERTIN

Docteur en Médecine

Docteur es Sciences

Rhumatologue des hôpitaux

Thérapeutique

Pour avoir bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la présidence de ce Jury de Thèse en dépit de vos multiples occupations,

Nous vous adressons nos très sincères remerciements et notre respectueuse gratitude.

A nos Directeurs de Thèse

Monsieur le Professeur Ph. BERTIN

...

Monsieur le Professeur R. TREVES

Rhumatologie,

Médecin des hôpitaux

Chef de Service

Pour avoir accepté de porter de l'intérêt à ce travail et nous avoir guidée,

Nous vous assurons de notre entière reconnaissance et de notre profond respect.

A nos Juges

Madame le Professeur E. VIDAL
Médecine Interne
Chef de service

Vous nous faites l'honneur de siéger dans notre jury.

Nous vous remercions pour la disposition dont vous avez fait preuve en acceptant de juger ce travail.

Veillez trouver ici, l'expression de mes remerciements les plus sincères.

Monsieur le Professeur J.Y. SALLE
Médecine Physique et Réadaptation
Médecin des hôpitaux

Nous vous remercions pour l'intérêt que vous portez à ce travail en acceptant de le juger.

Veillez trouver ici, l'assurance de notre sincère reconnaissance.

Monsieur le Docteur AUFAURE
Docteur en Médecine Générale

Qu'il nous soit permis ici de vous remercier et de vous exprimer notre respectueuse considération.

A mon mari,

Toujours présent dans les bons et les mauvais moments,
avec tout mon amour.

A mes parents,

Pour leur amour et leur soutien.

A mes beaux parents,

Avec toute ma reconnaissance.

A ma famille,

Avec toute mon affection.

A mes amis,

Avec toute mon estime.

A Hugues,

Merci pour le bonheur que tu offres.

Nous tenons à remercier :

Mesdames et Messieurs les Docteurs :

- Serge DUPRAT
- Gilles PETIT
- Isabelle RIBEYROL

Pour leur précieux conseils et leur entière disponibilité au cours de ma formation pratique.

PLAN

INTRODUCTION

PREMIERE PARTIE : UN PEU D'HISTOIRE

DEUXIEME PARTIE : LES CRITERES DE BERNARD AMOR

TROISIEME PARTIE : OBSERVATION CLINIQUE DE PIERRE MARIE (Texte intégral)

QUATRIEME PARTIE : DISCUSSION

A-REPONSE A LA QUESTION SOULEVEE PAR LA THESE :

Rappel des critères confrontés un par un au texte de P. Marie

B-POURQUOI CE NON SENS ?

1-Les critères diagnostics de B. Amor

2- L'observation de P. Marie

3-Mr Harr... n'est pas atteint d'une SPA

CONCLUSION

INTRODUCTION

Le titre de cette thèse, bien qu'un peu long, résume en quelques mots l'objet de la discussion présentée dans ce travail.

En effet, nous avons été curieux de savoir si Mr Harr... répondait aux critères d'inclusion des spondylarthropathies.

Mais qui est Mr Harr... ? Il s'agit du premier patient observé par Pierre Marie en 1898 et reconnu comme porteur d'une maladie baptisée à l'époque spondylose rhizomélique.

Cette maladie au nom barbare n'est rien d'autre que notre spondylarthrite ankylosante actuelle.

Nous avons donc tenté de faire revivre Mr Harr..., ce patient de la fin du XIXème siècle à notre époque et ainsi de le confronter aux critères de Bernard Amor. Ces critères ont été mis au point en 1990 dans le but d'identifier des patients aux symptômes communs et de les regrouper sous une nouvelle terminologie : spondylarthropathie.

Comme vous allez le découvrir, cette confrontation peut avoir un résultat surprenant pour certains, dans tous les cas, la réponse à la thèse est claire et tranchée.

Devant cette ironie du sort, on ne pouvait qu'être tenté de se demander : « pourquoi en est-il ainsi ? ».

Ce sont donc nos hypothèses de réponse, nos idées, nos réflexions que nous allons vous faire partager tout au long de ces pages.

PREMIERE PARTIE : UN PEU D'HISTOIRE

Il nous a paru important de commencer en retraçant les grandes lignes de l'histoire de cette maladie puisque nous allons voyager dans le temps et nous resituer avec Pierre Marie à la fin du siècle dernier, date à laquelle la SPA a véritablement vu le jour sous le nom de spondylose rhizomélique.

Mais si c'est bien dans les années 1890 que la maladie a été individualisée, nous allons voir que les premiers cas qui ont pu être diagnostiqués rétrospectivement sont bien antérieurs à cela.

La SPA étant une pathologie à tropisme ostéoarticulaire, il nous est permis d'en retrouver des traces sur des squelettes très anciens et ceci même avant l'ère de l'écriture et même avant toute trace d'humanité sur la terre. Les plus anciens signes spécifiques de pelvispondylite rhumatismale ont été retrouvés sur des squelettes d'animaux chez lesquels, nous le savons aujourd'hui, la SPA existe également.

Nous allons ainsi nous transporter 140 millions d'années en arrière avec le squelette d'un dinosaure du British Museum sur lequel Zorab, conservateur du musée, a remarqué un aspect en « tige de bambou » au niveau de quelques vertèbres (1). Cette constatation est très intéressante, notamment par le terme même employé par Zorab pour décrire le rachis de l'animal. Il parle, en effet, de « tige de bambou », terme encore employé très fréquemment dans les livres de séméiologie radiologique pour décrire un rachis de spondylarthritique. Malheureusement ceci ne suffit pas à affirmer le diagnostic de SPA chez ce dinosaure. La question de savoir s'il s'agit d'une formation osseuse constitutionnelle produite dans le but de consolider le très long rachis de l'animal ou de syndesmophytes produits de façon pathologique, n'est toujours pas résolue.

D'autres exemples animaux hantent l'archéologie, qu'il s'agisse de crocodiles du Nil datant de 900 000 ans ou de moutons et de bœufs de l'Ancienne Egypte. Pour ceux-là le diagnostic de SPA semble plus sûr. Bien que cela rajeunisse considérablement la pelvispondylite rhumatismale, il semble plus raisonnable de s'en tenir là et de faire de la SPA une maladie vieille de 1 million d'années, ce qui n'est tout de même pas négligeable !

En ce qui concerne l'homme, les premières traces de la maladie dateraient du néolithique c'est à dire 5500-5000 ans avant J-C. C'est ce que nous relate Léon Palès dans son traité de paléopathologie (1930) (1).

Il a reproduit dans cet ouvrage des vertèbres de squelettes datant de cette époque et on peut ainsi constater qu'il a schématisé l'ossification du ligament vertébral commun antérieur ainsi que la fusion des articulations inter-apophysaires postérieures.

De nombreux autres archéologues ont fait des constatations analogues sur des vestiges osseux datant de la même époque, que ce soit Parsons en Suède ou Von Holder sur des Germains, pour ne citer qu'eux (1).

Bien sûr, étant donné le manque de documents et la vétusté de ces traités, on les considèrera avec circonspection en n'oubliant pas de garder sur eux un œil critique.

L'étude des momies égyptiennes apporte, elle aussi, son lot de renseignement. Malheureusement les espoirs fondés sur elles ont été déçus et après avoir affirmé que Ramsès II était atteint de SPA, le doute s'est instauré dans les esprits. A l'heure actuelle, malgré les multiples observations, les radiographies, les xéroradiographies dont elle a fait l'objet, personne ne peut affirmer un tel diagnostic, bien au contraire. En effet, on avait retenu ce diagnostic devant la constatation de certains faits : aspect de coxite bilatérale, luxation fracture en C₆, C₇, existence de ponts intervertébraux.

Actuellement, il apparaît que les syndesmophytes ne seraient que des images construites correspondant aux éléments paravertébraux fibreux apparaissant plus opaques par contraste avec le contenu abdominal aérien de la momie.

Quant aux images de coxite, on constate aujourd'hui qu'un aspect similaire se retrouve sur la plupart des momies et serait une conséquence des techniques d'embaumement, en rapport avec une perte cartilagineuse du squelette embaumé.

Il en va de même pour la luxation fracture du rachis cervical. En effet, une telle lésion ne paraît pas incongrue quand on connaît les techniques brutales de l'embaumement, ce d'autant plus que le corps de Ramsès II a subi de nouveaux soins de momification lorsqu'il a été déplacé et réenseveli dans sa deuxième tombe. Par contre, moins contestable est le diagnostic de SPA de Nefermaat. En effet Ruffer en 1918 constate que « la colonne vertébrale était transformée en un bloc solide, de la quatrième vertèbre cervicale au coccyx du fait de la néoformation d'os dans le ligament longitudinal ». Il semble que le doute n'est pas permis en ce qui le concerne, mais la SPA de Ramsès II n'est elle donc qu'un mythe (20) ?

Moins discutables sont les faits rapportés par P. Morel en 1961 à propos de l'étude de squelettes des Burgondes ensevelis entre le Vème et le VIIème siècle.

Cet archéologue a en effet constaté la fusion de certaines vertèbres entre elles sans que la hauteur du disque intervertébral en soit diminuée. Leroi Gourhan rapporte même avoir constaté chez un vieillard, une fusion complète de 11 vertèbres associée à des proliférations osseuses au niveau du bassin (1).

De quelle autre pathologie pourrait-il s'agir ?

Ainsi, même à travers ce petit aperçu des constatations archéologiques, il apparaît que la SPA est une maladie très ancienne. Malheureusement, en dehors des constatations anatomiques, rien ne nous permet de resituer ces pièces osseuses dans leur histoire.

C'est en 1945 que la première confrontation anatomo-clinique est faite, grâce à l'étude, à Florence, des dépouilles de Cosme l'Ancien et de son fils Pierre dit « le Goutteux » représentants de la famille des Médicis.

Or il existe des textes relatifs à leur vie et ainsi on apprend que Cosme l'Ancien présentait depuis l'âge de 53 ans des crises douloureuses polyarticulaires, évoluant par poussées, ayant débuté aux pieds puis ayant gagné successivement les mains, les genoux, les talons. Quand on confronte ces données à l'analyse des radiographies réalisées par Costa et Weber, les rhumatologues chargés d'étudier les dépouilles, on est fort tenté de conclure à une SPA. En effet, sur les radiographies on constate la présence de fins syndesmophytes rachidiens ainsi que l'ossification du ligament interépineux et la fusion complète des os du tarse.

Mais si l'on prend en considération les faits que Cosme l'Ancien était atteint d'un prurit généralisé et que son fils était atteint d'une maladie articulaire dont l'évolution a été très différente puisque se traduisant radiologiquement par une fusion complète des os du tarse et de l'articulation tibiotarsienne, sans aucun syndesmophyte rachidien, on peut remettre en question le diagnostic de SPA et se demander s'il ne s'agit pas plutôt d'un rhumatisme psoriasique, lequel, dans sa forme axiale, peut être très proche de la SPA (1).

Ceci remet en question toutes les constatations faites sans données cliniques et éveille notre esprit critique quant à la véracité des conclusions tirées des simples observations anatomiques.

L'histoire est elle une si grande pourvoyeuse de spondylarthritiques ? N'est-il pas plus sage de se limiter à poser le diagnostic de rhumatisme inflammatoire ?

Ce périple à travers le temps, m'a permis de rencontrer un curieux personnage ; sur lequel je crois intéressant de s'arrêter un peu ; en la personne du poète Scarron.

Décidément, cet auteur burlesque aura fait s'écouler bien de l'encre.

En effet, très sujet à polémique à son époque pour l'engagement de ses textes et son mode de vie, il ne le fut pas moins bien plus tard lorsqu'il se fût agi de porter un diagnostic, sur son célèbre mal.

Point ici de description anatomique, le diagnostic est exclusivement clinique.

Le poète fut le sujet de tant d'auteurs que les faits ne manquent pas, sans compter les poèmes écrits par Scarron lui-même. Les mots employés sont d'une telle justesse, ses conditions de vie rapportées avec une telle précision, que le doute ici n'est guère permis.

On raconte par exemple, qu'une demoiselle que l'on voulait lui présenter dût pour lui montrer son visage s'agenouiller à ses pieds tant « le pauvre Scarron avait le dos voûté et la tête baissée ».

On rapporte aussi qu'il vivait « assis sur une jatte posée sur une chaise à bras. S'il voulait manger ou écrire, on tirait des tringles de fer adaptées aux bras de cette chaise et l'on plaçait sur ces tringles une planche en forme de table » (11).

Mais ce sont les propres textes de Scarron qui font le mieux état de son mal. Bien qu'il parle toujours de lui sur un ton ironique, on perçoit dans tous ses écrits, la souffrance que fut sa vie, émaillée de crises douloureuses et de la progression imperturbable de l'ankylose.

La meilleure conclusion que l'on puisse apporter à ces apartés, c'est Scarron qui nous la donne lui-même par son Epitaphe qui en mettant le doigt sur l'horaire des douleurs enlève de notre esprit l'ombre du doute qui pourrait y demeurer :

*« Celui qui c'y maintenant dort
Fit plus de pitié que d'envie
Et souffrit mille fois la mort
Avant que de perdre la vie
Passant, ne fais ici de bruit,
Car voici la première nuit
Que le pauvre Scarron sommeille » (21).*

Si l'on peut raisonnablement conclure que la SPA est une maladie vieille de 1500 ans, il faut garder à l'esprit que son individualisation est bien plus récente, puisque faite seulement à la fin du XIX^{ème} siècle.

Malheureusement, la date reste imprécise puisque trois grands noms se disputent encore aujourd'hui la paternité de la spondylose rhizomélique.

Mais avant d'être individualisée la spondylarthrite ankylosante a été décrite par de nombreux auteurs et cela de longue date.

Ce serait Archigène d'Apanée au 1^{er} siècle qui y ferait la toute première allusion en l'assimilant à une extension de la goutte : « Après avoir commencé aux pieds, le mal se transporta peu à peu aux genoux, aux jointures de la cuisse et des hanches, puis aux mains, frappant une à une les articulations. Quand il en est ainsi, l'affection est dite arthritis ; quand la maladie atteint son plus haut degré, les vertèbres, les jointures des côtes, les mâchoires deviennent douloureuses... »

Archigène d'Apanée n'est-il pas en train de nous décrire typiquement un cas de SPA à son insu (1) ?

Un siècle plus tard, Arétée de Cappadoca parlant toujours de la goutte décrit une de ses formes particulières qui là aussi semble bien être une SPA : « (Ce mal)... attaque à la fois les vertèbres, depuis le cou jusqu'au sacrum et se fait sentir, en même temps à toutes les articulations ensemble et à chacune en particulier » (1).

On voit bien par l'intermédiaire de ces deux extraits de texte, la différence qui existe entre décrire et individualiser. En effet, ces deux anatomistes semblent bien avoir mis le doigt sur deux cas de « spondylose rhizomélique » mais sont encore loin de l'identification de cette maladie qui d'ailleurs, ne sera fait que 1800 ans plus tard !

Au XVI^{ème} siècle, s'amorce la naissance de la pelvispondylite rhumatismale avec Realdo Colombo, titulaire de la Chaire d'Anatomie de Pise en 1544.

Il décrit un squelette et là le doute n'est plus permis, il s'agit bien d'une SPA d'autant plus que la clinique vient renforcer la description anatomique.

Ainsi, parle-t-il du squelette : « Dans celui-ci, tous les os, c'est-à-dire, toutes les articulations du corps, depuis la tête jusqu'aux extrémités, même aux orteils, sont unis ; il manque quatre dents, deux en haut, deux en bas, par où la nourriture était introduite. Le malade avait longtemps vécu à l'Hopital des Incurables. Il ne pouvait rien bouger, sauf ses yeux, sa langue, son pénis et l'abdomen, le thorax également, car les cartilages articulés aux côtes n'étaient pas encore fusionnés ; les parties restantes de son corps et de sa colonne n'avaient aucune mobilité.

Ce que Colombo nous décrit là ne peut être autre chose qu'une SPA. Il en décrit la clinique, avec même l'ankylose des mâchoires et va jusqu'à s'engager à donner un pronostic fonctionnel puisqu'il dit : « car les cartilages articulés aux côtes n'étaient pas encore fusionnés ». Il s'approche là de très près de l'individualisation de la SPA.

Ils seront ainsi nombreux à se succéder dans tous les pays occidentaux pour évoquer cette maladie.

Nous ne pouvons nous dispenser de citer l'Irlandais Bernard Connor qui fait une description anatomique d'une remarquable précision dans une lettre adressée au Chevalier Guillaume de Waldegrave, 1er médecin de Sa Majesté, en 1691, dont le titre seul est des plus évocateurs : « Dissertation sur la continuité de plusieurs os, à l'occasion d'une fabrique surprenante d'un tronc de squelette humain où les vertèbres, les côtes, l'os sacrum et les os des îles, qui naturellement sont distincts et séparés ne font qu'un seul os continu et inséparable ».

Je ne peux me dispenser de citer ne serait-ce que pour le pittoresque de l'anecdote, son compatriote Lyons qui fit, non sans mal, une description anatomoclinique d'un de ces patients. En effet, ce patient hospitalisé durant de nombreuses années dans le service de Lyons, sans que l'on ne trouve de remède à son mal, se méfia de l'excès de zèle qu'on lui témoignait.

Ne voulant pas livrer son corps à la science, il préféra rentrer mourir chez lui en donnant l'ordre à son entourage de découper sa dépouille en petits morceaux afin qu'elle ne soit pas utilisée à des fins scientifiques. Peine perdue, Lyons ira jusqu'à reconstituer le squelette en regroupant les différentes parties ensevelies à plusieurs endroits (1).

Ainsi, jusqu'à Pierre Marie, connaît-on neuf auteurs ayant touché de plus ou moins près la maladie, peut-être sont-ils plus nombreux encore ?

Enfin, en arrivons nous aux trois grands hommes de la « spondylose rhizomélique » : Von Strumpell, Betcherew et Pierre Marie.

A la fin du XIXème siècle, la tension fut grande entre ces hommes, chacun revendiquant la paternité de cette nouvelle pathologie. Aujourd'hui, la querelle reste d'actualité, et il est toujours difficile de départager ces trois savants. Bien sûr, en tant que Français, notre jugement nous porte naturellement à désigner Pierre Marie.

Si l'on s'en réfère strictement aux dates, c'est le Russe Von Strumpell qui l'emporte, puisque c'est en 1884 qu'il initie une série de descriptions qui lui permettent d'individualiser une « affection remarquable et, me semble-t-il particulière (...), dans laquelle, sans douleurs vives s'installe en progressant du bas vers le haut, une raideur complète de la colonne vertébrale toute entière, y compris la colonne cervicale, de telle sorte que la tête finit par être complètement immobilisée. Si les articulations des hanches sont atteintes en même temps et ankylosées, ce qui est fréquent, alors la tête, le tronc et les cuisses sont soudés ensemble, tandis que les autres articulations gardent leur mobilité... »

C'est ensuite l'allemand Betcherew, qui publiera en 1893 dans la « Neurologische Zentralblatt » la description de cinq cas « d'enraidissement et incurvation de la colonne vertébrale ». En reprenant ces cinq cas cliniques, il semble très discutable qu'il s'agisse pour chacun de pelvispondylite rhumatismale (1).

Quand à Pierre Marie, s'il est bien le dernier en date à avoir publié sur le spondylose rhizomélique, il semble que ce soit indiscutablement sa communication faite à la Société Médicale en 1898 - qui soit la plus complète et la plus perspicace. Tout y est, rien ne manque, aucune observation n'est erronée, seule l'hypothèse formulée quant à la pathogénie nous semble désuète.

C'est en fait en 1886, que Pierre Marie a observé avec Charcot, dont il fut l'élève, le premier cas de SPA. Le diagnostic n'avait pas été posé à cette époque, mais Pierre Marie avait scrupuleusement pris des notes de l'observation de ce patient. Puis il dut attendre 10 ans pour rencontrer un autre cas. En 1896, presque coup sur coup, deux malades dont l'atteinte ostéoarticulaire lui rappela celle du patient de Charcot, se présentent à lui (1).

C'est la description de ce premier malade observé en 1896, que nous confronterons aux critères de Bernard Amor.

Depuis, cet exposé de Pierre Marie en 1898, que de chemin parcouru ! La spondylose rhizomélique est devenue spondylarthrite ankylosante et encore plus récemment une spondylarthropathie et par là même une maladie non seulement à manifestation articulaire mais aussi extra-articulaire.

Le concept de spondylarthropathie a vu le jour en 1974. Sous ce terme ont été regroupées certaines pathologies aux caractères cliniques communs et c'est Bernard Amor qui en 1989 a défini de façon très précise des critères d'inclusion dans ce groupe nosologique particulier.

Ce qui a fait l'intérêt de ce travail est justement l'application de ces critères d'inclusion à Mr Harr, le premier spondylarthritique décrit par Pierre Marie.

Mr Harr peut il être inclus dans ce concept ? Nous apporterons la réponse à cette question et surtout nous nous attacherons à savoir pourquoi il en est ainsi.

DEUXIEME PARTIE : LES CRITERES DE BERNARD AMOR

C'est donc en 1974, que le groupe nosologique baptisé spondylarthropathies a vu le jour.

En créant ce concept, ses élaborateurs ont voulu en faire un outil de travail simple, permettant de regrouper, sous une même terminologie, différentes pathologies aux caractères communs mais aux manifestations diverses.

C'est ainsi que se sont trouvées regroupées 5 maladies, dont la SPA mais aussi le syndrome de Reiter, les arthrites réactionnelles, le rhumatisme psoriasique et les rhumatismes des entérocolopathies chroniques.

En effet, on s'est aperçu au fil du temps de l'existence de nombreux recoupements entre les manifestations, l'évolution de ces cinq pathologies et même à l'extrême, des passages d'une maladie à l'autre ont pu être constatés. Ceci n'allait pas pour simplifier le diagnostic, qui, de plus, une fois posé pouvait être en permanence rediscuté.

En outre, de nombreux syndromes dits « inclassables » vont trouver là un cadre dans lequel s'intégrer et ainsi le diagnostic en est posé plus rapidement, ce qui est bénéfique pour le patient dont le traitement pourra ainsi être entrepris plus tôt.

Restait encore à définir des critères simples d'inclusion dans ce concept.

Les premiers critères sont ceux de New-York élaboré en 1966.

Ces premiers critères semblant imparfaits ont été tout récemment revus, par une équipe de rhumatologues parisiens.

En 1990, en effet B. Amor et son équipe de la clinique de la rhumatologie de l'Hopital Cochin, élaborent de nouveaux items composés en référence à leur expérience clinique.

Chaque item a été testé, certains ont été modifiés, d'autres abandonnés selon leur spécificité et sensibilité, testées au cours de trois grandes études cliniques.

Finalement douze critères ont été retenus, issus de l'interrogatoire du patient. Seulement un critère nécessite la réalisation d'un examen complémentaire, la radiographie des articulations sacro-iliaques.

Entre en jeu également, le groupage HLA des patients mais l'attribution des deux points de cet item peut être obtenue par le simple interrogatoire à propos des antécédents familiaux.

Une fois mis au point et testés au cours de trois grandes études, ces critères ont été comparés à ceux élaborés précédemment, les critères de New-York (7, 8, 9, 15).

Critères de New-York (22)

Critères cliniques :

- 1) limitation de la mobilité du rachis dans les trois plans,
- 2) lombalgies ou douleurs dorso-lombaires actuelles ou antérieures,
- 3) ampliation thoracique de 0 à 2 cm.

Critères radiologiques d'arthrite sacro-iliaque :

- Stade I : image suspecte mais non certaine,
 Stade II : déminéralisation des berges de la sacro-iliaque, lésions érosives et condensantes discrètes,
 Stade III : arthrite érosive et condensante,
 Stade IV : ankylose.

La spondylarthrite ankylosante est certaine en cas d'image d'arthrite sacro-iliaque bilatérale de stade III ou IV avec au moins un critère clinique. Elle est certaine aussi en cas d'image d'arthrite sacro-iliaque bilatérale de stade II, ou unilatérale de stade III ou IV, avec le critère clinique n° 1 ou les critères cliniques n° 2 et 3. Elle est probable en cas d'image d'arthrite sacro-iliaque de stade III ou IV sans critère clinique.

En cas d'arthrite sacro-iliaque bilatérale isolée, sans symptômes ni signes rachidiens, la spondylarthrite ankylosante n'est que probable selon les critères de New York.

Tableau des critères de B. Amor (15)

A - Signes cliniques ou histoire clinique	Points
1. douleurs nocturnes lombaires ou dorsales et/ou raideur matinale lombaire ou dorsale.	1
2. oligoarthritis asymétrique	2
3. douleurs fessières sans précision douleurs fessières à bascules	1 ou 2
4. doigt ou orteil en saucisse	2
5. talalgie ou tout autre enthésopathie	2
6. iritis	2
7. urétrite non gonococcique ou cervicite moins d'un mois avant le début d'une arthrite	1
8. diarrhée moins d'un mois avant une arthrite	1
9. présence ou antécédents de psoriasis et/ou de balanite	
B - Signes radiologiques	
10. sacro-iliite (stade ≥ 2 si bilatérale ou stade ≥ 3 si unilatérale)	3
C - Terrain génétique	
11. présence de l'antigène B27 et/ou antécédents familiaux de pelvispondylite, de syndrome de Reiter, de psoriasis, d'uvéite, d'entéropathies chroniques	2
D - Sensibilité au traitement	
12. amélioration en 48 h des douleurs par AINS et/ou rechute rapide (48 h) des douleurs à leur arrêt	2
Le malade sera déclaré comme ayant une spondylarthropathie, si la somme des points des 12 critères est égale ou supérieure à 6	

Avec une sensibilité de 90 % et une spécificité de 86,6 % ces critères s'avèrent supérieurs aux critères de New-York modifiés, notamment dans le dépistage des formes débutantes et ce avec des items très simples et avant tout cliniques.

En effet, en se dispensant du groupage HLA et de la radiographie des sacro-iliaques qui sont les deux seuls items « techniques », on obtient tout de même une sensibilité de 87,9 % et une spécificité de 83,1 %.

Ces deux derniers chiffres nous intéressent particulièrement puisqu'à l'époque de Pierre Marie, le diagnostic ne pouvait être que clinique.



Pierre Marie, (1853-1940). *Revue Neurologique* T 72, 1939-1940, p. 535. Bibl. Fac. Méd. Paris.

TROISIEME PARTIE : OBSERVATION CLINIQUE DE PIERRE MARIE

C'est donc en 1898, à la séance du 11 Février que Pierre Marie présente à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris les observations de deux malades atteints des mêmes symptômes. C'est à partir de ces deux observations anatomo-cliniques qu'il individualisera une nouvelle pathologie, qu'il baptisera Spondylose Rhizomélique.

Spondylose évoquant l'ankylose vertébrale et rhizomélique signifiant « qui atteint la racine des membres ».

Je vous propose donc le texte intégral de la première observation du neurologue Pierre Marie, tant elle est savoureuse et pleine d'enseignement (2).

Nous la commenterons en détail dans le chapitre ci-après.

Harr... Louis, 31 ans, marchand des quatre saisons, entré à Bicêtre le 24/02/1896. Dans les antécédents héréditaires, on ne trouve rien de spécial, sinon de l'alcoolisme chez son frère et son père. Il a eu la rougeole à l'âge de 5 ans et fut bien portant jusqu'à 12 ans ; c'est à ce moment que, pour la première fois, le malade ressentit des douleurs dans les genoux qui ont évolué lentement et progressivement. Jamais cette attaque n'a nécessité de repos au lit et les articulations n'étaient point gonflées, ni rouges ; le malade n'y ressentait point de craquements, mais il avait une sensation de crampes violentes ; jusqu'à l'âge de 18 ans, les choses en restèrent là, le malade était comme tout le monde et ne présentait aucune déformation ; il pouvait travailler sans difficulté à la culture de la terre.

A 18 ans survient le gonflement peu douloureux et peu considérable du genou gauche, en même temps, se montrent des douleurs très violentes, lancinantes, dans la hanche gauche. Le malade marche alors péniblement pendant quelques jours avec des cannes et ne peut se servir que très peu de sa jambe gauche ; pendant quatre mois, après une reprise des accidents douloureux dans la jambe gauche, notre homme est condamné à un repos relatif, mais il n'a pas de fièvre, la douleur lancinante reste le seul symptôme.

Les deux genoux, à ce moment, surtout le genou gauche, auraient été le siège d'une hydarthrose légère. Ces accidents persistent jusqu'en août 1883.

En décembre 1883, le malade ne peut plus rester assis, ni debout, à cause d'une douleur coccygienne très vive qui l'oblige à demeurer couché sur le ventre jusqu'en août 1884. Pendant ce temps, les douleurs de la jambe gauche persistent, mais moins intenses qu'auparavant ; à la suite de l'immobilité, la hanche droite s'ankylose et la soudure est complète, après avoir subi une marche progressive, en avril 1884. Le 5 août 1884, le malade commence à se lever, la douleur du coccyx ayant diminué ; survient alors une période d'accalmie jusqu'en décembre 1885.

Le malade a pu aller quelques temps sans trop de gêne, ni de douleurs. Mais dans l'intervalle d'un an, décembre 1886, progressivement, la colonne vertébrale se raidit, perd sa souplesse, et enfin s'ankylose ; à ce moment aussi, les mouvements de la mastication étaient très pénibles (douleurs musculaires ?). Donc, en décembre 1886, les articulations du genou étaient presque intactes, les deux hanches et la colonne vertébrale étaient ankylosées. La région cervicale s'est prise la dernière.

Depuis cette époque jusqu'en 1887, l'ankylose de la colonne vertébrale s'est accentuée et a gagné davantage la région cervicale, les épaules se prirent alors, de sorte que le malade pouvait difficilement porter les mains à sa tête. Depuis, les mouvements de l'articulation de l'épaule sont devenus un peu plus faciles.

Pendant toute cette longue période le malade ne s'est pas soigné. Ce n'est qu'en 1889, qu'il rentre à l'hôpital Tenon dans le service de M. Chantemesse, où il fut traité par les douches chaudes. A cette époque, il se plaignait de troubles de la déglutition, dus, semble-t-il à l'action du processus morbide sur les vertèbres dans la région cervicale.

Après un séjour de six mois à Tenon, il entre dans le service de M. le Dr Routier, pour y être opéré ; on lui fit la résection des deux hanches.

Mon excellent collègue et ami, M. le Dr Routier, a eu l'obligeance de me communiquer à l'égard de son intervention la note suivante que je reproduis fidèlement :

« 1889, 9 octobre. - Résection de la hanche gauche. Il y avait fusion complète du fémur et du bassin, la partie du col fémoral réséquée pesait 40 grammes ; j'ai cru enlever tout le col et j'ai creusé la cavité cotyloïde. Le malade fut traité par la gouttière et la traction continue, 10 kilos furent pendus au pied.

7 décembre : pareille opération est faite à droite.

Mai 1890. - Le malade est présenté par le Dr Routier à la Société de chirurgie, il marche à l'aide de béquilles, il peut s'asseoir et écarter les jambes ».

Peu à peu cependant, la gêne des mouvements dans l'articulation coxofémorale reparut et alla en progressant, pendant un temps le malade put encore exercer son métier de marchand de quatre saisons, mais un moment vint où il dut l'abandonner. En mars 1884, il éprouve des douleurs légères dans les coudes et dans les poignets sans gonflement ni rougeur. Il reste dans le service du Professeur Jacoud de mars 1894 à janvier 1895. M. Bélin, pendant ce séjour, aurait constaté chez lui des signes de tuberculose au sommet du poumon gauche. Le même diagnostic a été porté dans un autre service.

Dans cette longue évolution de la maladie les jointures n'ont jamais été grosses ni tuméfiées.

Etat actuel le 28 février 1896. - Le malade, dans la station debout, se présente avec une flexion des deux genoux, flexion de 130 degrés environ : en même temps il y a flexion du bassin sur les cuisses presque de même degré, de sorte que le tronc, les jambes et les cuisses représentent très bien un Z. En somme le tronc se trouve considérablement incliné en avant ; le cou aussi projeté en avant dans une autre direction que le tronc est presque horizontal. La face regarde par terre à deux ou trois mètres en avant des pieds. Pour garder son équilibre dans la station debout, il est obligé d'appuyer ses mains sur la région moyenne de la face antérieure des cuisses, car, sans cela, dit-il, celui lui fait grand mal dans les reins : il est tenu de recourir à cette manoeuvre pour s'empêcher de s'affaisser.

Quand il marche, il est forcé, s'il veut aller loin, d'employer des béquilles ; alors il marche en balançant en avant les deux jambes ; elles se posent à terre en avant des béquilles et le corps prend son point d'appui sur les jambes qui restent accolées et au même niveau.

La malade porte alors ses béquilles en avant et exécute un mouvement d'oscillation des jambes. Il peut, avec ses béquilles, marcher pendant une à deux heures.

Quand il progresse sans béquilles, la démarche est toute différente et beaucoup moins sûre. On le voit avancer un pied l'un après l'autre exactement comme s'il existait un pivot traversant les deux genoux et que les seules parties mobiles des membres inférieurs se trouvassent dans cette articulations et dans les pieds.

Il est obligé d'allonger le pas, car quand le talon de la jambe qui passe en avant arrive au niveau de l'autre jambe, il frotte le sol et alors c'est là le mouvement difficile, le malade met, pour y remédier, sa jambe en extension brusque et forcée.

Quand il s'assied, il est forcé de se poser sur le bord du siège et d'avoir au moins l'une des deux jambes allongée, sans quoi, il tombe en avant. S'il a une table devant lui, il peut plier les deux jambes sous la chaise en s'appuyant sur la table.

Pour enlever son pantalon, il ne peut y parvenir qu'en appuyant avec un pied sur le bas de la jambe de l'autre côté ; de même, pour enlever ses souliers, il est obligé de faire ainsi pour chaque pied par des mouvements successifs, n'étant plus capable, comme il le dit, depuis de longues années, de toucher ses pieds avec ses mains.

Tous les mouvements des articulations des orteils et de l'articulation tibio-tarsienne sont très forts et d'étendue normale, les orteils ne sont le siège d'aucune déformation. Les muscles de la jambe ne présentent rien de particulier ; dans les genoux on ne perçoit pas de craquements, mais il existe des mouvements de latéralité très prononcée ; la flexion est nettement limitée et le talon ne peut être rapproché de la tubérosité de l'ischion que jusqu'à 17 ou 18 centimètres.

L'extension de la jambe sur la cuisse s'exécute normalement et peut être portée à un degré exagéré. Quand aux mouvements de la hanche (flexion, extension, etc...) ils n'existent pas.

Les articulations coxo-fémorales sont absolument soudées et quand on prend le malade par un des genoux on peut le soulever tout entier.

Les réflexes rotuliens sont normaux, le réflexe abdominal est fort ; le réflexe crémasterien n'existe pas. Le malade a souvent des désirs génésiques, les érections sont assez fréquentes sans perte de sperme ; les testicules sont petits, il ont le volume d'un oeuf de pigeon, la verge est à peu près normale.

Au lit, notre homme préfère se coucher sur un des côtés, sur la partie postero-latérale du tronc, c'est-à-dire qu'il touche le plan du lit en même temps par le flan et par le dos, à droite ou à gauche indistinctement. Couché dans cette position, le malade ramène les couvertures sous le côté qui ne touche pas le plan du lit de façon à se caler. Les jambes restent fléchies sur les cuisses et les pieds croisés l'un sur l'autre. De cette façon, quand il est placé sur le dos par exemple, le malade a sa tête et ses genoux sur un même plan horizontal. Les cuisses, le tronc et la tête forment dans l'ensemble un U assez régulier.

Si l'on examine les membres supérieurs, on voit que les muscles sont bien développés, que les articulations ne présentent pas de craquements et jouissent de la liberté de tous leurs mouvements. Il existe des nodosités de Bouchard, surtout au médium et à l'annulaire des deux mains. En somme il n'y a aucune gêne ni altération dans le fonctionnement des membres supérieurs, sauf en ce qui concerne les mouvements des épaules ; le malade ne peut arriver qu'avec peine à

mettre ses mains sur sa tête, et dans les mouvements passifs on se sent arrêté net dès qu'on cherche à lever le bras au dessus de l'horizontale. La musculature des épaules est bien développée.

Le rachis est incliné très nettement de droite à gauche et de haut en bas dans toute sa moitié inférieure à partir de l'angle inférieur d'insertion du trapèze ; de plus, depuis ce niveau jusqu'au sacrum, la direction du rachis est peu courbée dans le sens antéro-postérieur.

Puis à partir de ce même point en remontant, elle devient un peu plus concave en avant jusqu'au niveau de la proéminence et là la courbure change pour devenir concave en arrière ou plutôt en haut.

Les mouvements de rotation de la tête sont limités, plus d'ailleurs à droite qu'à gauche ; en effet, du côté droit il ne tourne la tête qu'à 45° ; à gauche il peut la tourner de 60 à 70°. Quand il est debout et qu'on lui dit de baisser la tête le plus possible, la direction normale de son regard tombe à une distance de 1,75 mètres environ en avant de ses pieds ; quand on lui dit alors de relever la tête le plus possible, la direction normale de son regard se porte à une hauteur de 2,10 mètres pour une distance du 2 mètres ; en résumé, l'excursion de la tête dans le sens « flexion, extension » est très limitée, cette excursion n'excède certainement pas 35°. Quant aux mouvements d'inclinaison latérale de la tête, c'est à peine s'il en subsiste un vestige.

Il existe un aplatissement antéro-postérieur très marqué du thorax. Un aplatissement analogue se montre aussi, mais dans un moindre degré, au niveau du bassin.

Pendant la respiration on constate l'immobilité des côtes, sauf peut-être des côtes les plus inférieures ; la respiration est complètement abdominale.

Il faut encore noter qu'il existe une saillie des ailerons du sacrum assez prononcée, ainsi que des deux cornes inférieure de cet os.

Au mois de mai 1897, H... a commencé à éprouver des crampes assez violentes dans les épaules, il a perdu l'appétit et sans présenter de fièvre s'est trouvé cependant très souffrant ; depuis lors les mouvements des épaules sont devenus plus difficiles qu'ils n'étaient ; les douleurs ont ensuite remonté dans la nuque.

Du côté de la marche, aucune modification n'est à signaler non plus que du côté des membres inférieurs.

Etat le 8 février 1898 d'après un examen fait par M. Ganault, élève du service.

Lorsque le malade est levé il raidit les genoux dans l'extension, le tronc fait avec les membres inférieurs un angle d'environ 110 à 120°, la poitrine est presque parallèle au sol et la face regarde presque directement en bas, l'occiput dépassant à peine la ligne du dos et la suture sagittale étant presque verticale au lieu d'être antéro-postérieure.

Mais cette attitude est un peu forcée. Habituellement, le malade, cherchant à voir devant lui, relève légèrement la tête, ce qui l'oblige à fléchir les jarrets, il prend ainsi une attitude en Z. Si la station debout se prolonge il se fatigue vite et est alors forcé de prendre un point d'appui avec ses deux mains sur l'extrémité inférieure de ses cuisses pour soutenir le haut du corps.

Tête et rachis. -L'articulation temporo-maxillaire est absolument saine -aucune douleur- aucune gêne de mouvements. La colonne vertébrale forme une tige osseuse absolument rigide presque depuis l'occiput jusqu'au sacrum, présentant une exagération de la courbure normale antéro-postérieure à la région dorsale supérieure et un effacement marqué de l'ensellure lombaire ; présentant en outre une scoliose très nette de la région cervico-dorsale à sommet tourné vers la droite et répondant à la 4^e vertèbre dorsale approximativement. Une courbure de compensation en sens inverse existe à la région dorso-lombaire à sommet gauche vers la 2^e vertèbre lombaire.

Les mouvements de flexion et d'extension de la tête sont très limités (30 à 35°).

Les mouvements de torsion de la tête sont également très limités quoique plus étendus que les précédents. L'angle formé par les deux positions extrêmes de la tête dans ces mouvements, peut être évalué à 80°. Il est probable que ces mouvements se passent uniquement dans les articulations axoïdo-atloïdienne et atloïdo-occipitale, et que les articulations des vertèbres cervicales entre-elles n'y participent pas, car les mouvements d'inclinaison latérale de la tête possibles normalement grâce au jeu des disques intervertébraux sont complètement abolis, ce qui indique la perte d'élasticité et la fixation des vertèbres les unes aux autres par une ankylose fibreuse très serrée ou peut-être osseuse. Cette hypothèse est encore rendue plus vraisemblable par le fait que lorsque, avec le doigt introduit dans le pharynx, on explore la face antérieure des corps vertébraux cervicaux, on sent quatre ou cinq tubercules osseux, dont deux ont à peu près le volume d'un gros pois. Toute la face antérieure de cette partie du rachis accessible au doigt est irrégulière, bosselée, déformée par ces productions osseuses.

Vu de dos, le malade paraît bien musclé. Les omoplates, enveloppées de leur couche musculaire bien développée, forment de chaque côté de la ligne épineuse vertébrale un relief très marqué. Les muscles qui les attachent au rachis (trapèze, angulaire, rhomboïde) sont vigoureux. Les muscles scapulo-huméraux (sus et sous-épineux, sous-capsulaires, petit rond et grand rond), le sont également, comme on peut s'en convaincre, non seulement par le relief très appréciable que les plus superficiels font en se contractant sous la peau, mais aussi par l'intégrité des mouvements qu'ils impriment à l'humérus.

Le grand dorsal est également bien conservé. La masse sacro-lombaire existe encore mais est peu développée, les apophyses épineuses des vertèbres lombaires sont saillantes, non plus dissimulées au milieu de la masse de ces muscles.

Les mouvements d'inclinaison latérale, de flexion ou d'extension du tronc sont complètement abolis. La peau présente au niveau de la moitié inférieure de la région sacrée la cicatrice d'une large eschare que la malade prétend avoir eue en 1889 à la suite d'un séjour d'un mois dans une gouttière de Bonnet (M. Routier, dans le but de rompre l'ankylose, lui avait fait probablement l'arthrectomie des deux articulation coxo-fémorales, ainsi qu'en témoignent deux cicatrices linéaires au niveau, à droite, et un peu en arrière, à gauche, du bord postérieur des deux grands trochanters).

Le sacrum paraît avoir exagéré sa courbure normale en avant. Mais cette exagération de courbure s'est faite angulairement en arrière, et il existe à environ trois travers de doigt au dessus de l'extrémité supérieure du pli interfessier une saillie angulaire osseuse très appréciable au niveau de laquelle la lente courbure d'inflexion du dos et des lombes, très oblique jusque là, devient presque verticale. Cette courbure est peut être plus apparente que réelle, car il paraît y avoir à ce niveau du sacrum des productions osseuses anormales, et comme ces productions siègent au point même où l'eschare s'est produite, peut-être ne sont-elles pas sans relation avec les troubles trophiques dont l'eschare a été une manifestation cutanée.

Thorax. Le thorax est aplati d'avant en arrière. Vu de face il paraît plat transversalement et verticalement. Il est complètement immobile, les mouvements respiratoires n'intéressant que l'abdomen. Même dans les plus grandes inspirations, le thorax ne subit aucune dilatation, ainsi que la mensuration nous a permis de nous en assurer.

Les côtes sont saillantes sur les parties latérales, ce qui peut faire supposer un certain degré d'atrophie des muscles intercostaux et du grand dentelé. Les espaces intercostaux se dépriment à chaque grande inspiration et se tendent au contraire pendant l'expiration.

Le grand pectoral est bien développé.

Articulation scapulo-humérale. Pas d'autre déformation appréciable de l'épaule qu'un peu de gracilité du muscle deltoïde.

Les mouvements du bras un peu étendus s'accompagnent de craquements très nets et très nombreux des deux côtés. Les bras pendant le long du corps, et l'avant-bras étant fléchi à angle droit sur le bras, et appliqué sur la face antérieure du thorax, on constate que les mouvements de rotation externe ne dépassent l'angle droit que de quelques degrés, le malade ne pouvant pas donner à son avant-bras une direction bien éloignée de la position antéro-postérieure. Les mouvements de flexion sont également altérés ; le malade peut fléchir le bras et l'élever au-dessus de l'horizontale, mais il ne peut l'élever verticalement au-dessus de sa tête et l'angle que fait ce bras ainsi élevé avec la verticale peut être évalué à 45°.

Les mouvements d'abduction sont également plus restreints que normalement, le malade ne pouvant pas élever dans l'abduction son bras beaucoup plus haut que l'horizontale.

Les mouvements d'extension sont relativement mieux conservés et ont presque l'amplitude normale.

Les fonctions des articulations scapulo-humérales sont mieux conservées chez ce malade que chez Ham... L'étendue relative des mouvements qu'elles permettent indique que l'ankylose est beaucoup moins serrée que chez Ham... Mais les omoplates, peut être par suite de l'usage continu des béquilles, ont acquis une grande mobilité, ce qui ne contribue pas peu à augmenter l'étendue des mouvements du bras. Le malade, pendant ces divers mouvements, se plaint d'éprouver une sensation de tiraillement dans les muscles avoisinant ces articulations. Nous nous sommes assurés que ces mouvements ne provoquaient pas cependant de contraction réflexe des muscles antagonistes.

L'état des deux articulations scapulo-humérales droite et gauche est le même.

Membre inférieur. - L'articulation sacro-iliaque ne paraît pas sensible à la pression. Mais l'épine iliaque postéro-supérieure droite est beaucoup plus volumineuse et est douloureuse à la pression. Il y a là hyperostose.

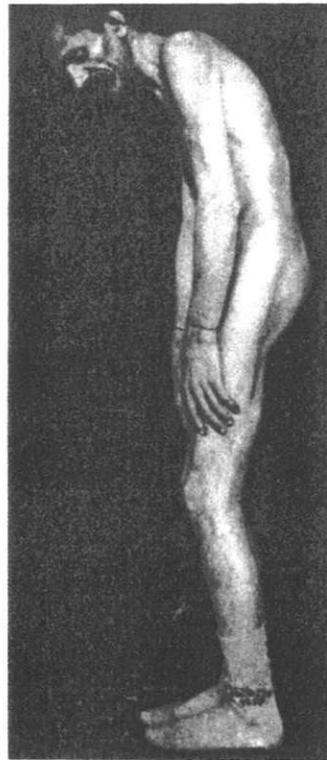
Articulation coxo-fémorale. - Les deux membres inférieurs sont fléchis sur le bassin, parallèlement l'un à l'autre, les deux condyles internes restant écartés l'un de l'autre de 5 centimètres environ.

Le malade ne peut ni les écarter, ni les rapprocher, même d'un centimètre, il ne peut non plus ni fléchir ni étendre la cuisse. L'articulation de la hanche est complètement ankylosée. La pression à son niveau est sensible mais non douloureuse.

Genoux. - Les genoux ont une apparence globuleuse, ce qui tient à l'affaissement des dépressions normales - craquements dans les mouvements un peu étendus. Limitation de la flexion. - Mouvements de latéralité assez accentués, surtout à gauche.



1



2



4



3



5

QUATRIEME PARTIE : DISCUSSION

A-REPONSE A LA QUESTION SOULEVEE PAR LA THESE :

Rappel des critères confrontés un par un au texte de P. Marie

Mr Harr... peut-il être considéré comme porteur d'une spondylarthropathie selon les critères de Bernard Amor ?

Pour répondre à cette question, rien de plus simple. Il suffit de reprendre les critères un par un et d'attribuer les points correspondants à Mr Harr. Nous en ferons ensuite le total. Si celui-ci est supérieur ou égal à 6, Mr Harr peut être inclus.

* **1er critère** : « douleurs nocturnes lombaires ou dorsales et/ou raideur matinale lombaire ou dorsale ».

P. Marie rapporte une douleur coccygienne mais il n'en précise pas l'horaire. Quant à la raideur matinale, l'observation ne la mentionne pas dans l'histoire de la maladie et nous nous trouvons à un stade trop avancé de la maladie pour en juger au moment de l'examen clinique, le rachis étant déjà complètement ankylosé.

Donc Score = 0 pour ce premier critère.

* **2ème critère** : « oligoarthrite asymétrique »

Une oligoarthrite est une inflammation intéressant deux ou trois articulations.

Si l'on reprend l'histoire clinique de notre homme, on constate deux épisodes d'arthrite périphérique au moment du début de la maladie.

Le premier épisode semble être son mode d'entrée dans la SPA. En effet Pierre Marie nous rapporte qu'à douze ans Mr Harr... présente des « douleurs dans les genoux qui ont évolué lentement et progressivement ». Par contre, il précise bien que les genoux « n'étaient point gonflés, ni rouges ». Ce qui n'est pas en faveur d'une arthrite. Par

contre, on sait que l'arthrite du genou est un mode d'entrée fréquent dans la SPA infantile. Par ailleurs, si l'on authentifie une oligoarthrite, bien que les signes inflammatoires locaux manquent, celle-ci serait symétrique puisqu'intéressant les deux genoux.

Au total, il est difficile de trancher d'après les renseignements que nous avons. S'agit-il d'un épiphénomène ou d'une véritable oligoarthrite ?

Par contre, un peu plus tard, dans l'histoire clinique de Mr Harr..., à l'âge de 18 ans, celui-ci présente une augmentation de volume et une douleur se localisant au niveau du genou et de la hanche gauches s'accompagnant d'une impotence fonctionnelle puisqu'on nous relate que Mr Harr doit s'aider de deux cannes pour marcher.

Cette fois il s'agit bien d'une oligoarthrite asymétrique.

Bien que nous n'ayons pas tous les renseignements cliniques venant attester du caractère inflammatoire de cette atteinte articulaire (horaire, rougeur, augmentation de chaleur locale), je pense que nous pouvons là attribuer deux points au score de notre patient.

* **3ème critère** : « douleurs fessières sans précision ou douleurs fessières à bascule ».

Pierre Marie ne nous parle pas de douleur fessière mais de douleur coccygienne, sans notion, bien entendu, de latéralité.

Nous savons que les douleurs fessières de la SPA correspondent à la sacroiléite et non à une atteinte du coccyx. Malheureusement, nous n'avons pas assez de détails cliniques pour savoir si le terme douleur coccygienne est abusivement employé alors que ce sont des douleurs de sacroiléite ou s'il s'agit véritablement de douleurs coccygiennes. Nous savons que ces douleurs sont majeures et soulagées par le décubitus ventral puisqu'elles « l'obligent à demeurer couché sur le ventre » et ceci pendant huit mois !

Je pense qu'il serait abusif de considérer ce critère comme positif.

4ème critère : « doigt ou orteil en saucisse »

Non seulement on ne retrouve pas cette notion au cours de l'histoire clinique mais en plus Pierre Marie précise à la fin de son exposé : « dans cette longue évolution de la maladie, les jointures n'ont jamais été grosses ni tuméfiées ».

Ceci exclut la présence d'arthrite au niveau des interphalangiennes. Ainsi, pouvons-nous exclure ce critère de façon définitive.

* **5ème critère** : « talalgie ou toute autre enthésopathie ».

On ne retrouve absolument rien d'évocateur dans l'exposé de Pierre Marie.

On peut donc en conclure à un critère négatif.

* **6ème critère** : « Iritis ».

Aucune allusion n'est faite à un quelconque problème oculaire.

* **7ème critère** : « Urétrite non gonococcique ou cervicite moins d'un mois avant le début d'une arthrite ».

Critère là aussi négatif. On ne retrouve pas de notion de troubles génito-urinaire tout au long de l'histoire clinique.

* **8ème critère** : « Diarrhée moins d'un mois avant un arthrite ».

Pierre Marie ne relate aucun trouble digestif.

* **9ème critère** : « Présence ou antécédent de psoriasis et/ou de balanite et/ou d'entéropathie chronique ».

Point de doute là non plus ! Aucun problème dermatologique, ni vénérien, ni digestif ne nous est rapporté. La question serait demeurée entière si Pierre Marie avait fait allusion à un symptôme se rapportant à un de ces trois organes, car nous n'aurions certainement pas pu poser de diagnostic précis. Mais là encore, le critère est formellement négatif.

* **10ème critère** : « Sacroileite radiologique ».

Critère exclu d'emblée par la technologie de l'époque.

* **11ème critère** : « Présence de l'antigène B27 et/ou antécédents familiaux de pelvispondylite, de syndrome de Reiter, de psoriasis, d'uvéite, d'entérocolopathie chronique ».

Pour ce qui est de l'antigène B27, la question demeure entière. Il pourrait d'ailleurs être intéressant de mettre à contribution la PCR et ainsi de typer Mr Harr... . Quant aux antécédents familiaux Pierre Marie s'y intéresse puisqu'il relate « dans les antécédents héréditaires, on ne retrouve rien de spécial, sinon de l'alcoolisme chez son frère et son père ».

* **12ème critère** :

Il concerne l'efficacité des AINS, donc n'est pas exploitable pour nous.

Si nous résumons ceci, le total est facile à établir puisque le score de Mr Harr... s'élève seulement à deux points.

Le total étant inférieur à 6, Mr Harr... n'est pas porteur d'une spondylarthropathie selon les critères actuels de la maladie.

Nous allons maintenant nous attacher à comprendre comment on peut aboutir à une telle ironie du sort.

B-POURQUOI CE NON SENS ?

La réponse apportée à la question soulevée par la thèse n'est pas forcément celle à laquelle on s'attendait.

En effet, les critères de Bernard Amor testés cliniquement lors de trois grandes études ont une spécificité et une sensibilité telles, qu'il est difficile de penser qu'ils puissent exclure un malade porteur d'une spondylarthrite ankylosante typique.

Alors doit-on incriminer l'observation de Pierre Marie, en lui reprochant de ne pas apporter de réponse à de nombreuses questions posées par les critères ?

Ou doit-on en conclure que le patient de Pierre Marie n'a pas de pelvispondylite rhumatismale ?

1-Les critères diagnostics de B. Amor

a) Etude et regroupement des critères

Bernard Amor a regroupé ses 12 critères en quatre grands groupes :

A : Signes cliniques ou histoire clinique

B : Signes radiologiques

C : Terrain génétique

D : Sensibilité au traitement.

Il m'a paru intéressant de tenter de les regrouper autrement et ainsi d'en tirer quelques conclusions.

Dans notre cas particulier nous allons tenter de faire le compte des critères exploitables. On constate alors que seulement deux critères, le 10 et le 12 sont complètement exploitables et un, le 11 l'est en partie seulement. Ceci vient du fait de problèmes techniques. En effet en 1898, ni la radiologie, ni les AINS n'avaient encore vu le jour.

Mais en fait, on a constaté ci-avant que malgré la non utilisation de deux des douze items, la sensibilité et la spécificité des critères étaient tout à fait satisfaisantes.

Tentons maintenant de les classer en signes fonctionnels et signes physiques : on remarque que trois items (1-3-12) sont attribués par simple interrogatoire à propos d'un symptôme : la douleur.

Les autres items sont quant à eux en rapport avec des signes physiques mais prenons garde que ces derniers peuvent faire partie de l'histoire clinique et n'ont donc par conséquent nul besoin d'être observé par le clinicien ; ceci n'en fait pas des signes objectifs vrais.

Il semble en effet, étant donné le titre du groupe dans lequel ils sont incorporés « signes cliniques ou histoire clinique » que l'attribution d'un ou de deux points puisse être faite sur le seul interrogatoire du patient, ce qui en fait des signes subjectifs.

Il en est de même pour l'item 11, la véracité des renseignements familiaux étant tout à fait aléatoire, puisque basée sur la bonne foi du patient.

Ainsi, peut-on reprocher à ces critères leur manque d'objectivité puisqu'en fait, seulement deux d'entre eux, le groupement HLA et les signes radiologiques sont indiscutables.

Peut-être peut-on trouver là une raison supplémentaire à la non coïncidence entre ces critères et l'observation de Pierre Marie ?

En reprenant un par un ces critères on remarque également une possibilité de classement en signes articulaires et extraarticulaires.

On remarque alors que quatre critères sur douze sont basés uniquement sur des signes extraarticulaires. Ce sont les items 6-7-8-9, et un critère concernant le terrain génétique, prend en compte des antécédents extra rhumatologiques.

Or ceci représente un tiers des items, ce qui n'est pas négligeable. En reprenant l'observation de Pierre Marie, on constate que la notion de signes extra articulaires lui échappe totalement, la spondylose rhizomélique étant encore à ce moment là une pathologie concernant uniquement les « jointures ».

b) Des critères conçus dans un autre but

Une autre raison à cette discordance peut être retenue. En effet, le but de ces critères a été entre autres, de porter un diagnostic le plus précoce possible, afin d'être efficace sur le plan thérapeutique, le plus rapidement possible, et ainsi de diagnostiquer des formes débutantes.

Or, Mr Harr... est bien loin de la phase débutante ! Il est porteur d'une SPA historique en fin d'évolution. Or à ce stade, on ne constate plus d'arthrite mais seulement une ankylose articulaire irréversible..

Actuellement, le but des critères et du traitement est de ne plus rencontrer de tels malades, avec un tel degré d'invalidité, c'est à peine si l'on parle de même chose quand on décrit un malade d'aujourd'hui et Mr Harr...

2- L'observation clinique de P. Marie

La deuxième hypothèse venant à l'esprit pour expliquer cette incongruité met en cause l'observation de Pierre Marie.

a) Examen avant-tout anatomo-clinique

Est-ce parce que Pierre Marie manque de précision et de rigueur que Mr Harr échappe aux mailles du filet tendu par B. Amor ?

Regardons de plus près le texte du grand maître.

Celui-ci est en somme composé de deux parties.

La première, qui est de loin la plus courte correspond à l'histoire de la maladie.

Elle comprend quelques mots sur les antécédents personnels et familiaux puis s'attache à trouver le moment et le mode d'entrée dans la maladie, puis elle nous permet de suivre l'histoire de ce pauvre homme jusqu'au moment où le texte est écrit.

Ainsi Pierre Marie nous relate l'évolution inexorable du handicap fonctionnel, émaillée de crises douloureuses, de période de stabilité.

En fait cette première partie est assez proche de l'histoire de la maladie que nous réalisons encore 100 ans plus tard lors d'une observation clinique.

C'est à mon sens, dans cette première partie que l'on peut puiser le maximum de renseignements.

Quand à la deuxième partie qui est très longue, elle correspond à l'examen clinique. C'est peut être là que Pierre Marie paraît le plus reprochable.

Cet examen clinique entremêle des constatations anatomocliniques et des précisions quant à la « fonctionnalité » de Mr Harr...

b) Examen exclusif de l'appareil locomoteur

On remarque que l'observation ne se fait pas appareil par appareil. Ici seul l'appareil locomoteur (muscles, os, articulations) est considéré. Nous ne savons rien de l'état général de Mr Harr... ou de ses troubles digestifs ou génito urinaires éventuels.

Il ne semble pas qu'un examen cardiopulmonaire ou autre soit fait. Peut-être certains signes extraarticulaires auraient pu y être mentionnés.

c) Observation écrite dans le but d'individualiser une pathologie nouvelle

Par contre, les signes anatomocliniques ne manquent pas de précisions. Chaque angulation est mesurée, et si cela ne peut être fait, on remarquera la précision des images employées.

Ces constatations associées à tous les détails concernant la vie quotidienne de Mr Harr... le font revivre sous nos yeux. En effet, cette description est d'une telle qualité, que nous n'aurions pas eu besoin de photographies ou de films pour voir marcher, se coucher, s'habiller le patient. Ceci est tout a fait remarquable !

Alors pourquoi avec une telle précision, une telle rigueur dans le travail, nous ne parvenons pas à faire le diagnostic de spondylarthrite ankylosante avec les critères de B. Amor, alors que de toute évidence, dès la première lecture, aucun médecin ne peut envisager un autre diagnostic.

Tout d'abord, B. Amor et Pierre Marie n'ont pas travaillé dans le même but.

En effet, P. Marie a, à travers cette description, individualisé la SPA, maladie encore inconnue jusque là. Son objectif au travers de cette observation a donc été d'enseigner à ses contemporains ce qu'était un spondylarthritique afin qu'ils puissent à leur tour porter le diagnostic. Ceci explique la quantité de détails retrouvés permettant à ses auditeurs de voir devant leurs yeux, Mr Harr..., aussi bien debout que couché, immobile qu'en train de marcher.

L'observation de P. Marie aurait tout à fait pu être substituée à un film et des photographies.

Par le fait, nous n'avons en somme aucun item négatif dans les critères de B. Amor, nous avons seulement des items sans réponse.

3-Mr Harr... n'est pas atteint d'une SPA

Après avoir mis en cause tour à tour les critères de B. Amor puis la description clinique de P. Marie, il nous reste une hypothèse. C'est en fait, celle qui vient en premier lieu à l'esprit lorsque l'on constate que Mr Harr n'obtient que 2 points sur les 15 possibles selon les critères diagnostics nouvellement créés.

Mr Harr... ne serait-il pas atteint de SPA ? Malgré l'insolence de cette hypothèse, il m'a paru important de la discuter.

a) Signes en faveur du diagnostic

Revenons sur la définition même donnée par P. Marie et comparons là à la définition actuelle.

Celle de P. Marie est contenue dans le nom même de la pathologie.

En effet, il a baptisé cette maladie spondylose rhizomélique :

- spondylose pour vertèbre, le mot spondylose évoquant l'ankylose vertébrale.

- et rhizomélique signifiant racine des membres. N'a-t-il point mis là le doigt sur les deux « organes » cibles de la SPA ? De quelle autre affection pourrait-il bien parler (2) ?

La définition qu'il en donne est la suivante : « affection singulière caractérisée essentiellement au point de vue clinique par une ankylose à peu près complète de la colonne vertébrale (spondylose) et des articulations de la racine des membres (rhizomélique), c'est-à-dire des articulations coxofémorales et scapulo humérales » (2).

Evidemment on est loin du concept de spondylarthropathie dont la définition clinique est la suivante : « syndrome pelvirachidien + syndrome articulaire périphérique + syndrome extra articulaire + terrain génétique HLA B27 ».

La spondylose rhizomélique correspond absolument au syndrome pelvirachidien, mais on constate que bien d'autres facettes de la spondylarthropathie manquent à la définition. Pourtant l'essentiel, c'est-à-dire l'atteinte rachidienne et rhizomélique, se dégage très clairement de la définition de P. Marie ?

De même, si l'on résume en quelques mots l'histoire clinique de Mr Harr..., il apparaît alors nettement que le patient est affligé d'un « mal » qui ne peut être autre chose qu'une SPA. Il s'agit en effet d'un jeune patient présentant des douleurs articulaires migrantes qui s'estompent pour laisser place à une ankylose quasi totale des articulations des ceintures et du rachis.

De quoi- pourrait-il bien s'agir ?

Voyons maintenant les 11 caractères communs des spondylarthropathies et constatons que Mr Harr..., présente un certain nombre de ces critères. Là encore, l'asynchronisme entre B. Amor et P. Marie nous prive d'information par rapport à certains caractères :

Tableau des caractères communs : (15)

1.	Age de début en fin de croissance, de 16 à 26 ans
2.	Homme > femme
3.	L'enthèse est le siège électif de l'inflammation
4.	Formation d'os ectopique au siège de l'inflammation
5.	Les polynucléaires dominent dans les lésions
6.	L'effet antalgique des AINS est souvent spectaculaire
7.	Des rémissions prolongées sont possibles
8.	Le SIDA les aggrave ou les déclenche
9.	Elles sont souvent familiales et sont liées à des antigènes d'histocompatibilité de classe I
10.	Plus fréquente dans certains isolats, elles n'affectent pas la survie de ces populations
11.	Elles ont d'étranges rapports avec certains agents infectieux

* Le premier caractère est l'âge de début entre 16 et 26 ans : Mr Harr... semble être entré dans la maladie à 18 ans, ce qui correspond.

* Sexe masculin : deuxième caractère que Mr Harr... présente.

* Enthèse : siège de l'inflammation : malheureusement nous n'avons pas d'élément confirmant que Mr Harr... est présenté une enthesopathie.

* Formation d'os ectopique au siège de l'inflammation : on note dans l'observation de P. Marie la présence de reliefs osseux anormaux au niveau du rachis cervical, palpables à la face postérieure du pharynx et au niveau de l'épine iliaque antéro-supérieure.

* Polynucléaires prédominant au niveau des lésions. Nous ne pouvons malheureusement pas avoir d'éléments de réponse en 1898.

* Effet antalgique spectaculaire des AINS : pas de réponse là non plus.

* Rémission prolongée possible : chez Mr Harr..., il semble que l'on puisse parler de rémission entre août 1884 et décembre 1885.

* SIDA aggrave ou déclenche. Question qui n'était pas d'actualité en 1898.

* Sont familiales : là nous pouvons répondre, et la réponse est négative. P. Marie a en effet interrogé son patient par rapport aux antécédents familiaux.

* N'affectent pas la survie de ces populations. Ici la réponse est plus délicate. On imagine très bien que la vie de Mr Harr... a été courte étant donné l'état fonctionnel dans lequel il se trouvait. En effet, on imagine aisément toutes les complications liées à l'immobilisation en position vicieuse qu'il a pu présenter et auxquelles il a dû succomber.

* Rapport étrange avec certains agents infectieux. Ici on ne note pas d'infection intriquée ou déclenchante.

Au total on retrouve tout de même un certain nombre de caractères communs aux spondylarthropathies chez Mr Harr...; et ceux que nous retrouvons chez lui font partie des caractères majeurs, à savoir la prédominance masculine et surtout l'âge de début de la maladie.

Tentons maintenant de résumer de façon plus claire avec des termes plus actuels, le texte original de Pierre Marie. Ce travail, une fois fait, vous verrez apparaître peut être plus nettement l'histoire d'un malade atteint de SPA. Nous profiterons de cette explication de texte pour nous régaler du vocabulaire, de la précision et du bon sens de la description de P. Marie.

Nous allons tout d'abord envisager le mode d'entrée dans la maladie. Celui-ci se serait fait à l'âge de 13 ans ou plus certainement vers 18 ans.

En effet, l'auteur sème le doute dans notre esprit, en relatant alors que le patient est âgé de 13 ans « c'est à ce moment là que, pour la première fois, le malade ressentit des douleurs dans les genoux qui ont évolué lentement et progressivement. Jamais cette attaque n'a nécessité de repos au lit et les articulations n'étaient point gonflées, ni rouges ; le malade ne ressentait point de craquements, mais il avait une sensation de crampes violentes, jusqu'à 18 ans les choses en restèrent là » (2).

S'agit-il là des premiers symptômes d'une SPA infantile ? Est-ce là une oligoarthrite symétrique ? On sait que les formes infantiles se manifestent souvent par l'atteinte d'une articulation périphérique, plutôt une grosse articulation et souvent le genou. Par contre, l'atteinte est, dans notre cas, symétrique, alors qu'elle est souvent asymétrique dans la SPA. De plus, P. Marie précise bien que l'articulation n'est pas inflammatoire.

Le fait que P. Marie précise bien « les articulations n'étaient point gonflées, ni rouges » ne va guère en faveur du diagnostic d'oligoarthrite inflammatoire. Le seul symptôme décrit ici est donc une douleur, modérée semble-t-il puisque « cette attaque n'a jamais nécessité de repos au lit ».

Malheureusement nous n'avons pas plus de précisions sur cette douleur.

Est-elle inflammatoire, est-elle mécanique ? Aucun argument ne nous oriente vers l'une ou l'autre de ces deux hypothèses.

De plus, si l'on situe dans l'histoire clinique ce premier épisode, on le trouve bien isolé, puisqu'aucun événement ne surviendra ensuite jusqu'à l'âge de 18 ans.

Tous ces éléments poussent à penser que ces gonalgies sont un épiphénomène, et qu'il ne s'agit pas là du mode d'entrée dans la maladie. Les premiers symptômes de la SPA seraient donc apparus alors que le patient était âgé de 18 ans.

Il semble que le premier incident notable se traduise par « le gonflement peu douloureux et peu considérable du genou gauche ». Nous retrouvons là un épanchement et une douleur, ce qui est plus évocateur d'un phénomène inflammatoire. Les signes ne semblent pas être survenus dans un contexte traumatique, mais de façon spontanée.

On retrouve quelques lignes plus loin un deuxième détail important : « en même temps, se montrent des douleurs très violentes, lancinantes de la hanche gauche ».

Cette fois, nous avons bien devant les yeux, l'oligoarthrite asymétrique du membre inférieur, mode d'entrée peu fréquent dans la SPA masculine, mais symptôme incontournable au cours de l'évolution de la maladie. De surcroît cette oligoarthrite concerne deux grosses articulations, ce qui lui donne un caractère de plus pour en faire un symptôme de SPA.

Cette douleur et cet épanchement sont à l'origine d'une impotence fonctionnelle, puisque Mr Harr... est contraint de marcher avec des cannes, et ce pendant quelques jours. Ces derniers mots ont aussi leur importance puisqu'ils permettent de mettre l'accent sur l'évolution par accès de la maladie, séparés de périodes asymptomatiques.

Survient ensuite un deuxième épisode, localisé aux mêmes articulations sans que l'on sache exactement au bout de combien de temps il surviendra. Par contre on sait que cet épisode durera quatre mois.

Ainsi, sans que l'on ait plus de détails, la maladie continue à évoluer jusqu'à août 1883 : « ces accidents persistent jusqu'en août 1883 ». On ne sait pas exactement combien de temps cela représente. On sait juste que Mr Harr... est né en 1865, et donc qu'en 1883 il a 18 ans. Le début des symptômes remontant à ce même âge, moins d'une année a dû s'écouler (2).

Les « accidents » ont dû survenir dans les mêmes articulations, P. Marie ne précisant pas la nature exacte de ce qu'il appelle « accident ».

Donc on se trouve face à des épisodes inflammatoires concernant le genou et la hanche gauches évoluant pas accès.

En Décembre 1883, c'est-à-dire après 4 mois sans symptôme, la maladie prend une autre figure. Après une atteinte articulaire périphérique, elle se manifeste désormais au niveau du rachis sous forme d'une douleur coccygienne très vive l'empêchant de « rester ni assis, ni debout » (2).

Le seul remède contre cette douleur est le décubitus ventral, position qu'il adoptera pendant 8 mois.

Cette douleur est supposée coccygienne. N'est-ce pas une douleur fessière engendrée par la sacroileite ? Malheureusement nous avons déjà vu ci devant que nous manquons de détails pour conclure. Ce que nous pouvons dire c'est que cette douleur est très vive, puisqu'elle confine le patient au repos absolu, allongé sur le ventre, pendant 8 mois !

Pendant cette période, la douleur du membre inférieur gauche est toujours présente. Le tableau se complète par l'apparition d'une ankylose de la hanche droite, s'installant progressivement entre septembre 1883 et avril 1884. Cette ankylose survient pendant la période où le patient est contraint au décubitus ventral, et c'est d'ailleurs à cette immobilisation forcée que P. Marie l'attribue.

Ce qui peut nous intriguer, c'est le fait que cette ankylose soit survenue sans que l'articulation ait été le siège de la moindre douleur.

Les choses semblent ne plus évoluer jusqu'à décembre 1885, c'est-à-dire pendant un peu plus d'un an. A cette époque donc, le patient est toujours algique au niveau coccygien, mais dans une moindre mesure et présente une ankylose de hanche droite.

Pendant cet intervalle de 16 mois « le malade a pu aller quelques temps sans trop de gêne, ni de douleurs » (2).

L'année 1886 sera celle de l'ankylose rachidienne. Celle ci s'installe progressivement du bas vers le haut puisque P. Marie nous dit « la région cervicale s'est prise en dernier ». On retrouve bien là l'évolution ascendante habituelle dans la SPA.

Par contre là encore, ce qui est inhabituel c'est l'indolence. Mais où sont donc ces douleurs insomniantes, insoutenables qui ont hanté les jours et les nuits du pauvre Scarron ? Est-ce un oubli de P. Marie qui dans l'enthousiasme de constater cette ankylose rachidienne complète, très intéressante sur le plan anatomoclinique, omet de mentionner les douleurs ? ou au contraire est-ce un point venant remettre en cause le diagnostic ?

En se resituant dans le contexte de l'époque, il paraît probable que P. Marie, à la recherche de signes cliniques « palpables », identifiables par ses concitoyens, ait négligé quelque peu les signes fonctionnels accompagnateurs et laissé un peu de côté les douleurs accompagnant cette ankylose.

Par contre, P. Marie nous relate l'apparition de douleurs des mâchoires à la mastication, signe fonctionnel non cité dans les signes diagnostics de la SPA. A l'inverse, l'ankylose maxillaire est fréquemment rapportée.

Le bilan réalisé en décembre 1886 c'est-à-dire 3 ans après le début des symptômes fait donc état d'une ankylose rachidienne totale et pelvienne bilatérale. On apprend donc ainsi que la hanche gauche qui était jusque là douloureuse, s'est elle aussi immobilisée.

En 1887, c'est au tour de la ceinture scapulaire d'être touchée, « de sorte que le malade pouvait difficilement porter les mains à la tête ».

Cette ankylose une fois encore, ne semble s'accompagner ni de douleur, ni de signes inflammatoires locaux. Plus curieux encore est le fait que l'ankylose aurait régressé. En effet P. Marie nous dit : « Depuis, les mouvements de l'articulation de l'épaule sont devenus un peu plus faciles » (2).

Cette évolution qui semble naturelle à l'auteur, n'est absolument pas habituelle dans la SPA. En effet, sans traitement, ce qui est obligatoirement le cas ici, l'évolution va naturellement vers l'aggravation.

Nous restons ici sans nouvelle de notre malade de 1887 à 1889, date de sa première hospitalisation.

Notons au passage, que cet homme qui est tout de même resté huit mois alité à l'âge de 20 ans, n'a jamais consulté. C'est seulement alors qu'il se retrouve totalement impotent alors qu'il n'est âgé que de 24 ans, qu'il est hospitalisé ! Quelle différence avec notre époque !

En 1889 donc, Mr Harr... est hospitalisé à l'hôpital Tenon, où il est traité par « douches chaudes ». P. Marie ne nous précise pas s'il en retire quelque bénéfice.

Toujours en 1889, apparaissent des troubles de la déglutition.

Ceux-ci méritent notre attention, car en effet, de tels troubles ne sont pas classiquement relatés dans le cortège de symptômes de la SPA. P. Marie les attribue, sans doute à raison, à l'importance de l'hypertrophie des vertèbres cervicales. Or ce phénomène est plus classiquement décrit au cours de l'hyperostose vertébrale ankylosante.

Nous reviendrons sur ce point ultérieurement.

Mr Harr au cours de cette même année, sera ensuite hospitalisé dans le service du Docteur Routier qui pratique alors « une résection des deux hanches » afin de les libérer. Au cours de l'intervention il découvre « la fusion complète du fémur et du bassin » (2). Quel dommage que nous n'ayons pas plus de détails quant aux constatations peropératoires !...

Les deux hanches sont tour à tour opérées à deux mois d'intervalle, l'intervention consistant en la résection complète des deux têtes fémorales « j'ai dû enlever tout le col » et en le creusement des cavités cotyloïdes.

Ces interventions furent suivies d'une mise en traction. Malheureusement on ne sait pas si Mr Harr... a tiré profit des interventions.

Six mois plus tard, le patient bénéficie d'un nouveau type d'intervention. En effet, sous anesthésie générale, il subit des manipulations des deux hanches dans le but de les libérer. Elles sont le siège de mouvements extrêmes afin de « rompre les adhérences qui limitaient les mouvements des deux cuisses ».

Le mot adhérence est employé là par P. Marie, ce qui laisse supposer que lors de la précédente intervention, le Docteur Routier a constaté leur présence. Qu'entend-il au juste par adhérence ? S'agit-il des éléments abarticulaires calcifiés ? C'est le plus probable.

Malheureusement le compte rendu opératoire n'apporte pas plus de précision que le précédent. On ne sait pas s'il existait des excroissances osseuses, ni dans quel état était la tête fémorale, le cartilage, ou le cotyle.

A la suite de ces mobilisations forcées sous anesthésie générale, le patient est de nouveau mis en traction avec application de « l'appareil à fracture de cuisse du Docteur Hennequin » (2).

Le traitement semble avoir eu quelque efficacité car quand le Docteur Routier présente Mr Harr... à la Société de Chirurgie en décembre 1890, « il marche à l'aide de béquilles, il peut s'asseoir et écarter les jambes ».

Etant donné que le cas est présenté à la Société de Chirurgie et que P. Marie note comme s'il s'agissait d'un exploit ce que peut faire le pauvre Mr Harr... on suppose que l'état antérieur n'était guère brillant.

On peut là encore regretter de ne pas avoir de précision quand au degré d'impotence fonctionnelle qui affligeait Mr Harr... juste avant l'intervention.

Malheureusement le bénéfice acquis par ce traitement ne durera pas. Le handicap fonctionnel obligera rapidement Mr Harr... à abandonner son métier de marchand des quatre saisons.

Nous perdons ensuite Mr Harr ... de vue pendant 4 ans. On suppose donc que l'évolution de la maladie se fait progressivement vers l'ankylose. Un seul fait nouveau nous est relaté, c'est un épisode algique concernant les coudes et les poignets : « douleurs légères dans les coudes et les poignets sans gonflement ni chaleur » (2).

On aurait tendance à inclure ceci dans l'évolution de la maladie bien que la localisation aux poignets soit rare dans la forme classique et surtout malgré l'absence de signes locaux inflammatoires.

A la suite de cet accident évolutif, Mr Harr... est hospitalisé dans le service du Professeur Jaccoud. Dans ce service, le Docteur Belin note des anomalies pulmonaires : « des signes de tuberculose au sommet du poumon gauche » (2). Malheureusement là encore on peut regretter que le Docteur Belin ou P. Marie ne soient pas plus bavards. Quels sont donc ces signes ? Ce doivent être des signes auscultatoires ne pouvant être radiologiques. Malheureusement on ne sait pas s'il existe d'autres signes cliniques évocateurs de tuberculose pulmonaire. Y-a-t-il ou y-a-t-il eu un fébricule, une altération de l'état général, des sueurs, une toux ou une expectoration ? Nous n'en savons rien.

Si le diagnostic repose tout simplement sur une auscultation pulmonaire, peut être peut-on remettre en cause le diagnostic et même aller un peu plus loin en évoquant le diagnostic de fibrose pulmonaire apicale plus ou moins aspergillome que l'on peut rencontrer au cours de la SPA.

Nous nous gardons bien d'affirmer un tel diagnostic, mais avouons que la démarche intellectuelle est plaisante.

C'est là que s'achève l'histoire clinique de Mr Harr... . La deuxième partie de l'exposé de P. Marie, à laquelle nous allons maintenant nous intéresser, est consacrée à une description anatomoclinique d'une remarquable précision. Nous goûterons au passage la saveur des images employées par l'auteur, qui nous permettent sans l'aide de photographies de voir apparaître notre patient. P. Marie semble apporter beaucoup d'intérêt à cette deuxième partie de son travail. En

effet, les diverses mensurations, calculs d'angle sont les signes objectifs de la maladie qu'il expose pour la première fois à ses confrères. Ne perdons pas de vue que P. Marie n'est pas en train de décrire un patient pour l'inclure dans le groupe spondylose rhizomélique mais d'individualiser, de donner naissance à cette pathologie.

Pierre Marie fait donc là une sorte d'état des lieux, un bilan des signes cliniques présentés par son malade. Celui-ci a alors 31 ans, sa maladie évolue depuis 13 ans au moment de cette observation. P. Marie nous relate dans le même temps l'observation faite deux ans plus tard par son élève Mr Ganault en février 1898.

Pour plus de clarté et éviter les redondances, nous allons amalgamer les deux descriptions afin d'en retracer les grandes lignes.

Commençons par envisager l'allure générale du malade. Elle est simple à décrire et se résume en une lettre : attitude en « Z ». Les deux cliniciens utilisent la même image et celle-ci est tellement parlante qu'elle est encore employée aujourd'hui.

Elle correspond donc à une flexion des genoux, des hanches, avec anteflexion du buste qui est presque horizontal, la face dans l'alignement du buste regardant le sol.

Ce qui différencie les descriptions de P. Marie et de son élève est simplement les deux ans qui séparent les deux travaux. Nous ne pouvons nous empêcher de citer là la façon peu scientifique mais très parlante dont P. Marie mesure l'évolution. En effet, en 1896 il constate que Mr Harr... doit pour maintenir son équilibre appuyer ses mains à la partie moyenne de ses cuisses, alors qu'il doit les placer à la partie inférieure, c'est-à-dire près des genoux en 98.

Cette attitude en Z est malheureusement encore de nos jours évocatrice d'une SPA en stade terminal d'évolution.

Sur le plan fonctionnel, P. Marie va également donner à ces concitoyens quelques détails permettant de mieux se faire une idée sur l'allure générale des patients, qu'ils devront reconnaître.

La démarche de Mr Harr... semble en effet bien particulière : « les mouvements possibles au niveau du membre inférieur semblent se limiter au genou « comme s'il existait un pivot traversant les deux genoux et que les seules parties mobiles des membres inférieurs se trouvassent dans cette articulation et dans les pieds » (2) (P. Marie). Cette démarche est bien celle d'une personne présentant un flessum de hanche irréductible.

D'autres gestes de la vie quotidienne sont tout à tour envisagés, c'est ainsi qu'il nous décrit la façon dont il se chausse, se vêtit et se dévêtit, se couche.... Par exemple il nous rapporte la façon dont il retire son pantalon : « il ne peut y parvenir qu'en appuyant avec un pied sur le bas de la jambe de l'autre côté... ». Ceci est aisément concevable quand on sait le degré d'ankylose du rachis et du bassin. C'est là une façon amusant de nous dire que la distance doigt-sol est bien supérieure à 40 cm.

De même, ne voit-on pas Mr Harr... apparaître devant nos yeux quand P. Marie nous dit que couché sur le dos « les cuisses, le tronc et la tête forment dans leur ensemble un U assez régulier » ?

P. Marie entreprend ensuite une description organe par organe.

En examinant le thorax de son patient, la disparition totale de l'ampliation thoracique lors des mouvements respiratoires ne lui a pas échappé. Or, ce signe est très caractéristique de la SPA.

Il nous fait du rachis une description remarquable en constatant la présence d'une scoliose et surtout une perte de la lordose lombaire associée à une hypercyphose dorsale.

Le mot scoliose n'est point employé par l'auteur qui nous décrit de façon admirable « le rachis est incliné très nettement de droite à gauche et de haut en bas dans toute sa moitié inférieure ».

On note que la totalité du rachis est ankylosé jusqu'au rachis cervical et là encore P. Marie emploie un mot très évocateur : « la colonne vertébrale forme une tige osseuse absolument rigide presque depuis l'occiput jusqu'au sacrum ». Il préfigure là l'image radiologique de « colonne bambou ».

Intéressons nous maintenant aux ceintures. Au niveau de la hanche, l'ankylose est totale, en flessum, comme typiquement dans une SPA. « L'articulation de la hanche est complètement ankylosée ». « Les deux membres inférieurs sont fléchis sur le bassin ».

En ce qui concerne l'épaule, on note qu'elle est de morphologie normale. Sa mobilisation passive « s'accompagne de craquements très nets et très nombreux des deux côtés » (2). Ce qui va bien dans le sens de la présence d'ossifications périarticulaires.

La mobilité de l'articulation est globalement diminuée dans tous les mouvements avec une prédominance dans « les mouvements de flexion ». Notons au passage une remarque de l'auteur qui constate une grande « mobilité des omoplates, ce qui ne contribue pas peu à augmenter l'étendue des mouvements du bras » (2).

Il semble que l'auteur ne connaisse pas l'existence de ce que nous appelons la troisième articulation de l'épaule, l'articulation scapulo-thoracique qui permet en effet d'augmenter l'amplitude des mouvements d'une épaule dont l'articulation scapulo-humérale est très limitée par bascule de l'omoplate, fait que P. Marie constate fort justement.

L'auteur n'omet pas d'examiner les articulations périphériques.

Les genoux qui sont les premières articulations à avoir été touchées, « ont une apparence globuleuse » (2) et présentent eux aussi des craquements dans les mobilisations extrêmes. Leur flexion, par contre, est peu limitée, leur extension

est normale, voire peut être exagérée. P. Marie parle également de mouvements de latéralité et conclut à une hyperlaxité ligamentaire, fait non décrit au cours de la SPA classiquement.

Les mains, quant à elles, semblent indemnes puisque P. Marie fait simplement allusion à la présence de nodosités de Bouchard, fait tout à fait inhabituel dans une SPA.

Ces nodosités doivent-elles faire discuter le diagnostic de polyarthrite rhumatoïde? Il semble peu probable qu'elles soient en relation avec une dégénérescence arthrosique ; le patient a 31 ans et n'a pas été exposé professionnellement. L'articulation tibio-tarsienne est également envisagée, ainsi que celle du pied. « Les mouvements sont très forts et d'étendue normale » (2). Les orteils ne présentent aucune déformation.

Les autres articulations ne font pas l'objet d'observation, ce qui laisse supposer qu'elles sont tout à fait indemnes. Ceci fait un argument supplémentaire au diagnostic de SPA, les articulations périphériques n'étant touchées que dans des formes particulières, notamment féminines.

L'observation de Pierre Marie ne se porte pas uniquement sur l'examen des articulations. En effet, il s'attache à éliminer d'autres causes à cette impotence.

Il examine les masses musculaires, au niveau desquelles il ne constate rien d'anormal.

Il fait un examen neurologique qui lui aussi est normal, ce qui fait bien de la spondylose rhizomélique une maladie à tropisme articulaire exclusif.

Nous nous retrouvons donc face à un homme, jeune, qui présente une ankylose rachidienne totale, associée à une ankylose coxo-fémorale majeure et scapulaire dans une moindre mesure.

Ce patient totalement impotent, ne présente pas d'atteinte neurologique ou musculaire. Son état général est par ailleurs conservé. Les articulations périphériques ne sont le siège d'aucune déformation et sont fonctionnelles. On note aussi une diminution de l'ampliation thoracique. Quel diagnostic évoquer ? La SPA n'est-elle pas la première étiologie qui vienne à l'esprit ?

b) Signes en défaveur du diagnostic ou signes négatifs

Bien sûr, la médecine n'est pas une science exacte et on retrouve dans ce tableau clinique quelques faits qui remettent en doute le diagnostic, ou du moins qui ne sont pas habituels dans la SPA.

Le plus étonnant est le caractère non inflammatoire des articulations douloureuses au cours de l'évolution.

Le premier épisode douloureux concerne les deux genoux, c'est d'ailleurs le mode d'entrée dans la maladie de Mr Harr... P. Marie parle là d'une « hydarthrose légère » mais point de rougeur ni d'augmentation de chaleur locale. Les autres articulations douloureuses au cours de l'évolution resteront non inflammatoires. P. Marie dit d'ailleurs : « Dans cette longue évolution de la maladie, les jointures n'ont jamais été grosses ni tuméfiées ».

Un autre petit détail peut paraître étonnant, c'est la présence de nodosités de Bouchard, petit fait que j'ai déjà évoqué ci-avant.

On note également une indolence à la pression des sacroiliaques alors que l'on sait que lorsqu'il y a sacroileite, la manœuvre de rapprochement, écartement des ailes iliaques est algique. Alors est-ce que cette manœuvre a été faite tardivement, au stade d'ankylose ce qui explique l'indolence, étant donné que nous savons que la douleur laisse place à l'ankylose ?

Nous avons déjà noté aussi la présence de troubles de la déglutition qui ne sont pas décrits habituellement dans la SPA mais dans l'hyperostose vertébrale ankylosante.

P. Marie remarque également un « aplatissement antéropostérieur très marqué du thorax. Un aplatissement analogue se montre aussi, mais dans un moindre degré, au niveau du bassin » (2). Ces observations n'ont pas été faites chez des patients atteints de SPA. Était-ce une particularité morphologique du patient ?

De même l'auteur décrit une ankylose scapulaire qui aurait en partie régressé spontanément. Malheureusement, pour les patients, l'évolution d'une SPA se fait toujours vers l'aggravation.

c) Diagnostics différentiels

L'existence de ces quelques signes, non classiques dans la SPA permet de discuter quelques diagnostics différentiels.

Pourrait-il s'agir d'une arthrite infectieuse ? On peut se poser la question sur les premiers épisodes de la maladie.

En effet, l'histoire clinique commence par une douleur des deux genoux fugace, qui s'accompagne d'un épanchement - mais pour porter le diagnostic d'arthrite infectieuse, le principal manque : la fièvre ; et les signes locaux qui sont, au cours d'un processus infectieux, majeurs.

On peut envisager un autre diagnostic plus plausible, celui de rhumatisme goutteux. Dans cette pathologie, qui est une arthrite microcristalline, les signes inflammatoires sont très marqués, ce qui n'est pas le cas ici. Les articulations effectivement touchées sont des petites articulations, notamment au niveau des pieds, mais en aucun cas la hanche et encore moins le rachis. Par ailleurs, elle évolue le plus souvent dans un contexte fébrile ce qui n'est pas le cas ici.

Un autre rhumatisme chronique très invalidant vient à l'esprit : la polyarthrite rhumatoïde.

Le terrain n'est pas habituel puisqu'il touche préférentiellement les femmes. L'âge de début est également beaucoup plus tardif. Les articulations sont là très inflammatoires et les atteintes prédominent très nettement aux articulations des mains et des poignets, qui sont en fin d'évolution, le siège de déformations majeures. Dans le cas de Monsieur Harr..., on a vu que P. Marie note que les mains ne sont le siège d'aucune déformation.

Par contre, il est vrai qu'au cours de la P.R on peut constater une coxite, ou encore une atteinte des genoux pouvant être le siège d'un flessum et d'un épanchement.

Nous devons également évoquer la possibilité d'une arthrite réactionnelle.

P. Marie ne nous parle pas de symptômes digestifs ou génitaux avant le premier épisode d'oligoarthrite, mais ce peut-être une omission car comme nous l'avons déjà constaté, P. Marie ne fait état d'aucun signe extraarticulaire. L'arthrite réactionnelle est une oligoarthrite évoluant par poussées, dont l'individualisation n'est pas nette, étant donné qu'il existe de nombreuses formes frontières, notamment avec une évolution vers la SPA, ce qui n'est pas inintéressant dans notre cas. De toute façon il s'agit là d'une spondylarthropathie. Mais le mode d'entrée dans la maladie, peu classique, dans la SPA, de Mr Harr... peut en effet, laisser penser qu'il s'agirait d'une arthrite réactionnelle ayant évolué vers la SPA.

Une autre arthrite microcristalline est à évoquer pour mémoire : la chondrocalcinose. Maladie définie comme un accès pseudogoutteux s'accompagnant le plus souvent de fièvre et de signes locaux inflammatoires majeurs. Par contre l'évolution chronique est proche de celle de la SPA, évoluant par accès d'épisodes aigus, vers la limitation articulaire. Par contre, on ne fait pas état d'atteinte rachidienne dans cette pathologie, ce qui réfute l'hypothèse.

On est également tenté d'évoquer le diagnostic d'hyperostose vertébrale ankylosante. C'est peut-être là le diagnostic différentiel le plus troublant à évoquer.

Cette pathologie vertébrale a été découverte plus tardivement que la SPA, en 1950 par Jacques Forestier et Rostes Querol. Elle se caractérise par des ossifications multiples en divers points du squelette, non seulement au niveau du rachis mais aussi au niveau des insertions ligamentaires ou tendineuses, et par là même, est très invalidante.

On y décrit très classiquement des troubles de la déglutition dûs à l'importance des reliefs osseux formés aux dépens du rachis cervical et une ankylose rachidienne indolore. Voilà deux points troublants. En effet l'indolence de l'ankylose rachidienne de Mr Harr... avait attiré notre attention, de même que

ses troubles de la déglutition alors que les articulations temporo mandibulaires étaient indemnes. Autre détail troublant, le fait que l'on ait constaté au cours de cette maladie que si pour améliorer l'état fonctionnel du patient on tentait de mettre en place une prothèse de hanche, cela était de bien peu d'utilité puisque des ossifications périprothétiques volumineuses se reconstituaient rapidement. Or après l'intervention d'ostéotomie subie par Mr Harr..., n'est-ce pas ce qui s'est produit ?

Mr Harr... est-il atteint d'hyperostose vertébrale ankylosante ?

Presque heureusement pour Pierre Marie, cette maladie débute après 50 ans, et plus particulièrement chez les obèses. De plus, elle n'épargne pas les articulations périphériques, puisque toutes peuvent être touchées. Voilà des éléments qui viennent contrebalancer ceux évoqués plus haut.

Si Mr Harr.... ne totalise que deux points au total des critères diagnostics de B. Amor, par contre on peut constater en reprenant l'observation clinique qu'il ne manque pas de présenter des signes fort évocateurs de pelvispondylite rhumatismale.

Bien qu'ayant évoqué des signes en défaveur du diagnostic, ou des diagnostics différentiels pour alimenter la discussion, je pense qu'il est incongru d'envisager que Mr Harr... soit atteint d'une autre affection que la SPA. Tout au plus peut-on émettre l'hypothèse qu'il s'agit d'une forme border line avec une arthrite réactionnelle. Dans tous les cas, cela en fait une spondylarthropathie.

N'est-ce pas là l'occasion de prouver s'il en est besoin, l'utilité d'avoir créé le concept de spondylarthropathie ?

CONCLUSION

La thèse posait une question à laquelle il a été facile de donner une réponse sans appel. Non, le premier patient ayant servi de modèle à l'individualisation d'une nouvelle pathologie, la spondylose rhizomélique, n'aurait pas été inclus dans le groupe nosologique des spondylarthropaties d'après les critères de B. Amor.

Quelles leçons tirer de cela ?

Nous avons tenté de savoir pourquoi il en était ainsi. Il semble que la raison essentielle qui ressort de ce travail est que nous n'avons pas dans le texte de Pierre Marie la réponse aux questions soulevées par B. Amor, quelle qu'en soit la raison, comme nous l'avons précédemment développé.

Ces questions sont à la portée de tout médecin. Encore faut-il les poser.

Ceci est une preuve, s'il en faut, de l'utilité de la mise au point de critères comme ceux de B. Amor. Ils contraignent l'examineur à poser certaines questions précises au patient qu'il aurait peut-être omis de poser spontanément.

Or, ces questions peuvent être d'importance capitale pour le diagnostic, tout en restant simples.

Mais cet exemple magistral nous met en garde contre certains autres aspects des critères. En effet, en standardisant ainsi l'interrogatoire, ne risque-t-on pas d'enlever au médecin sa part d'originalité, sa personnalité ? N'est-ce pas là une façon de penser trop cartésienne pour une science si inexacte que la médecine ? Il saute aux yeux que Mr Harr... est atteint de SPA. Son histoire clinique, ses symptômes, l'évolution de la maladie, ne laissent aucun doute. Mais si on rentre les données d'informations recueillies par P. Marie dans un ordinateur et qu'on lui demande de nous dire si selon les critères diagnostics, le patient est, ou non, atteint de SPA, l'informatique répondra non.

En effet, elle n'est pas douée de l'intelligence à proprement parlée et n'est capable de raisonner que de façon mathématique. Prenons donc garde à ne pas adopter le même mode de pensée.

Profitons de ce petit retour en 1898 pour nous arrêter un peu et constater le chemin parcouru en cent ans. Quel parcours !

Que ce soit au niveau paraclinique, thérapeutique et, peut être surtout, éthique : quelle évolution !

On remarquera la part importante qu'occupe l'examen anatomo-clinique du patient, alors qu'elle est infime lors d'une observation en 1998. Il semble que ce support concret, mesurable, reproductible d'un patient à l'autre ait été progressivement évincé par les examens paracliniques qu'ils soient de l'imagerie ou de la biologie.

Si la façon de penser des médecins a beaucoup évolué, remarquons au passage qu'elle n'est pas la seule.

Regardons la vie de ce pauvre Mr Harr... . Sa maladie débute à 18 ans. A 20 ans, elle lui impose huit mois d'allitement. A la suite de cet épisode, il ne retravaillera plus. A 22 ans, il est complètement impotent et il entre à l'hôpital pour une intervention des deux hanches. Il n'en ressortira jamais.

Au moment de l'observation de P. Marie, Mr Harr... a 31 ans et n'est plus que d'un seul même bloc, incapable du moindre mouvement. Il restera hospitalisé jusqu'à sa mort. On imagine dans quelles conditions il vivra ses dernières années.

Quel contraste avec un malade de la fin du XXème siècle, époque du développement des hospitalisations de jour, des hospitalisations à domicile, des équipes de soins palliatifs, dans le but d'une meilleure prise en charge du malade dans sa globalité, meilleure prise en charge de sa souffrance.

Le médecin d'aujourd'hui et celui du XIXème siècle ont-ils beaucoup de points communs ?

On voit à travers le travail de P. Marie que celui-ci est avant tout scientifique. Il s'intéresse à la pathologie de Mr Harr... mais s'intéresse-t-il à l'homme ? Les malades de l'époque semblent être plus des cobayes, des cas intéressants pour l'avancée scientifique que des êtres humains à part entière. Le but de P. Marie en tant que médecin de l'époque n'est pas de soulager ou de guérir son patient (de toute façon, il n'en a pas les moyens), mais de retirer de sa maladie le plus d'éléments possibles permettant de faire progresser la Médecine. Ce but est très louable et c'est grâce à des hommes comme P. Marie que la SPA a maintenant une figure si différente. Mais on ne peut s'empêcher de mesurer les contrastes qu'il existe entre un médecin généraliste de campagne en 1998 et un scientifique tel que P. Marie.

Font-ils seulement la même profession, ont-ils la même vocation ? Rien n'est moins sûr.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- 1- LECA A-P
Histoire illustrée de la rhumatologie.
Edition ROGER DACOSTA, Paris, 1984, 243-294.
- 2- MARIE P.
« Sur la spondylose rhizomélique »
La revue de Médecine, avril 1898, 15-45.
- 3- LERI A.
« La spondylose rhizomélique »
Revue de Médecine, 1899, 19, 597-624.
- 4- MARIE P. ET LERI A.
« Examen du rachis dans un cas de spondylose rhizomélique »
Bull. Mem. Soc. Med. Hop. Paris, 1899, 16, 237.
- 5- MARIE P.
« Deux cas de spondylose rhizomélique »
Bull. Mem. Soc. Med. Hop. Paris, 1898, 15, 121-125.
- 6- MARIE P.
« La spondylose rhizomélique, Anatomie pathologique et pathogénie »
Nouv. Icon. Salpêtrière, 1906, 19-32.
- 7- Spondylarthropathies
AMOR B. - Le concept des spondylarthropathies, p 1469
DOUGADOS M., MIJIYAWA M. - Problèmes diagnostiques des spondylarthropathies, p 1476.
KAHN M.F. - Aux Frontières des spondylarthropathies, p 1493.
DOUGADOS M. - Pour la pratique..., p 1497.

La revue du Praticien N° 17 1er/06/89

- 8- AMOR B., DOUGADOS M., MIJIYAWA M.
Critères de classification des spondylarthropathies
Revue du Rhumatisme, 1990, 57 (2), 85-89.
- 9- AMOR B.
« Les critères des spondylarthropathies, critères de classification et/ou
d'aide au diagnostic ? »
Rev. Rhum., Edition Française, 1995, 62 (1), 11-16.
- 10- AMOR B.
Les spondylarthropaties.
1990. Ciba. Geigy
- 11- PIART Ch.
A propos du Cas Scarron.
Thèse Med. Paris, St Louis Lariboisière, 1978.
- 12- SEZE S. (de), PHANKIM-CHAPUIS N.
Naissance de la pelvispondylite rhumatismale.
Rev. Prat., 1960, 10, 2785*2796.
- 13- MOREL P., DELMETZ J.L.,
Pathologie osseuse du Haut Moyen-Age.
Contribution aux problèmes des Burgondes. Paris, Masson, 1961, 107-116.
- 14- MANSAU A.
Scarron devant la maladie.
Hist. des sciences médicales, Tome XII, 1979, 192.
- 15- AMOR B.
Le concept des spondylarthropathies.
Rev. Prat. (Paris), 1889 ; 39 (17) : 1465-1556.

- 16- SIMON L., BLOTMAN F., CLAUSTRE J., HERISSON Ch.
Rhumatologie.
Masson, 5ème édition, 1989, 286-300.
- 17- AMOR B.
Les spondylarthropaties.
1990. Ciba. Geigy, p 23
- 18- RYCKEWAERT A.
Rhumatologie : pathologie osseuse et articulaire.
Paris, Flammarion, Médecine-Sciences, 1987, 421-427.
- 19- SEZE (de) S., RYCKEWAERT A.,
avec la collaboration de d'ANGLEJAN G., BARD M.
Le diagnostic en rhumatologie.
Paris, New York, Barcelone : Masson, 1978, pages : 13-40-171-181-182-207-
208-234-250-251-266-276-448-449.
- 20- GUILLERM C.
La pelvispondylite de Ramsès II : Un mythe ?
Thèse Med., Paris VI, Pitié Salpêtrière, 1982.
- 21- SCARRON Paul :
Oeuvres de S. d'après l'édition de 1663 avec une préface et des notes de
BAUNET Ch., Paris, 1877.
- 22- GODEAU P., PIETTE J-C., HERSON S.
Traité de Médecine.
Deuxième édition, Médecine-Siences, Flammarion, Tome 2, 1987, 2804-
2811.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	P 2
PREMIERE PARTIE : UN PEU D'HISTOIRE	P 3
DEUXIEME PARTIE :	
LES CRITERES DE BERNARD AMOR	P 12
TROISIEME PARTIE :	
OBSERVATION CLINIQUE DE PIERRE MARIE	
(Texte intégral)	P 17
QUATRIEME PARTIE : DISCUSSION	P 27
A-REPONSE A LA QUESTION SOULEVEE PAR LA THESE :	
Rappel des critères confrontés un par un au texte de P. Marie	P 27
B-POURQUOI CE NON SENS ?	P 31
1-Les critères diagnostics de B. Amor	P 31
a) Etude et regroupement des critères	P 31
b) des critères conçus dans un autre but	P 33
2- L'observation de P. Marie	P 33
a) Examen avant tout anatomo-clinique	P 33
b) Examen exclusif de l'appareil locomoteur	P 34

c) Observation écrite dans le but d'individualiser une pathologie nouvelle	P 34
3-Mr Harr... n'est pas atteint d'une SPA	P 35
a) Signes en faveur du diagnostic	P 35
b) Signes en défaveur du diagnostic ou signes négatifs	P 50
c) Diagnostics différentiels	P 51
CONCLUSION	P 54
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	P 57

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je dispenserai mes soins sans distinction de race, de religion, d'idéologie ou de situation sociale.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser les crimes.

Je serai reconnaissant envers mes maîtres, et solidaire moralement de mes confrères. Conscient de mes responsabilités envers les patients, je continuerai à perfectionner mon savoir.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir de l'estime des hommes et de mes condisciples, si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

BON A IMPRIMER N° 31

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE

Vu, le Doyen de la Faculté

VU et PERMIS D'IMPRIMER

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ

DUCLOUX (Armelle, épouse RATIER). — Les critères de B. Amor sont-ils applicables au premier cas de spondylarthrite ankylosante décrit par P. Marie en 1898 ? — 61 f. ; ill. ; tabl. ; 30 cm (Thèse : Méd. ; Limoges ; 1998).

RESUME :

M. Harr..., c'est le nom du patient décrit par P. Marie en 1898 devant la Société Médicale, alors qu'il présente une nouvelle pathologie, la spondylose rhizomélique.

Depuis, cette maladie est devenue spondylarthrite ankylosante et, plus récemment encore, une spondylarthropathie.

En créant ce groupe nosologique en 1990, B. Amor a mis au point des critères diagnostics d'inclusion.

La confrontation entre M. Harr... et ces critères nous a contraint de constater que notre patient ne peut être inclus dans le groupe.

Est-ce là une défaillance des critères ? une négligence de la part de P. Marie, ou M. Harr... est-il atteint d'une autre maladie ?

Il semble tout simplement que ce soient les cent ans qui séparent P. Marie de B. Amor qui soient en cause.

MOTS-CLES :

- Spondylarthrite ankylosante.
 - Critères diagnostics.
 - Amor, Bernard.
 - Marie, Pierre.
-

JURY : Président : Monsieur le Professeur BERTIN.
Juges : Monsieur le Docteur AUFAURE.
Monsieur le Professeur SALLE.
Madame le Professeur VIDAL.
