

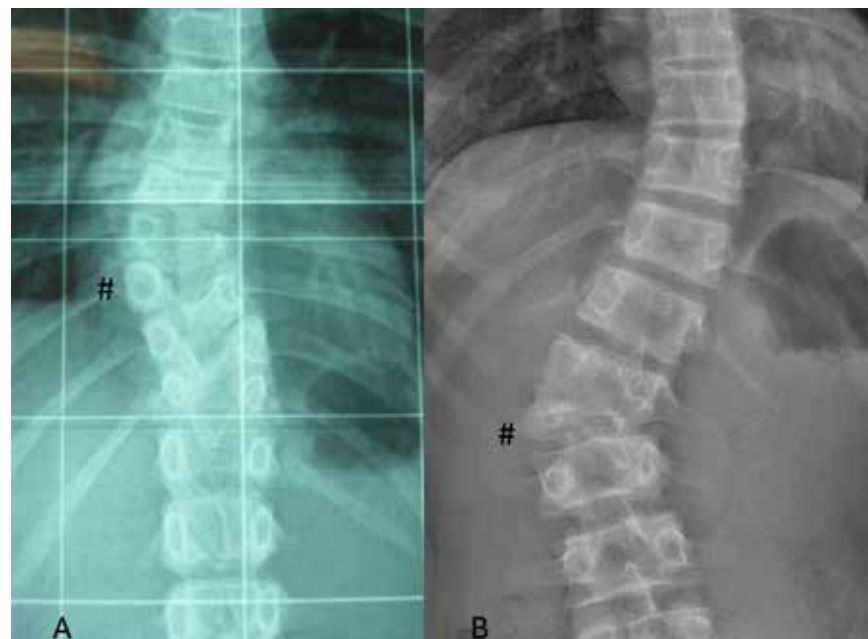
## INFORMATIONS CLEFS

- Les scolioses congénitales sont des malformations congénitales tridimensionnelles, résultant d'anomalies de développement du sclérotome à la période embryologique.
- Les hémivertèbres, les barres congénitales et les fusions costales sont les anomalies les plus fréquemment rencontrées. Elles peuvent être associées entre elles, surtout lorsqu'elles rentrent dans le cadre d'une affection syndromique.
- Il est indispensable de faire un bilan polymalformatif complet à la recherche d'anomalies cardiaques, rénales, médullaires ou osseuses au niveau des membres.
- Le traitement est essentiellement chirurgical, basé sur le guidage de croissance par épiphysiodèse ou par correction angulaire à l'aide d'ostéotomies vertébrales ou d'exérèses vertébrales.

## CONTENU

- Scolioses résultant de malformations congénitales du rachis

## IMAGE CLEF



**Figure 5** - Exemples d'hémivertèbres repérées par #. **A** - Hémivertèbre T9 droite chez une enfant de 8 ans, segmentée, mais peu évolutive. **B** - Hémivertèbre semi segmentée L1 Droite chez une jeune fille de 14 ans. Noter le déséquilibre frontal.

## DÉFINITION-PATHOGÉNIE [1, 2, 3]

Les scolioses congénitales sont des déformations tridimensionnelles du rachis présentes dès la naissance, en raison de malformations congénitales du rachis. Elles sont donc également connues sous le nom de scolioses malformatives. Le diagnostic est fait en général dans les deux premières années de vie.

Les malformations sont dues à des anomalies de migration cellulaire dans le sclérotome embryonnaire. On peut citer les causes les plus fréquentes en se basant sur la classification de Winter des malformations congénitales du rachis.

- **Type 1 : troubles de la formation vertébrale.** Les hypoplasies antérieures partielles ou totales vont créer une cyphose localisée qui va s'aggraver avec la croissance, alors que les hypoplasies latéralisées vont créer une inclinaison scoliothique au niveau du rachis.
- **Type 2 : troubles de la segmentation intervertébrale.** À la place du disque se trouve un bloc osseux intervertébral. Les blocs, ou barres, vont donner une cyphose pure à la partie antérieure du corps vertébral, une lordose à la partie postérieure et une scoliose lorsque la barre est en même temps latéralisée. Ces troubles de segmentation peuvent également donner des héli-vertèbres (HV) qui auront un retentissement variable en fonction de leur séparation par rapport aux vertèbres adjacentes. Si l'HV est fusionnée à l'une des vertèbres adjacentes, elle est dite semi-segmentée et il n'y aura pas d'asymétrie de croissance supplémentaire. Si elle est bien séparée, dite libre ou segmentée, alors il y aura deux fois plus de plaques de croissance du côté de l'HV et le pronostic évolutif de la malformation est alors plus important (FIG. 1).
- **Type 3 : anomalies de soudure des centres de croissance.** Ces anomalies donnent des scolioses lorsqu'un des centres de croissance est hypoplasique.

Certains patients peuvent présenter plusieurs associations d'anomalies en même temps : HV, barres, vertèbres en papillon (vertèbre présentant deux centres d'ossification hypoplasiques au niveau du corps vertébral, donnant un aspect de papillon sur une radiographie de face) et même fusions costales dans certaines dystoses spondylocostales. On parle parfois de « puzzle vertébral » pour désigner ces anomalies multiples non systématisables.

Le pronostic évolutif est donc dicté par le type d'anomalies, leur nombre mais aussi la manière dont elles vont s'équilibrer. Deux HV proches de part et d'autre vont avoir tendance à s'équilibrer, alors que deux HV successives du même côté vont voir un gros potentiel évolutif. Deux HV opposées mais très éloignées l'une de l'autre au contraire vont avoir tendance à évoluer pour leur propre compte et créer deux déviations scoliothiques différentes.

L'évolutivité des anomalies doit être surveillée pendant toute la croissance de manière clinico-radiologique, tout particulièrement aux périodes à risque d'aggravation en forte croissance, c'est-à-dire les trois premières années de vie et à la puberté.

## DIAGNOSTIC ET VARIANTES

Le diagnostic est parfois porté en anténatal à la faveur des échographies systématiques, révélant une anomalie de segmentation le plus souvent ou un syndrome polymalformatif. En postnatal, il faudra s'attacher à repérer au niveau de la peau des signes de dysraphisme associé (défaut de fermeture de l'arc postérieur des vertèbres, pouvant donner dans les formes majeures un spina bifida occulta dont les manifestations cutanées sont des lipomes cutanés ou des touffes de poils sur la ligne médiane). Le rachis présente parfois une cyphose ou une gibbosité franche visible à l'œil nu. Chez le grand enfant, l'examen est classique : mesure de la gibbosité, mesure de la gîte frontale au fil à plomb C7-S1, asymétrie des épaules, asymétrie du pli de la taille. On recherchera également une anomalie sensitivo-motrice à l'examen neurologique, ainsi que troubles vésico-sphinctériens (fuites urinaires, rétention d'urine, constipation, etc.).

À la naissance, il faudra faire un bilan de polymalformation systématique. Le plus souvent il s'agit d'une anomalie isolée, mais on retrouve fréquemment des malformations congénitales du rachis dans le cadre du syndrome de VACTERL (acronyme anglais rappelant les localisations possibles de malformations conjointes en dehors de toute anomalie syndromique: Vertebral, Anal, Cardiac, Tracheal, Esophagus, Renal, Limb) [4]. Ainsi il faudra demander des clichés de squelette complet ou du moins centrés sur les zones suspectes d'anomalies au niveau des membres, une échographie médullaire à la recherche d'un dysraphisme ou d'une

moelle attachée, une échographie abdominale et de l'appareil rénal et urinaire, une échographie cardiaque.

Des clichés radiologiques standards de face et de profil suffisent en général à faire le bilan des anomalies, au mieux à l'aide du système EOS® basse dose pour limiter l'irradiation. Les hémivertèbres et les vertèbres papillon seront bien vues sur le cliché de face et les barres mieux vues sur les clichés de profil. La mesure des angles de Cobb comprendra l'angle de Cobb global de la déformation à l'aide des plateaux vertébraux des vertèbres les plus inclinées de face et les mesures de la cyphose de profil en T4-T12 et de la lordose en L1-L5. Comme dans la scoliose idiopathique, il est important d'avoir à l'esprit le respect d'un bon équilibre sagittal.

L'imagerie par résonance magnétique est l'examen de choix, car non irradiant, pour faire le bilan des anomalies vertébrales et neurologiques éventuelles. La tomodensitométrie ne trouve sa place en raison de l'irradiation que pour réaliser un bilan anatomique tridimensionnel préchirurgical.

## TRAITEMENT [4, 5]

L'abstention et la surveillance isolée sont de règle dans les formes non évolutives comme certaines HV incluses.

Dans les formes évolutives, la kinésithérapie et le traitement orthopédique par corset ne sont pas vraiment utiles car ils ne vont pas retirer l'agent causal de la scoliose. Le port d'un corset en revanche peut permettre de freiner la déformation rachidienne au niveau des contrecourbures adjacentes à la déformation vertébrale. Si ce traitement orthopédique ne porte pas ses fruits, il n'y a pas de bonnes raisons pour surseoir au traitement chirurgical.

Le traitement chirurgical tiendra compte du type d'anomalie et du potentiel de croissance en réserve.

## HÉMIVERTÈBRES

- **Épiphyso-dèse de compression de la convexité de la malformation** : elle est réalisée à l'aide de matériel de type Cotrel-Dubousset adapté à la taille de l'enfant. Ce geste est souvent insuffisant pour arrêter la progression de la déformation mais reste une solution de choix chez le jeune enfant. Cela permet de freiner la progression en attendant une correction définitive (FIG. 2).



Figure 2 - Arthrodèse de la convexité pour hémivertèbre droite. Noter la présence d'une autre hémivertèbre à gauche dans la concavité, non évolutive.

- **Grefe circonférentielle** : c'est la même technique que précédemment décrite, mais plus extensive afin de bloquer au mieux le potentiel évolutif de la malformation.
- **Exérèse de l'HV** : cette intervention est beaucoup plus risquée sur le plan neurologique et doit être pratiquée sous monitoring médullaire. Elle peut être réalisée par double abord antérieur et postérieur classiquement, même si la tendance actuelle est de réaliser l'exérèse par voie postérieure uniquement. Il faut emporter également les plaques de croissance adjacentes, puis rapprocher les vertèbres adjacentes à l'aide d'une pince de compression lamo-lamaire. Le montage est protégé par le port d'un corset d'immobilisation pendant 6 mois (FIG. 3).



**Figure 3A** - Hémivertèbre L2 gauche chez une fillette de 4 ans, douloureuse. **B** - Aspect postopératoire d'une résection d'hémivertèbre avec arthrodesis par voie postérieure. **C** - À 10 ans, le rachis est quasiment rectiligne et l'enfant n'a plus de douleur.

## BARRES

- **Éxérèse de la barre** : effectuée par voie antérieure, elle est souvent sujette à récurrence pendant la croissance. Elle est donc à réserver au sujet en fin de croissance, permettant de restaurer l'équilibre sagittal avant de pratiquer une fusion vertébrale.
- **Arthrodesis de croissance** : au-delà d'un angle de Cobb de 65° pour la plupart des auteurs, il est licite de proposer une arthrodesis de croissance. Il est nécessaire de réopérer les enfants tous les 6 mois pour distraire le montage. Actuellement de plus en plus d'équipes s'orientent vers un montage par tiges électromagnétiques qui peuvent être allongées en consultation à l'aide d'un aimant externe. Ces techniques permettent d'attendre que l'enfant soit suffisamment mature pour pouvoir bénéficier d'une technique de fusion définitive (FIG. 4).



**Figure 4 A et B** - Importante cyphoscoliose thoracique droite de 120° sur une barre congénitale gauche d'aggravation rapide chez un garçon de 8 ans. L'enfant était traité par corset de Milwaukee, irrégulièrement porté pour cause de chirurgies cardiaques itératives. **C et D** - En attendant une arthrodesis définitive, mise en place de tiges de croissance MAGEC®. De face et de profil l'enfant est rééquilibré.

## ANOMALIES RACHIDIENNES ET FUSIONS COSTALES :

- **Distraction ilio-costale ou vertébro-costale** : elle est assurée par du matériel implantable type VEPTR® (Vertical Expandable Prosthetic Titanium Rib). Il y a peu d'indications pour ces techniques. Il faut à la fois un segment T1-T12 court et déformé et une hypotrophie thoracique du côté de la concavité de la courbure. L'objectif est ainsi de redresser le rachis en redonnant du volume thoracique.

## COMPLICATIONS

Les douleurs sont les complications les plus fréquentes en l'absence de traitement. En cas de cyphose majeure associée à la scoliose congénitale peuvent apparaître des complications médullaires par effet « billot » du mur postérieur vertébral sur la moelle.

Il faut prendre en compte également les complications respiratoires qui peuvent survenir dans les dysostoses spondylo-costales.

La chirurgie de correction est plus risquée que pour les corrections instrumentées de déformations scoliotiques idiopathiques car faisant appel régulièrement à des exérèses vertébrales et/ou des ostéotomies vertébrales. Il est indispensable de réaliser les corrections sous monitoring médullaire (potentiels évoqués somesthésiques et moteurs) afin d'éviter de méconnaître un étirement médullaire pendant les manœuvres de correction, susceptible d'induire une paraplégie, des radiculalgies ou un syndrome de la queue de cheval postopératoires.

Enfin, le risque infectieux est toujours présent pour ces chirurgies longues et difficiles avec implantation de matériel d'arthrodèse inerte, de même que le risque de pseudarthrose chez le grand enfant. Ces montages dans lesquels s'exercent de grandes contraintes sont propices à l'instabilité, ce qui crée des conditions défavorables pour une bonne cicatrisation osseuse de l'arthrodèse. Les distractions régulières sur du matériel préalablement modelé et chantourné de manière importante sont également pourvoyeuses de bris de tiges plus fréquents que dans la scoliose idiopathique

## RÉFÉRENCES

1. Dayer R, Journeau P, Lascombes P. **Malformations congénitales du rachis.** EMC- Appareil locomoteur 2016 ;0(0) 15-890-A-10 : p1-12
2. Chapon F, Pineau S et al. **Malformations congénitales du rachis.** EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Radiologie et Imagerie Médicale-Musculosquelettique-Neurologique-Maxillofaciale , 31-672-C-10, 2011
3. Johal J. **Hemivertebrae: a comprehensive review of embryology, imaging, classification, and management.** Childs Nerv Syst. 2016 Nov;32(11):2105-2109
4. Bollini et al. **Congenital abnormalities associated with hemivertebrae in relation to hemivertebrae location.** J Pediatr Orthop B. 2010 Jan;19(1):90-4
5. Winter RB. **The surgical treatment of congenital spine deformity: general principles and helpful hints.** Iowa Orthop J. 1995;15:79-94