

TERMINOLOGIE

- Maladie inflammatoire systémique chronique et progressive dans laquelle les articulations sont la cible principale

IMAGERIE

- Maladie purement érosive, touchant le plus souvent C1 et C2
- Résultats radiographiques
 - Érosions du processus odontoïde
 - Subluxation atloïdo-axoïdienne (AA)
 - Impaction AA (IAA) : peut être unilatérale ou bilatérale
 - Subluxation subaxiale (SSA)
 - Instabilité évaluée en flexion-extension
 - Ostéoporose
- Scanner : complémentaire aux radiographies
 - Étendue des érosions plus précise
 - IAA bien visible
- IRM : complémentaire aux radiographies
 - Pannus distinct, généralement autour de l'odontoïde
 - Indiquée en cas de déficit neurologique ou d'instabilité radiographique, de subluxation ascendante ou de sténose

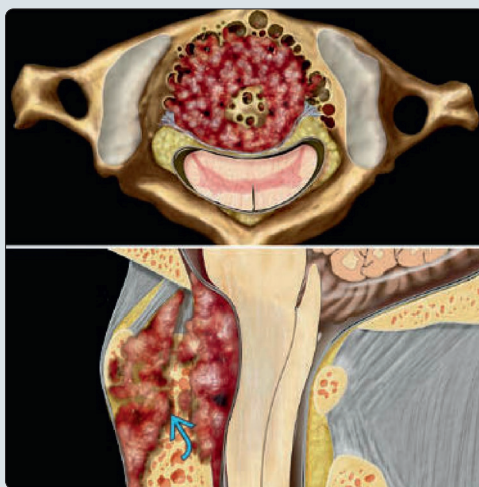
CLINIQUE

- Les patients atteints d'une maladie axiale présentent rarement des symptômes associés jusqu'à très tardivement
 - Symptômes cordonaux avec une IAA
 - Symptômes cordonaux avec une subluxation AA > 9 mm, une réduction < 14 mm du diamètre du canal vertébral
 - Atteinte unilatérale des facettes C1-C2 → torticollis douloureux
- Les patients présentant une maladie axiale ont presque toujours une maladie périphérique (mains/pieds)

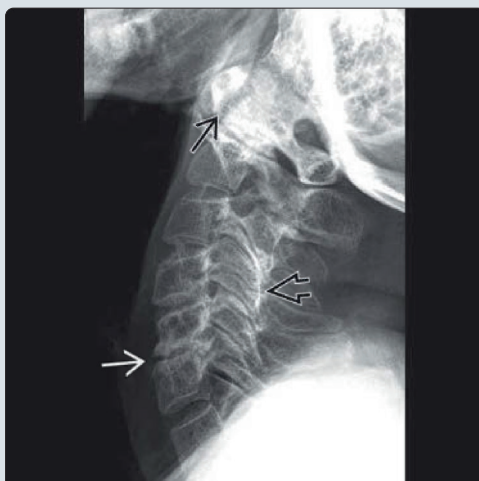
CHECK-LIST DIAGNOSTIQUE

- Observer l'emplacement de l'arc antérieur de l'atlas par rapport à l'odontoïde pour évaluer l'IAA
 - L'arc antérieur doit être aligné avec la partie supérieure de l'odontoïde
- Rappelez-vous que l'IAA peut être sous-estimée sur une radiographie de profil en position neutre et un scanner

(Gauche) Schéma axial et sagittal de la région atloïdo-axoïdienne (AA). Il montre le pannus inflammatoire qui entoure l'odontoïde et que l'on retrouve fréquemment chez les patients atteints de polyarthrite rhumatoïde (PR). Noter l'érosion du processus odontoïde [1] ainsi que la compression focale de la moelle épinière. **(Droite)** L'IRM T2 sagittale montre une érosion étendue du processus odontoïde [2] et un pannus volumineux [3] avec effacement du sac dural et déplacement postérieur du cordon médullaire.



(Gauche) Radiographie de profil chez une femme de 73 ans souffrant de PR. On observe un diastasis atloïdo-odontoïdien de 3 mm [1]. Noter le rétrécissement, l'érosion des plateaux [2], le rétrolisthésis en C5-C6 et les érosions des facettes articulaires en C4-C5 et C5-C6 [3]. **(Droite)** La radiographie de profil en flexion chez le même patient montre une augmentation anormale de l'espace atloïdo-odontoïdien [4]. Il y a une érosion du sommet de la dent [5]. Noter une subluxation subaxiale (SSA) en C4-C5 [6]. Dans la PR, la SAA est le signe le plus fréquent.



TERMINOLOGIE

Abréviation

- Polyarthrite rhumatoïde (PR)

Définitions

- Maladie inflammatoire systémique chronique et progressive dans laquelle les articulations sont la cible principale
 - Subluxation atloïdo-axoïdienne (SAA) = subluxation C1–C2
 - Impaction atloïdo-axoïdienne (IAA) = tassement crânien = impression basilaire = subluxation verticale (SV) = migration de l'odontoïde
 - Subluxation subaxiale (SSA) : atteinte de la colonne cervicale sous le niveau C1–C2

IMAGERIE

Données générales

- Clés du diagnostic
 - Maladie purement érosive, touchant le plus souvent l'articulation C1–C2
- Localisation
 - Articulation AA : localisation la plus fréquente
 - Facettes C1 et C2, articulations uncovertébrales, bourse péri-odontoïdienne, ligaments transverse et alaires
 - Localisation subaxiale (en dessous de C2) des facettes articulaires, des articulations uncovertébrales et discovertébrales
 - Articulations sternoclaviculaires impliquées chez 30 % des patients atteints de PR mais difficiles à visualiser sur une radiographie
 - Rachis thoracique peu affecté mais prévalence plus importante chez les patients atteints de PR que chez les patients non atteints de PR
 - Spondylolisthésis, scoliose thoracolombaire et fractures du corps vertébral
- Taille
 - Varie de la formation d'un pannus modéré à une instabilité avec atteinte médullaire

Radiographies

- Érosions de la dent
 - Dues à un pannus inflammatoire dans la bourse environnante
 - Vues sur un cliché de profil ou de face bouche ouverte
- SAA : type d'instabilité la plus fréquente
 - 65 % des patients atteints de PR ont une atteinte du rachis cervical
 - Antérieure 70 %, latérale 20 %, postérieure 10 %
 - Due à la rupture du ligament transverse par un pannus inflammatoire
 - Évaluée sur la radiographie de profil
 - Peut ne pas être apparente sur les clichés en flexion-extension
 - La flexion montre généralement la subluxation maximale
 - Intervalle atloïdo-axoïdien antérieur (IAAA)
 - Distance normale entre l'arc antérieur de l'atlas et la dent
 - < 3 mm chez les adultes, ≤ 5 mm chez les enfants
 - L'IAAA n'est généralement pas symptomatique avant que la distance n'atteigne 9 mm
 - Intervalle atloïdo-axoïdien postérieur (IAAP)
 - Distance normale entre de l'odontoïde et l'arc postérieur C1 > 14 mm
- IAA
 - 15–20 % des patients atteints de PR avec une atteinte du rachis cervical
 - En raison des érosions et de l'effondrement des facettes articulaires au niveau de C1–C2

- En cas d'affaissement bilatéral des facettes, l'odontoïde peut faire saillie à travers le foramen magnum et entraîner une compression médullaire
- Évaluée sur une radiographie de profil
 - L'arc antérieur de l'atlas doit normalement être adjacent à la partie supérieure de la dent
 - Une position de l'arc antérieur adjacente au corps de la dent ou au corps de C2 indique une IAA
 - L'impaction de la dent à travers le foramen magnum peut ne pas être facilement visible à cause de la mastoïde sus-jacente sur la radiographie de profil
 - Si la position de l'arc antérieur de l'atlas par rapport à C2 suggère une impaction de l'atlas par rapport à C2, le scanner montrera l'importance du processus
- IAA unilatérale
 - Due à des érosions et à l'effondrement d'une seule facette articulaire en C1–C2
 - L'effondrement unilatéral entraîne un torticolis aigu
- SSA
 - Due à la combinaison d'une instabilité ligamentaire, d'une atteinte facettaire et uncovertébrale et de l'ostéoporose
 - Les érosions et les ruptures ligamentaires permettent un mouvement anormal entre les plateaux vertébraux → subluxation
 - Le pannus de l'articulation uncovertébrale, associé à une ostéoporose sous-jacente et un mouvement anormal → destruction des plateaux vertébraux
 - Peut être vue sur la radiographie de profil comme une déformation en marche d'escalier
 - L'association avec une destruction des plateaux vertébraux peut suggérer une infection
 - La fusion dans la PR adulte est extrêmement rare mais peut se produire suite à une destruction des plateaux vertébraux
- Ostéoporose

Scanner

- L'étendue de la maladie érosive est plus apparente
- Le pannus peut être visible autour de la dent
- Les reformations coronales et sagittales montrent l'étendue des érosions facettaires et uncovertébrales
- L'IAA peut être encore plus évidente
 - Projection de la dent > 5 mm au-dessus de la ligne de Chamberlain (s'étend du palais dur au bord postérieur du trou occipital)
 - Intersection de la dent avec la ligne de Wackenheim (extension du clivus sur le profil)
- Noter que la SAA peut être réduite (et sous-estimée) sur le scanner puisque le patient est en position couchée

IRM

- T1
 - Le pannus est une masse de faible intensité de signal (IS)
 - Faible signal dans la moelle : myélopathie compressive
 - ↓ IS en T1 associée à un pronostic et à un résultat chirurgical plus mauvais
- T2
 - Le pannus présente un signal hétérogène faible et élevé
 - Synovite active : IS élevé
 - Synovite inactive/fibreuse : IS intermédiaire à faible
 - Liquide synovial en hypersignal dans les facettes et les articulations uncovertébrales
 - IS élevée : érosions et œdème de la moelle
 - IS élevée intramédullaire : œdème ou myélopathie compressive
- STIR
 - Identique au T2, mais le signal anormal de la moelle peut être plus apparent

- T1 C+ FS
 - ↑ sensibilité dans le diagnostic de la PR précoce
 - Le pannus actif est avidement rehaussé
 - Les érosions précoces se rehaussent

Recommandations pour l'imagerie

- Examen de référence
 - Radiographies avec clichés de profil en flexion et en extension
 - Scanner : associé aux radiographies
 - L'étendue de l'érosion est mieux démontrée
 - IAA bien montrée (peut être sous-estimée sur les radiographies)
 - IRM : associée aux radiographies
 - Pannus nettement visible, généralement autour de l'odontoïde
- Indiquée en cas de déficit neurologique ou d'instabilité radiographique, de SV ou de sténose

DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

Subluxation atloïdo-axoïdienne

- Spondyloarthropathies
 - La subluxation peut être présente dans la spondylarthrite ankylosante, la spondylarthrite des entéropathies inflammatoires chroniques, la spondylarthrite psoriasique, ou la spondylarthrite réactionnelle chronique
 - Les syndesmophytes indiquent une spondyloarthrite
 - Une ankylose corporéale ou facettaire indique une spondyloarthrite ; fusion extrêmement rare dans la PR
- Arthrite juvénile idiopathique
 - Présence fréquente de niveaux autofusionnés avec rétrécissement AP des corps hypoplasiques

Anomalies des plateaux vertébraux

- Infection de l'espace discal
 - Un seul niveau est plus évocateur d'une infection
 - Une densité osseuse normale aux niveaux adjacents suggère une infection
- Spondyloarthropathie de l'hémodialyse
 - Destruction des plateaux vertébraux, souvent avec un spondylolisthésis
 - Peut exister à plusieurs niveaux
 - Ne concerne généralement pas C1–C2

ANATOMOPATHOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE

Données générales

- Étiologie
 - Étiologie inconnue pour la PR
 - Physiopathologie présumée liée à une réponse immunitaire persistante d'un hôte génétiquement sensible à un antigène inconnu
- Génétique
 - Prédisposition génétique
 - Concordance chez les jumeaux monozygotes (25 %)
 - Les parents au 1^{er} degré développent la PR à un taux 4× supérieur à celui de la population générale

CLINIQUE

Présentation

- Signes/symptômes les plus fréquents
 - Les patients atteints d'une maladie axiale présentent rarement des symptômes associés jusqu'à très tardivement

- Symptômes médullaires avec IAA
- Symptômes médullaires avec IAA significative (> 9 mm)
- Torticolis douloureux avec effondrement unilatéral des facettes C1–C2
- Les patients atteints d'une maladie axiale ont presque toujours une maladie périphérique significative (mains/pieds)

Données démographiques

- Âge
 - Pic d'apparition : 4^e–5^e décennies
- Sexe
 - F:H = 3:1
- Épidémiologie
 - PR dans 1 % de la population mondiale
 - Le rachis cervical est le 3^e site le plus souvent impliqué
 - Jusqu'à 86 % des patients atteints de PR peuvent avoir une atteinte du rachis cervical
 - L'articulation AA est la plus souvent touchée
 - SAA : 65 % avec atteinte du rachis cervical
 - IAA : 15–20 %
 - SSA : 20–25 %

Histoire naturelle et pronostic

- En cas de maladie sévère, développement possible d'une radiculopathie ou d'une myélopathie cervicale
- ↑ morbidité et mortalité si le patient présente une instabilité de la jonction craniocervicale

Traitement

- Traitement de la PR : généralement une association, visant à soulager la douleur tout en augmentant rapidement le traitement pour supprimer la maladie avant la destruction de l'articulation
 - Anti-inflammatoires non stéroïdiens
 - Glucocorticoïdes (oraux ou intra-articulaires)
 - Médicaments antirhumatismaux modificateurs de la maladie (DMARD)
 - Suppriment la destruction des articulations (par ex. méthotrexate, sulfasalazine, antipaludéens, or)
 - Produits biologiques : médicaments anti-TNF- α , anti-interleukine-1
 - Le rôle des cytokines (notamment TNF- α et interleukine-1) dans la physiopathologie de la PR est maintenant reconnu
- Traitement de l'instabilité symptomatique du rachis cervical
 - Fusion postérieure occiput-C1–C2
 - Laminectomie et fusion/stabilisation des facettes
- Certains pensent que le traitement chirurgical libérateur de l'instabilité C1–C2 peut améliorer la morbidité et la mortalité

CHECK-LIST DIAGNOSTIQUE

Analyse des images et pièges

- Observez la position de l'arc antérieur de l'atlas par rapport à l'odontoïde pour évaluer l'IAA
- Rappelez-vous : l'IAA peut être sous-estimée sur une radiographie de profil en position neutre et en TDM

RÉFÉRENCES

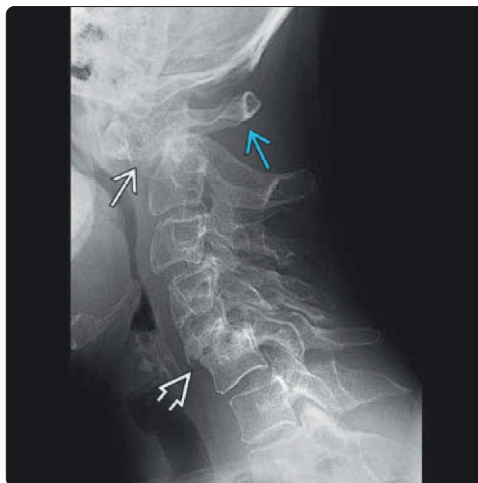
1. Baek IW et al: Risk factors for cervical spine instability in patients with rheumatoid arthritis. Clin Rheumatol. 40(2):547-55, 2021
2. Shlobin NA et al: Cervical spine manifestations of rheumatoid arthritis: a review. Neurosurg Rev. 44(4):1957-65, 2020



(Gauche) La TDM C-sagittale montre un aspect typique de la base du crâne dans la PR due à une impaction AA (IAA). Il y a une translocation vers le haut de la dent par rapport au foramen magnum. On note aussi une érosion de la dent et une SAA. **(Droite)** L'IRM STIR sagittale chez le même patient montre l'ascension de la dent et la réduction de l'espace sous-arachnoïdien au niveau du foramen magnum avec compression du tronc cérébral et de la moelle épinière entre l'odontoïde et l'écaïlle occipitale.

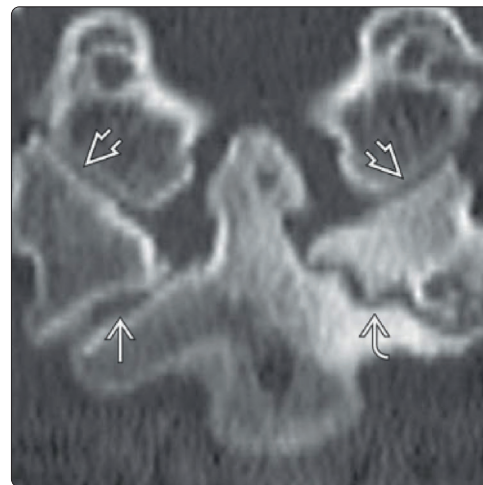
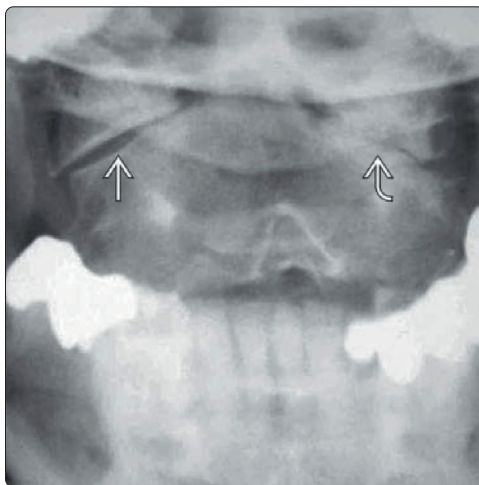


(Gauche) Radiographie de face chez une femme de 82 ans atteinte de PR montrant une inclinaison de la mandibule. La colonne cervicale est droite; cela suggère une IAA unilatérale. **(Droite)** La TDM C-coronale chez la même patiente montre une érosion marquée avec un aplatissement de la masse latérale droite de C1 entraînant une subluxation latérale et une inclinaison de l'occiput ainsi que l'IAA. Noter aussi le rétrécissement et les érosions des plateaux vertébraux aux niveaux sous-jacents.



(Gauche) La TDM sagittale chez la même patiente montre une IAA avec l'arc antérieur de C1 adjacent au 1/3 moyen de C2, l'odontoïde butant contre le basion et faisant saillie dans le foramen, et une érosion de la dent. Noter la SSA et les érosions des plateaux vertébraux. **(Droite)** La radiographie de profil montre une érosion de la dent et une sévère SAA (> 9 mm). Noter la perturbation de la ligne spinolaminaire en C1-C2. De nombreuses facettes sont érodées et il y a une destruction des plateaux vertébraux avec subluxation au niveau C5-C6.

(Gauche) Radiographie de face bouche ouverte chez un patient atteint de PR présentant un torticolis aigu. Elle montre une facette C1-C2 droite normale ➡, mais une facette gauche érodée ➡. Cette discordance peut entraîner un collapsus unilatéral de cette articulation et un torticolis douloureux associé. **(Droite)** La TDM C- coronale chez le même patient confirme les érosions et l'effondrement de la facette C1-C2 gauche ➡ par rapport à la facette C1-C2 droite normale ➡. Noter que les facettes C0-C1 ➡ sont aussi normales.



(Gauche) La TDM C- sagittale chez le même patient montre les érosions et l'effondrement de la facette C1-C2 gauche ➡. **(Droite)** La TDM C- sagittale chez le même patient montre pour comparaison la facette C1-C2 droite normale ➡. Les facettes sont exposées à un risque d'érosion à n'importe quel endroit du rachis. Cependant, les facettes C1-C2 semblent particulièrement à risque. Si les deux facettes C1-C2 sont érodées et s'effondrent, le patient peut développer une IAA. En cas d'effondrement unilatéral, le patient développe un torticolis douloureux.



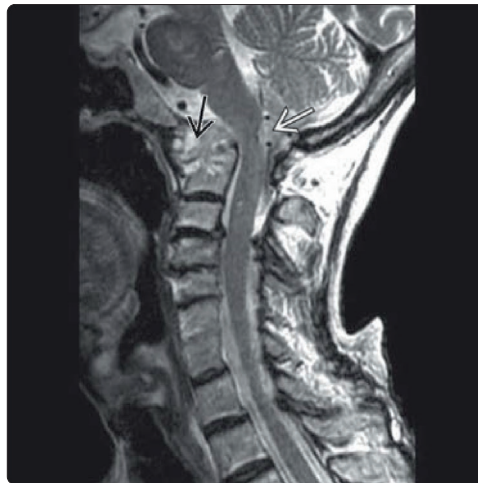
(Gauche) IRM T1 FLAIR sagittale chez un patient avec une PR connue, réalisée pour une raison différente. Elle montre une SAA antérieure marquée avec un élargissement significatif de l'espace inter-atloïdo-axoïdien et l'existence d'un pannus ➡ avec pour conséquence la compression de la moelle épinière ➡. **(Droite)** La radiographie de profil montre une légère SAA et une sévère IAA ➡. Noter aussi l'érosion des facettes à plusieurs niveaux ➡ ainsi que l'amincissement des processus épineux ➡, typique de la PR. Il y a de légères subluxations en escalier des corps vertébraux.





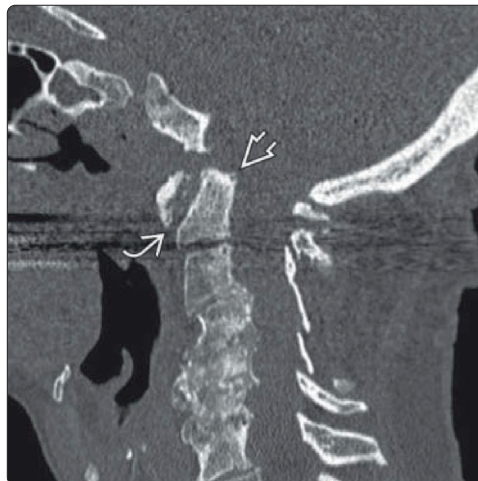
(Gauche) La TDM C- coronale chez un patient atteint de PR de longue date montre une érosion au niveau C1-C2 à gauche avec un aplatissement de la masse latérale gauche de C1 et une érosion du processus odontoïde. Il y a aussi une érosion au niveau de l'articulation uncovertébrale et des plateaux vertébraux en C6-C7.

(Droite) L'IRM T2 sagittale chez le même patient montre la formation d'un pannus entourant la dent avec une érosion osseuse. La faible intensité de signal du pannus et l'absence d'œdème sur les séquences supplémentaires sont compatibles avec une phase chronique et inactive de la maladie.



(Gauche) Radiographie de profil chez un patient de 69 ans atteint de PR et présentant des symptômes de myélopathie. C2 est masquée par l'air des cellules mastoïdiennes, témoignant d'une IAA. Il y a un antélisthésis > 3 mm au niveau C3-C4. Noter l'érosion au niveau des articulations facettaires.

(Droite) L'IRM T2 sagittale chez le même patient montre une accentuation de l'intervalle AA et de l'IAA avec la dent s'étendant au-dessus du foramen magnum avec une empreinte sur la moelle au niveau de la jonction craniocervicale.



(Gauche) Radiographie de profil du rachis cervical réalisée ultérieurement chez le même patient, qui présentait une tétraparésie progressive. Le patient a subi une décompression craniocervicale et une arthrodèse de l'occiput à C6. L'antélisthésis C3-C4 a été réduit. Ses symptômes se sont améliorés.

(Droite) La TDM C- sagittale montre une impaction C1-C2. Le processus odontoïde est érodé. Il existe au niveau du rachis sous-jacent une dégénérescence discale et une atteinte dégénérative des plateaux vertébraux dues à la coexistence d'une rupture ligamentaire, d'érosions des facettes ainsi que des articulations uncovertébrales.