

# Maladies et déformations du rachis

Pr Jean François MALLET (Caen)

## **L**e médecin de famille ne peut pas ignorer en 1996

- ☞ Comment dépister une scoliose: méthode de recherche et signification  
d'une gibbosité ————— **2.2.1.**
- ☞ Faire la différence entre une scoliose et une attitude scoliotique **4.1., 4.2.**
- ☞ Les principales causes d'attitude scoliotique ————— **4.1.**
- ☞ Différencier un enfant cyphotique d'un enfant "qui se tient mal" ——— **3.1.**

## **P**our l'internat

- ☞ Le programme de l'internat ignore l'existence de la scoliose...

## **P**our en savoir plus

MICHEL C.R., DUBOUSSET J. La scoliose idiopathique. Cahier d'enseignement de la SOFCOT n° 24. Paris. L'expansion scientifique. 1985.

- Les déformations du rachis de l'enfant prennent une importance progressivement et rapidement croissante au sein de l'orthopédie pédiatrique dont l'origine étymologique\* est ainsi justifiée: "l'art de remettre les enfants droits".
- Tout comme dans d'autres secteurs de la pathologie pédiatrique les déformations du rachis peuvent schématiquement être divisées en deux groupes bien distincts:
  - les unes sont souples, réductibles, non structurales, en général de bon pronostic et ne nécessitent que l'observation. Ce ne sont bien souvent en fait que de simples "malpositions".
  - les autres sont raides, non ou incomplètement réductibles, structurales, parfois douloureuses, de pronostic plus incertain et nécessitent bien souvent un traitement plus agressif orthopédique ou même chirurgical.

### 1. Les courbures du rachis

- En position érigée le rachis est rectiligne dans le plan frontal. Dans le plan sagittal il dessine 4 courbures physiologiques dont le rôle est essentiellement mécanique. Ces courbures sont de deux types :
  - en cyphose convexe vers l'arrière;
  - en lordose concave vers l'arrière.
- Absentes à la naissance, ces courbures se mettent progressivement en place avec le développement postural du nourrisson et de l'enfant.
  - lordose cervicale lors du port de tête,
  - cyphose dorsale lors de la position assise,
  - lordose lombaire lors de la station debout (qui caractérise les primates),
  - à part la lordose sacrée, purement osseuse.
- Chacune de ces courbures est d'importance variable selon les individus et selon les courbures voisines, de telle sorte que l'équilibre sagittal du tronc, tragus sur la verticale des grands trochanters, soit respecté.
- Enfin radiologiquement de profil la charnière dorso-lombaire est rectiligne entre D11 et L1 et la troisième vertèbre lombaire est la seule vertèbre régulièrement horizontale.

### 2. Examen du rachis

- L'examen d'un enfant consultant pour une déformation du rachis doit être complet et mené d'une manière systématique.

#### 2.1. INTERROGATOIRE

- L'interrogatoire de l'enfant et de son entourage fait préciser:

\* Orthos (Ορθος): Droit; Peido (Παιδο) enfant. La création de ce mot est due à Nicolas ANDRY (Lyon 1658, Paris 1742). Le terme couramment utilisé d'orthopédie pédiatrique est donc un pléonasme. Celui d'orthopédie (pour définir la spécialité qui s'intéresse à l'adulte) est un non sens. Celui d'orthopédie adulte est un contresens!!! (NDR).

2.1.1. Les motifs de la consultation, leur évolutivité éventuelle et les traitements déjà entrepris.

- A) déformation dont il faut rechercher la *date*, les modalités et les *circonstances de découverte*, soit par le médecin traitant ou le médecin scolaire lors d'un examen systématique, soit par la famille, en particulier en raison d'un *préjudice esthétique*;
- B) symptomatologie *douloureuse* dont il faut faire préciser
  - le *siège exact*, les *irradiations* éventuelles,
  - l'*horaire* nocturne réveillant l'enfant parfois à heures fixes, ou vespérale rythmée par les efforts ou le sport, voire enfin matinale,
  - le *retentissement* sur la vie scolaire et les activités sportives.
- C) bien souvent en fait douleur et déformations sont associées, tant une simple déformation rachidienne contient de charge psychologique potentiellement algique.

2.1.2. Les *antécédents* personnels et familiaux, notamment rachidiens mais aussi neurologiques ou pouvant faire évoquer une pathologie héréditaire en particulier du tissu conjonctif.

2.1.3. La *vitesse de croissance* actuelle de l'enfant, son accélération ou son ralentissement récents, et la date d'apparition des règles chez la jeune adolescente dont l'intérêt pronostique est considérable dès la première consultation.

## 2.2. EXAMEN CLINIQUE

- L'examen clinique doit
  - poser le diagnostic d'une anomalie de courbure frontale ou sagittale du rachis et en préciser le type exact
  - en retrouver l'étiologie
  - porter un pronostic en jugeant de son retentissement et de son potentiel évolutif

### 2.2.1. EXAMEN DU RACHIS

- L'examen clinique du rachis doit se faire sur un enfant totalement dévêtu dans la position du "garde à vous", le bassin bien horizontal, après correction par une cale sous le membre court d'une éventuelle inégalité de longueur des membres inférieurs.

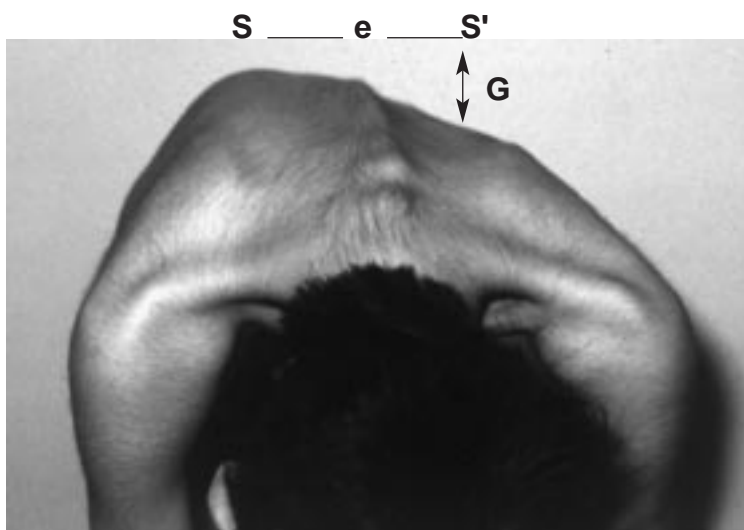
Outre la simple inspection cet examen clinique nécessite l'utilisation d'un fil à plomb matérialisant la verticale, d'un niveau à bulle matérialisant l'horizontale et d'une réglette graduée.

#### 2.2.1.1 de face

- On apprécie un éventuel préjudice esthétique, une dénivellation des épaules, une asymétrie de la taille avec un simple pli ou un véritable "coup de hache" sus-iliaque ou sous-costal.
- On précise l'équilibre frontal du rachis en abaissant un fil à plomb de l'occiput ou de D1 et qui doit passer par le pli fessier. Un déséquilibre transversal ou "gîte"\* se mesurerait par la distance entre le fil à plomb et le pli fessier.
- La palpation des épineuses et leur matérialisation éventuelle au feutre permet de mesurer la flèche horizontale d'une courbure frontale par la plus grande distance des épineuses au fil à plomb vertical.

\*Le Pr Mallet est un marin... (NDR)

- Enfin, temps capital de l'examen, sur l'enfant penché en avant **on recherche l'existence d'une gibbosité** qui associée à une courbure frontale définit la scoliose. La gibbosité est la saillie d'un hémithorax ou d'une fosse lombaire secondaire à la rotation axiale des vertèbres correspondantes. Elle siège toujours du côté de la convexité de la scoliose. Elle se caractérise par son caractère angulaire ou mousse. La gibbosité se mesure par la distance (G) entre l'horizontale passant par son sommet (S) et le dos en un point symétrique (S') de ce sommet par rapport à la ligne des épineuses (e).



Mesure de la gibbosité

#### 2.2.1.2. de profil

- Il faut apprécier sur l'enfant debout le **caractère inesthétique d'une courbure, en cyphose ou en lordose**. Et là encore mesurer la flèche des courbures par la distance entre le fil à plomb abaissé de l'occiput et le sommet de chacune des courbures en précisant le niveau vertébral de chacune de ces mesures et du point de contact entre le fil à plomb et le rachis.
- La position penchée en avant permet par ailleurs au mieux de confirmer la réalité du diagnostic de cyphose inesthétique et d'en préciser le caractère régulier ou irrégulier voire angulaire.

#### 2.2.1.3. enfin l'examen clinique doit préciser la souplesse du rachis

- par la *distance entre l'extrémité des doigts et le sol* en position penchée en avant qui prend cependant aussi en compte une éventuelle rétraction des ischio-jambiers;
- par les *amplitudes de mobilité* du tronc en inclinaison latérale et en rotation;
- par la *réductibilité* en décubitus ventral et en bout de table, hanches fléchies, de la cyphose dorsale et de la lordose lombaire.

#### 2.2.2. L'EXAMEN CLINIQUE EXTRA-RACHIDIEN

2.2.2.1. fait le bilan du retentissement clinique de la déformation du rachis:

- *esthétique et psychologique*, en particulier chez les jeunes filles;

- *neurologique* avec la recherche d'éventuels signes de compression médullaire (réflexes ostéo-tendineux et cutanés plantaires, motricité des extrémités, hypertonie, spasticité);
- *respiratoire* à la recherche d'un déficit restrictif avec cyanose des extrémités, dyspnée, mesure du périmètre thoracique en inspiration et expiration forcées;
- *cardiaque* avec l'apparition rare et tardive d'une insuffisance cardiaque droite;
- *digestif*, avec la recherche d'un reflux gastro-oesophagien par hernie hiatale fréquente dans le cadre des déviations frontales et pouvant être aggravé par le port éventuel d'un corset.

2.2.2.2. et surtout doit rechercher une étiologie par un examen complet dont nous reverrons les éléments

- *cutané* (taches café au lait ou de stigmates en particulier médians);
- *orthopédique et articulaire* ( raideur ou plus fréquemment hyperlaxité articulaire);
- *neurologique et neuromusculaire*, sans oublier les réflexes cutanés abdominaux;
- *malformative*, en particulier extra rachidienne, orthopédique, viscérale ou O.R.L., Entre autres;
- *ophtalmologique*, orientant vers une affection du collagène.

### 2.2.3. ENFIN IL FAUT TENTER DE PRÉCISER CLINIQUEMENT LE POTENTIEL RÉSIDUEL DE CROISSANCE AU MOMENT DE L'EXAMEN :

- par la mesure de la **taille globale** de l'enfant, de la longueur du segment supérieur (**taille assise**) et, partant, de la longueur du segment inférieur;
- et par l'appréciation des **caractères sexuels secondaires** (pilosité axillaire, pilosité pubienne et volume des seins chez la fille) côtés de 0 à 5, de leur absence à leur présence de type "adulte".

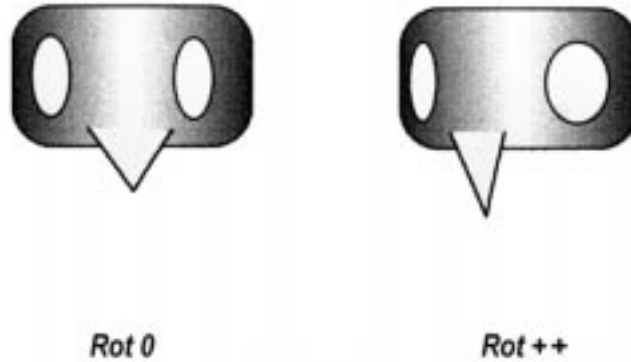
## 2.3. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

### 2.3.1. LE BILAN RADIOGRAPHIQUE

- Il doit être guidé par les données de l'examen clinique sans jamais le précéder, (sauf à vouloir en masquer les insuffisances), et par la nécessité de limiter l'irradiation du patient (clichés de face en incidence postéro-antérieure plutôt qu'antéro-postérieure).
- Ainsi le premier bilan doit comporter **un grand cliché (30x90) du rachis dorsal et lombaire en entier de face et de profil debout, des mastoïdes aux crêtes iliaques.**

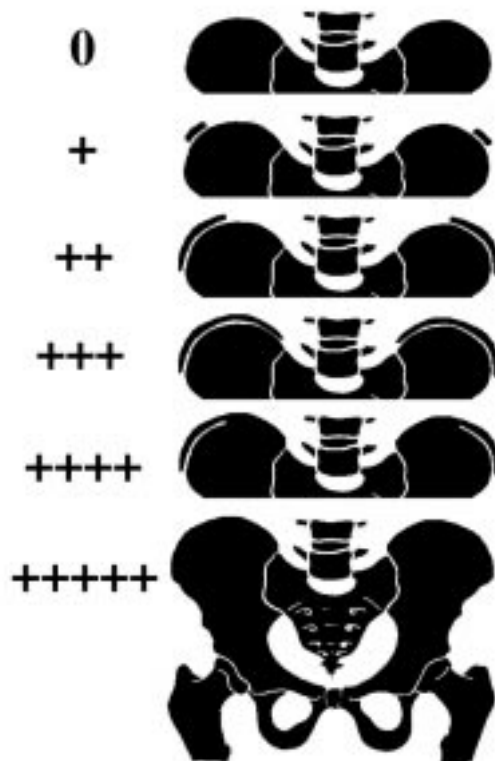
#### 2.3.1.1. De face

- On apprécie d'abord l'équilibre du tronc.
- S'il existe une courbure frontale il faut en préciser le caractère simplement postural ou pathologique par la recherche d'une rotation vertébrale. Dans ce cas la pointe de l'épineuse se projette en dedans du milieu du corps vertébral, vers la concavité de la courbure. Le pédicule "concave" se réduit et se rapproche du bord "concave" du corps vertébral alors que le pédicule "convexe" s'élargit et se rapproche du milieu du corps vertébral.



La rotation vertébrale est maximum au niveau de la vertèbre sommet (à droite) et se traduit par le déplacement de la projection de l'épineuse vers la concavité de la courbure. La projection radiologique du pédicule concave se rétrécit et se rapproche du bord du corps vertébral; celle du pédicule du côté convexe s'élargit et s'éloigne du bord du corps vertébral

- Enfin le grand cliché de face permet d'apprécier le potentiel résiduel de croissance par le test de Risser lorsque l'âge le permet, par l'état d'ossification des crêtes iliaques.



Le test de Risser: l'ossification de la crête iliaque débute à sa partie antérieure (Risser +) et se poursuit vers l'arrière. Dès que le noyau d'ossification atteint la partie postérieure de l'aile iliaque (Risser +++), il s'y fusionne d'arrière en avant. Au stade de Risser +++++ tout est fusionné, la croissance est pratiquement terminée.



Risser +++. Radio de la crête iliaque d'une jeune fille de 14 ans

2.3.1.2 De profil il faut apprécier:

- l'amplitude et la régularité des courbures cyphotiques et lordotiques,
- la morphologie des corps vertébraux,
- la régularité des plateaux vertébraux,
- la hauteur des disques intervertébraux,
- la largeur du canal médullaire.

• Ce simple bilan radiographique est suffisant à ce stade. **Il pourra être éventuellement complété** selon les données de l'examen clinique et radiographique:

- par la détermination de l'âge osseux sur un cliché du poignet et de la main gauches en entier de face (Greulich et Pyle) et du coude de face et de profil (Sauvegrain);
- par des clichés centrés sur une zone suspecte malformative ou tumorale;
- par une scintigraphie à la recherche d'une hyperfixation en cas de symptomatologie douloureuse;
- voire par un bilan biologique inflammatoire.

• Les examens plus sophistiqués de type tomодensitométrie, voire I.R.M., n'ont d'intérêt que dans de rares cas particuliers, et ne font pas partie du bilan habituel en particulier diagnostic, du moins à ce stade de l'examen.

2.3.2. BILAN DE RÉDUCTIBILITÉ

• Pour tenter d'évaluer le pronostic d'une déformation rachidienne il est important de faire la part, dans cette déformation, de ce qui revient à la maladie déformante rachidienne primitive (c'est la structuralisation de la courbure, ce qui n'est pas réductible) et à l'influence du poids du corps sur cette déformation primitive. L'intérêt de ce bilan de réductibilité est plus pronostic et thérapeutique que diagnostic mais peut être envisagé dès le premier examen:

- cliché couché qui élimine l'effet de la pesanteur,
- cliché en suspension par collier cervical ou en traction au lit ou sur cadre, qui surajoute l'effet d'une force de correction,
- voire cliché en inclinaison latérale ou sagittale (**bending test**).

• Quelque soit la technique de ce bilan de réductibilité, elle doit rester identique au fil du temps afin que tous ces bilans soient comparables.

### 3. Les déformations sagittales

• Dans le cadre des déformations sagittales les déformations en cyphose et lordose ne sont pas absolument indépendantes. Pour respecter l'équilibre du tronc toute modification d'une courbure sagittale est compensée par une modification secondaire de la ou des courbures sus ou sous-jacentes. Il est donc important de localiser avec précision le siège de la courbure pathologique afin de ne pas traiter abusivement une contre-courbure "réactionnelle".

#### 3.1. LES CYPHOSES

• Les cyphoses anormales (hyper ou hypocyphoses) sont un fréquent motif d'examen.

• Radiologiquement on peut mesurer une cyphose par l'angle que font entre eux les plateaux vertébraux les plus inclinés sur l'horizontal de profil, à l'instar de la méthode de Cobb qui sera décrite plus loin. Mais l'angle de cyphose physiologique est très variable suivant les individus ( $35^\circ \pm 15^\circ$ ). C'est dire avec quelle circonspection il faut poser le diagnostic de cyphose pathologique.

##### 3.1.1. LES HYPERCYPHOSES

• Elles doivent être envisagées en fonction de leur réductibilité après avoir encore précisé sur la radiographie le caractère régulier ou irrégulier voire angulaire de la cyphose, et son étendue à la totalité du rachis dorsal ou localisée à quelques vertèbres successives.

• Souple, il s'agit souvent de l'attitude asthénique d'un adolescent qui "se tient mal" et dont le reste de l'examen est strictement normal. L'évolution en est favorable, ne nécessitant que la simple abstention parfois sous surveillance clinique et radiologique. On peut encore conseiller la pratique des sports nécessitant une extension active du rachis et favorisant sa musculation tels que le basket, la nage en dos crawlé...

• Raide, peu ou pas réductible en décubitus ventral, l'hypercyphose doit alerter et faire rechercher une étiologie.

##### 3.1.1.1. LA MALADIE DE SCHEUERMANN OU DYSTROPHIE RACHIDIENNE DE CROISSANCE.

• C'est l'étiologie la plus fréquente. Cette hypercyphose est douloureuse à l'effort, plus ou moins régulière et inesthétique.

• Radiologiquement les plateaux vertébraux sont irréguliers, avec des images de hernies intra-spongieuses ou rétro-marginales antérieures. L'ossification secondaire des vertèbres est anormale, les listels marginaux étant littéralement encastrés dans les angles antéro-supérieurs et antéro-inférieurs des corps vertébraux, réalisant une "trop belle image" de corps vertébral. Les corps vertébraux eux-mêmes sont cunéiformisés, plus hauts en arrière qu'en avant, à l'origine de la déformation cyphotique. Les disques intervertébraux sont, au début, d'une hauteur normale.

##### 3.1.1.2. Les autres causes d'hypercyphoses sont plus rares:

- *neurologiques*, plus ou moins réductibles, dans le cadre des neuropathies sensitivo-motrices dégénératives héréditaires, ou plus rarement des affections neuro-musculaires ou myopathiques;



- *malformatives*, par défaut de segmentation antérieure du rachis, à type de barre intersomatique antérieure, ou d'hémivertèbre entre autres. Ici la cyphose est bien souvent angulaire et fréquemment associée à une déformation en scoliose. Le retentissement neurologique sur le névraxe n'est pas rare et peut indiquer un traitement chirurgical d'arthrodèse.
- nous en rapprocherons les cyphoses des *ostéochondrodysplasies*, en particulier de l'achondroplasie, où la cyphose de la charnière dorsolumbaire, associée à l'hyperlordose lombaire et au rétrécissement du canal rachidien est bien souvent à l'origine de la paraplégie.
- à part les *séquelles* des destructions en particulier infectieuses par spondylodiscites gravissimes ou mal de Pott, voire traumatiques.

**3.1.2. LES HYPOCYPHOSES SONT MOINS FRÉQUENTES:**

- Elles font partie intégrante des déformations des scolioses en particulier idiopathiques, nous le reverrons. Elles se recrutent ailleurs dans des cas bien particuliers tels que la maladie de Marfan dont elle est un des éléments diagnostiques.

**3.2. LES LORDOSES**

**3.2.1.** Parallèlement aux attitudes cyphotiques des adolescents, l'hyperlordose lombaire asthénique ou par antéversion exagérée du bassin est plus fréquente chez les jeunes filles, et majorée souvent par un aspect de proéminence de l'abdomen. Souple, il ne s'agit que d'une banale attitude d'un enfant à qui il faut simplement conseiller d'améliorer la musculation de sa sangle abdominale.



**Hyperlordose lombaire asthénique. Faiblesse de la sangle abdominale, hypotonie globale.  
Antéversion du bassin.**

3.2.2. Les hyperlordoses raides sont plus rares, et se rencontrent lors de l'évolution de pathologies malformatives, chondrodysplasiques ou neurologiques voire neuro-musculaires, telles que le spina bifida, les dysraphismes spinaux, les myopathies avant la perte de la marche.



**Hyperlordose lombaire neurologique**

3.2.3. A part la spondylolyse de L5 et le spondylolisthésis L4-L5 ou plus souvent L5-S1, qui se manifestent parfois par, outre une symptomatologie lombalgique, un aspect d'hyperlordose lombaire. Mais il peut aussi s'agir d'un effacement de la lordose lombaire, surtout lors de l'aggravation du glissement de L5 sur S1 et de l'apparition d'une spondyloptose.

- C'est la radiologie de profil de la charnière dorso-lombaire qui fait le diagnostic de la lyse isthmique et du glissement dont il faut préciser l'importance sur des critères variables.
- Rappelons pour terminer **le retentissement de chacune des courbures sur sa voisine, ce qui explique les lombalgies ou les cervicalgies des hypercyphoses dorsales. Le problème est bien évidemment de rapporter ces lombalgies à leur véritable origine, afin d'y apporter le traitement adapté.**

#### **4. Les déformations frontales**

- Les déformations frontales du rachis sont les plus fréquentes des déformations et peuvent être divisées en deux groupes totalement indépendants.
  - les *attitudes scoliotiques*, souples, réductibles, de bon pronostic, disparaissant avec le traitement de leur cause et non évolutives;
  - les *scolioses*, non ou incomplètement réductibles, s'accompagnant d'une rotation vertébrale et nécessitant en règle un traitement .

#### 4.1. LES ATTITUDES SCOLIOTIQUES

- Il ne s'agit que de la déformation frontale d'un rachis normal et souple par ailleurs.
- L'examen clinique ne retrouve pas de gibbosité et le rachis est par ailleurs souple.
- La radiographie en charge ne montre que la courbure frontale en charge, en général à grand rayon, et surtout sans aucune rotation vertébrale. Couché, la courbure radiologique disparaît.
- Outre l'hypotonie de l'enfant qui se tient mal les causes des attitudes scoliotiques sont dominées par les inégalités de longueur des membres inférieurs. La courbure disparaît après la correction, par cales sous le pied du côté court, de cette inégalité de longueur. Ceci confirme encore la nécessité d'examiner le rachis de l'enfant après avoir horizontalisé le bassin.
- Mais il peut aussi s'agir nous le verrons de la courbure de compensation voisine d'une courbure scoliotique et destinée à rééquilibrer le rachis scoliotique dans le plan frontal.

#### 4.2. LES SCOLIOSES

- La scoliose est une déformation frontale du rachis accompagnée d'une rotation vertébrale qui en définit la structuralisation et se traduit cliniquement par **la gibbosité**.
- En fait il s'agit d'une **déformation tridimensionnelle** qui siège:
  - dans le plan frontal, c'est la déformation visible, celle qui permet le diagnostic;
  - dans le plan sagittal, en hypocyphose voire en lordose plus souvent qu'en hypercyphose dorsale (c'est dire que le terme de cyphoscoliose est le plus souvent employé à mauvais escient);



Dos creux chez une fillette de 11 ans porteuse d'une scoliose dorsale droite idiopathique.

- dans le plan horizontal, où la rotation vertébrale est à l'origine de la gibbosité.

- Chaque vertèbre de la courbure subit donc un triple déplacement :
  - dans le plan frontal en inclinaison latérale;
  - dans le plan sagittal en hyperextension;
  - dans le plan horizontal en rotation axiale.
- L'ensemble de ces trois déplacements se traduit par une torsion du rachis scoliotique.

#### 4.2.1. EXAMEN

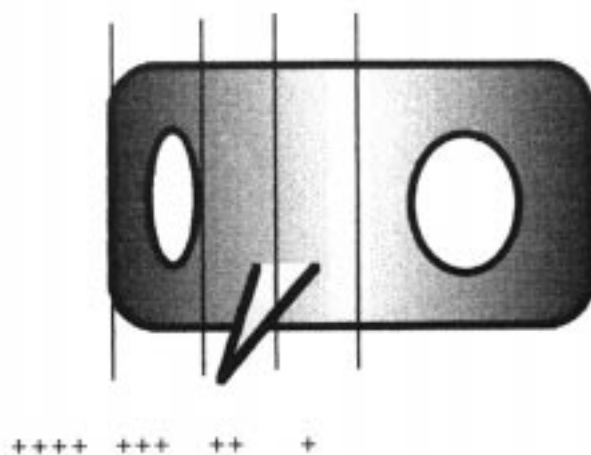
##### 4.2.1.1. Cliniquement il faut noter :

- l'esthétique du tronc, l'asymétrie de la taille, l'abaissement d'une épaule;
- les flèches frontale et sagittale des courbures;
- l'importance de la gibbosité, toujours située du côté convexe de la courbure et qui définit la latéralisation gauche ou droite de la scoliose.

##### 4.2.1.2. La radiographie debout de face permet :

A) de confirmer le diagnostic de scoliose devant une courbure frontale associée à une rotation vertébrale.

- Celle-ci se mesure en divisant la moitié du corps vertébral de la vertèbre présentant la rotation la plus importante en 3 parties égales et en précisant dans quelle partie se projette l'épineuse de cette vertèbre sommet (fig. 4).



**La rotation vertébrale est maximum au niveau de la vertèbre sommet . Il est plus simple de la caractériser ( de + à ++++) par la projection de l'épineuse sur chacun des tiers de la surface d'un hémicorps.**

B) de mesurer la courbure.

- La méthode de Cobb est la plus utilisée, traçant le prolongement des plateaux vertébraux les plus inclinés sur l'horizontale sans se préoccuper de la rotation de ces vertèbres. On trace ensuite les perpendiculaires à ces plateaux, et on mesure l'angle ouvert en haut ou en bas de ces perpendiculaires entre elles.

- En fait cette méthode ne mesure que la seule projection frontale d'une courbure tridimensionnelle. Il ne faut donc lui conférer qu'une valeur relative qui doit être confrontée au cliché de profil et à l'importance de la rotation vertébrale.



**Mesure de l'angulation d'une scoliose (Cobb). L'angle de la courbure est celui que font entre elles les perpendiculaires aux plateaux les plus inclinés sur l'horizontale.**

C) de déterminer les vertèbres caractéristiques.

- La **vertèbre sommet** est la seule vertèbre horizontale de la courbure. C'est elle qui présente le maximum de rotation. Selon son siège elle permet de localisation topographique de la courbure :

- de D7 à D10 scoliose dorsale;
- de D11 à L1 scoliose dorso-lombaire, à cheval sur la charnière dorso-lombaire, zone transitionnelle entre la cyphose dorsale et la lordose lombaire;
- de L2 à L3 ou L4 scoliose lombaire.

- Les **vertèbres limites** de la courbure sont la première et la dernière vertèbre de la courbure qui présentent une rotation vertébrale.

- Les **vertèbres neutres** sont la dernière et la première vertèbre de part et d'autre de la courbure qui ne présentent pas de rotation vertébrale.

D) enfin la radiographie de face permet de déterminer l'existence de *contre-courbures de compensation*, de part et d'autre d'une courbure scoliose.

- Il s'agit de courbures ou d'hémicourbures sans rotation vertébrale, véritables "attitudes scoliose" et dont le rôle est la rééquilibration du rachis permettant à la tête de se placer sur la verticale passant par le sacrum. Leur aggravation suit celle de la courbure primitive, le traitement de cette dernière en permettra pour le moins la stabilisation.

- Au terme de ce bilan radiologique il aura donc été possible de poser le diagnostic de scoliose, dont les plus fréquentes sont de type dorsal, dorso-lombaire, lombaire, voire dorsale et lombaire ou double majeure lorsque les deux courbures scoliotiques sont d'angulation et de réductibilité voisines.
- Reste à en rechercher une étiologie et à en apprécier le pronostic.

#### 4.2.2. ÉTIOLOGIES

- Les causes des scoliozes sont multiples :

##### 4.2.2.1. Neurologiques

- Outre la *poliomyélite*, grande mais ancienne pourvoyeuse de scoliose, toutes les affections neurologiques de l'enfant peuvent s'accompagner ou se manifester par une scoliose.
- Le plus souvent il s'agit d'*affections neurologiques dégénératives* héréditaires sensitivo-motrices de tout type. Et l'association pieds creux - scoliose est ici particulièrement évocatrice. La réductibilité de ces courbures est longtemps satisfaisante car ces scoliozes ont une forte composante d'effondrement, d'hypotonie du tronc.
- Mais il peut s'agir aussi de *maladies musculaires*, myopathies de tous types :
  - Duchesne de Boulogne où la scoliose survient et s'aggrave chez près de 99% des enfants après la perte de la marche;
  - dans les autres myopathies la scoliose et son aggravation peuvent être à l'origine de la perte de la marche.
- Nous en rapprocherons les malformations médullaires :
  - syringomyélie le plus souvent et une scoliose dorsale gauche chez le garçon est tout à fait caractéristique, imposant alors la pratique d'une R.M.N., après qu'un examen soigné a permis de retrouver l'abolition d'un réflexe cutané abdominal, une bande d'hypo ou d'anesthésie du tronc, un signe de Babinski.
  - et bien entendu les dysraphismes spinaux. Dans ce contexte un stigmaté cutané médian, angiome fossette voire touffe pileuse doit attirer l'attention de la même manière que des pieds creux, et faire pratiquer une R.M.N. qui précisera le type de dysraphisme dont le plus fréquent est la diastématomyélie, ou syndrome de la double corde.
- Sans oublier les *infirmités motrices cérébrales* de toutes origines, chromosomiques ou séquelles de souffrance périnatale par exemple
- Quelque soit la cause d'une scoliose neurologique son évolutivité propre s'aggrave, même après la fin de la croissance, du fait de l'évolution de la maladie neurologique elle-même.

##### 4.2.2.2. Les scoliozes malformatives

- De nombreuses malformations vertébrales sont scoliogènes:
  - les hémivertèbres,
  - les troubles de segmentation latérale du rachis (barre inter-somatique ou pédiculaire par exemple),
  - les vertèbres en diabolos ou binucléées.



**Scoliose malformative par hémivertèbre L3 Droite. Noter le caractère angulaire de la déformation et le déséquilibre global du rachis à droite.**

- Il s'agit en règle de scolioses courtes, à petit rayon, dont l'aggravation en scoliose ou en cyphose est en règle de traitement chirurgical car résistant au traitement orthopédique. La découverte d'une malformation vertébrale impose ici la recherche d'autres malformations en particulier O.R.L., cardiaque, viscérale et surtout rénale.
- Nous en rapprocherons les scolioses des chondrodystrophies. De nombreuses affections osseuses constitutionnelles de l'enfant s'accompagnent en effet d'une scoliose qui peut être inaugurale ou en affecter l'évolution.
- Les scolioses de spina-bifida réunissent ces deux étiologies neurologique et malformative ce qui en explique la gravité, ce d'autant qu'elles s'accompagnent souvent d'une obliquité du bassin grevant fortement le pronostic fonctionnel.

#### 4.2.2.3. Scolioses raides et douloureuses

- Certaines scolioses sont à la fois raides et douloureuses. La marche se fait penché en avant avec un aspect guindé, le tronc apparaît très raide, avec une distance doigts-sol très augmentée. La douleur peut être permanente ou seulement nocturne voire à heures fixes. La scintigraphie a ici un grand intérêt pour guider la radiographie.
- Les causes en sont :  
A) *Tumorales, bénignes ou malignes* et affectant soit la vertèbre (ostéome ostéoïde, sarcome d'Ewing, kyste anévrysmal) soit le tissu nerveux sous-jacent (tumeur médullaire, astrocytome, angiome médullaire ou autres tumeurs).

B) ou *infectieuses*, le plus souvent spondylodiscite à germes banals chez un petit enfant.

La raideur est souvent le seul signe, empêchant l'enfant de se tenir en position assise, alors que le syndrome infectieux est bien souvent peu important. La scintigraphie montre une hyperfixation et la radiographie un pincement discal entre deux plateaux plus ou moins irréguliers, d'apparition souvent retardée. Le bilan biologique inflammatoire permet de suivre l'évolution le plus souvent favorable sous traitement antibiotique simple, aidée d'une immobilisation de quelques jours en coquille plâtrée. Le staphylocoque est le plus souvent le germe en cause de cette ostéomyélite aiguë du corps vertébral et le pronostic est en règle favorable avec la restitution d'une hauteur discale normale. Mais d'autres germes peuvent se rencontrer, comme une salmonelle, de diagnostic bactériologique plus difficile voire nécessitant une ponction dirigée par le scanner. Ce peut être encore le B.K. dont la réapparition sous nos climats est lié aux difficultés socio-économiques et auquel il faut savoir penser devant toute atteinte disco-somatique.

#### 4.2.2.4. Les affections du tissu conjonctif

- Des affections du tissu conjonctif sont parfois en cause.
- La *maladie de Marfan* avant tout.
- La scoliose n'est ici qu'un élément d'un tableau pathologique plus vaste particulièrement et rapidement évocateur lorsqu'il est au complet :
  - thorax en entonnoir,
  - envergure supérieure à la taille,
  - arachnodactylie,
  - hyperlaxité articulaire avec recurvatum des genoux et des coudes,
  - lésions oculaires avec luxation du cristallin,
  - anomalies cardiaques avec prolapsus mitral, dilatation de l'aorte ascendante,
  - et sur le plan rachidien inversion des courbures sagittales, vertèbres radiologiquement plus hautes que larges.
- Lorsque ce tableau est incomplet on parle volontiers de "*syndrome marfanoïde*".
- D'autres affections du tissu conjonctif peuvent être en cause plus rarement telles que la maladie d'*Ehler Danlos* ou élastorrexie congénitale dont on distingue plusieurs types histochimiques.
- Peuvent en être rapprochés les *phacomatoses* dont la plus fréquente est la *maladie de Recklinghausen* ou *neurofibromatose de type I*.
- La présence de multiples taches café au lait, de molluscum cutanés doit attirer l'attention.
- Radiologiquement les courbures scoliotiques sont en général de court rayon, voire angulaire. Il existe des images de lyse osseuse, en particulier sur les cols des côtes et les pédicules, et surtout un aspect concave de la face postérieure des corps vertébraux de profil surtout dans la région lombaire, avec d'élargissement du canal vertébral lié vraisemblablement à des troubles de la circulation du liquide céphalo-rachidien.
- La gravité du pronostic est lié à la destruction osseuse progressive pouvant se produire même au-delà de la fin de la croissance alors que paradoxalement les complications neurologiques de la seule courbure scoliotique restent peu fréquentes.
- Le traitement doit en être rapidement et régulièrement chirurgical.

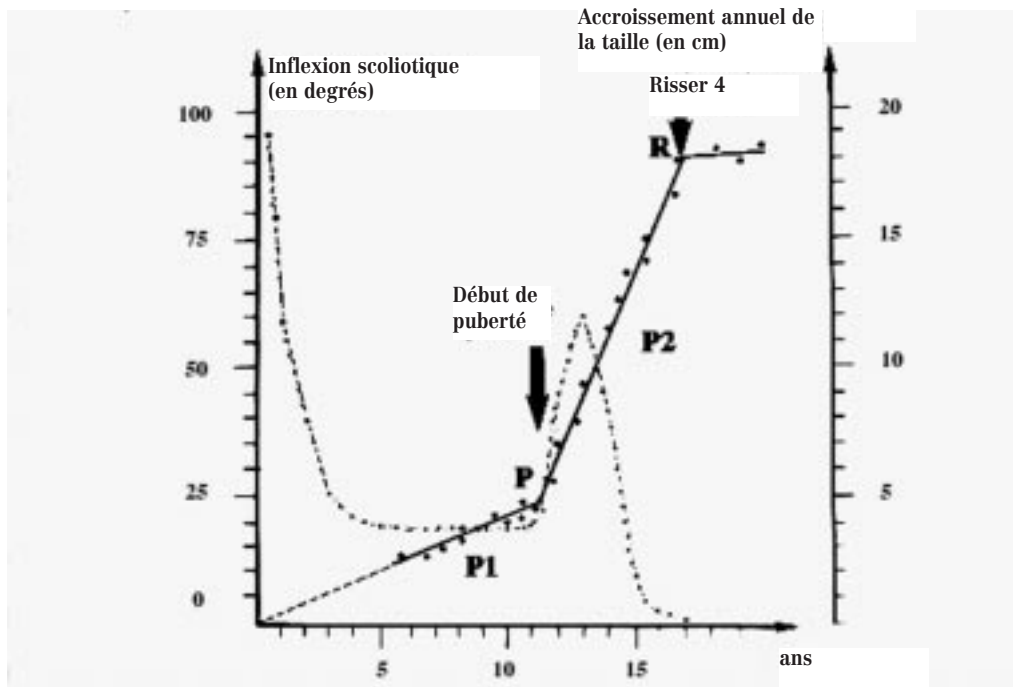


4.2.2.5. Les scolioses idiopathiques

• Les scolioses idiopathiques sont les plus fréquentes des scolioses, regroupant environ 75% des cas. Ce qui signifie en fait que dans l'état actuel de nos connaissances, nous ne pouvons encore retrouver ni étiologie ni étiopathogénie pour les 3/4 des scolioses.

4.2.2.5.1. Quelque soit sa latéralisation, et sa topographie, le pronostic d'une scoliose idiopathique est celui de son évolutivité. En effet à l'inverse d'une attitude scoliotique, l'évolution d'une scoliose se fait vers l'aggravation comme l'a montré madame Ginette Duval Beaupère :

- aggravation lente dans un premier temps,
- puis plus rapide à partir d'un point P qui correspond à l'apparition du premier poil pubien (P1) et au début de la poussée de croissance pubertaire,
- jusqu'à la fin de la croissance à Risser 4, après quoi, au moins théoriquement, ne s'aggravent que les scolioses de plus de 50°, mais lentement et pour des raisons purement "mécaniques".



La courbe d'aggravation des scolioses est d'abord lente, jusqu'au début de la poussée de croissance pubertaire (p1). Elle s'accélère ensuite (P2) et jusqu'à la fin de la croissance, à Risser ++++. Au delà seules restent évolutives les scolioses de plus de 50°, pour des raisons mécaniques (P3). Cette courbe montre par ailleurs que:

- à angulation initiale identique le pronostic dépend de l'âge de découverte et du potentiel résiduel de croissance;
- à âge de découverte identique le pronostic dépend de l'angulation initiale.

- L'âge de découverte a donc une importance pronostique considérable et permet d'isoler:
  - A) des scolioses *prépubertaires* avant P1, *péripubertaire* et *postpubertaire*;
  - B) ou des scolioses du *nourrisson*, *infantiles* (découvertes entre 1 et 3 ans), *juvéniles* (découvertes entre 3 et 12 ans), et de l'*adolescence* découvertes après l'apparition des règles chez la fille.
- La courbe de madame Duval Beaupère montre par ailleurs que le pronostic angulaire est fonction du potentiel résiduel de croissance de l'enfant, et d'autant plus péjoratif que ce potentiel résiduel est important .
- La détermination du potentiel résiduel de croissance est donc un temps capital de tout examen d'un enfant scoliotique. Il se détermine, et selon l'âge chronologique, sur l'apparition des caractères sexuels secondaires, l'âge osseux, et le test de risser dont nous avons vu les méthodes de mesure.
- Au total,
  - à âge de découverte identique, le pronostic angulaire d'une scoliose idiopathique est d'autant plus grave que l'angulation initiale est importante
  - à angulation initiale identique, le pronostic angulaire d'une scoliose idiopathique est d'autant plus grave que l'enfant est plus jeune et le potentiel résiduel de croissance important.

4.2.2.5.2. Le siège de la vertèbre sommet confère encore à la scoliose des caractères particuliers:

- de D7 à D10 les scolioses dorsales sont le plus souvent droites et se rencontrent plus volontiers chez le garçon. Bien souvent il s'agit de scolioses infantiles au retentissement respiratoire précoce;
- de L2 à L4 les scolioses lombaires sont le plus souvent gauches et découvertes chez la jeune fille après l'apparition des règles. Il s'agit de scolioses dites "de l'adolescence" et de bon pronostic en général;
- de D11 à L1 les scolioses dorso-lombaires sont situées à l'union des courbures sagittales dorsale en cyphose et lombaire en lordose , ce qui explique leur caractère rapidement inesthétique;
- enfin les scolioses à double courbure, en règle dorsale droite et lombaire gauche, sont de diagnostic souvent tardif parce que souvent équilibrées dans chacune des courbures.

4.2.2.5.3. **Le traitement** des scolioses idiopathiques repose très schématiquement sur l'angulation, le type, l'âge de découverte et l'évolutivité des courbures, surveillées et radiographiées tous les 6 mois ou tous les ans selon l'âge:

- en deçà de 30°, la moitié des scolioses est évolutive. Il ne faut alors traiter, et en règle orthopédiquement par plâtres et corset, que celles qui fournissent la preuve de leur évolutivité;
- au delà de 30° toutes les scolioses sont évolutives et doivent donc être traitées, orthopédiquement jusqu'à 50°, puis par arthrodèse vertébrale au delà\* .

\* Les français Yves COTREL et Jean DUBOUSSET ont mis au point en 1982 la technique qui porte leur nom et qui est utilisée maintenant par les chirurgiens du monde entier pour le traitement chirurgical de la plupart des scolioses (NDR).



**Corset de correction d'une scoliose dorsale droite. La contrainte physique et esthétique est importante. La durée du traitement est souvent longue. Un tel traitement est toujours une épreuve pénible pour l'enfant et sa famille.**



**Radio de contrôle en corset de l'enfant dont le cliché figure au § 4.2.1.2.**

- Mais le siège de la courbure imprime certaines modifications à ce schéma:
  - les scolioses dorsales, de par leur retentissement respiratoire précoce, peuvent imposer une indication chirurgicale dès 40 à 45°;
  - il en est de même des scolioses dorso-lombaires pour des raisons esthétiques;
  - quant aux scolioses à double courbure, dorsale et lombaire, le caractère nécessairement étendu de l'arthrodèse qui serait indiquée peut faire reculer cette indication chirurgicale au delà de 60° pour éviter à long terme la surcharge mécanique lombaire que provoquerait une arthrodèse descendant très bas dans la région lombaire, n'épargnant que 1 à 2 disques.



Traitement chirurgical d'une scoliose dorsale droite évolutive. Instrumentation rachidienne segmentaire (Cotrel Dubousset)

### 5. Conclusion

- La pathologie rachidienne non traumatique de l'enfant et de l'adolescent est particulièrement riche, dominée cependant par les déformations dont la prise en charge nécessite de connaître les mécanismes de croissance vertébrale, mais aussi squelettique et de maturation osseuse, neurologique et autres.
- Mais quelle que soit la déformation en cause et son étiologie, seul un examen clinique rigoureusement conduit permettra au médecin de résoudre les problèmes diagnostiques, étiologiques, et thérapeutiques posés par ces enfants.