

INFORMATIONS CLEFS

- La maladie de Scheuermann rentre dans le cadre nosologique plus large des dystrophies rachidiennes de croissance.
- C'est une affection probablement très fréquente dont l'incidence est estimée entre 4 et 8 % des adolescents.
- Le diagnostic est basé essentiellement sur la présence d'une voussure thoracique dans la plupart des cas et sur la présence de signes radiologiques caractéristiques sur les radiographies standards.
- L'affection est souvent bénigne et non douloureuse durant l'adolescence, alors qu'elle devient douloureuse à l'âge adulte. De ce fait, le retard diagnostique est la règle, rendant le traitement difficile.
- Le traitement est en règle orthopédique à l'adolescence basé sur les éti-

rements et le port d'un corset. La chirurgie doit rester exceptionnelle, dans les cas où le déséquilibre rachidien sagittal est tel que la douleur est constante et que toutes les autres prises en charge se sont soldées par des échecs.

- Les cyphoses congénitales sont des malformations congénitales sagittales pures, résultant d'anomalies de développement du sclérotome à la période embryologique.
- La préoccupation principale dans le suivi de ces anomalies doit être la surveillance neurologique, clinique et radiologique à l'aide de la résonance magnétique.
- La kinésithérapie et les traitements orthopédiques ne sont prescrits le plus souvent qu'en attente du traitement chirurgical qui reste le traitement de choix.

CONTENU

- Maladie de Scheuermann
- Dystrophie rachidienne de croissance
- Fusion vertébrale antérieure progressive
- Cyphoses congénitales

IMAGE CLEF



Figure 1

Aspect typique de dystrophie rachidienne de croissance. Noter le pincement discal, la cunéiformisation des corps vertébraux, l'aspect feuilleté des plateaux vertébraux, l'hyperclarté visible au niveau des plateaux vertébraux réalisant le nodule de Schmorl, ainsi que la déformation des listels marginaux.

MALADIE DE SCHEUERMANN

DÉFINITION-PATHOGÉNIE [1]

La maladie de Scheuermann est également connue sous le nom de dystrophie rachidienne de croissance (DRC) de manière plus large. Il s'agit d'une pathologie disco-vertébrale qui découle de la nature bipède de l'homme, avec le rachis en position érigée. La pathogénie de la dystrophie trouve, selon la plupart des auteurs, son origine dans la perturbation de l'équilibre sagittal du rachis, engendrant des phénomènes microtraumatiques de contrainte répétitifs sur la partie antérieure des corps vertébraux. La croissance se ralentit à ce niveau mais reste normale en arrière des corps vertébraux, conduisant ainsi à une croissance du rachis en cyphose excessive. Sans équivalent chez l'animal quadrupède, cette affection semble résulter de phénomènes intrinsèques génétiques mais aussi de facteurs extrinsèques liés à de mauvaises postures ou des contraintes sportives excessives.

Sur le plan histopathologique, le défaut de croissance vertébral antérieur va conduire à une cunéiformisation des vertèbres à l'origine du développement de la cyphose. L'équilibre général ainsi obtenu va ensuite se décompenser en cyphose du fait des contraintes en compression qui vont s'appliquer sur un rachis hypercyphotique. La cyphose pourra ainsi s'auto-aggraver du seul fait de la gravité terrestre et de la masse du patient. L'amincissement du disque intervertébral à un niveau donné va provoquer l'extravasation du contenu discal et notamment du *nucleus pulposus* à travers le cartilage qui encroûte le plateau jusque dans le corps vertébral sus- et sous-jacent, réalisant les classiques images radiologiques de nodules de Schmorl.

DIAGNOSTIC ET VARIANTES

Ainsi, il est difficile en se basant sur ces définitions de donner une prévalence fiable de cette affection dans la population générale. L'incidence est évaluée autour de 4 à 8 % de la population générale. Beaucoup de patients présentent une hypercyphose thoracique sans que celle-ci soit douloureuse. De même pour certains auteurs, on retrouve des images de nodules de Schmorl *a minima* chez 70 % de la population générale, de manière largement asymptomatique.

Cette pathologie revêt un caractère bénin chez l'adolescent le plus souvent car le patient ne présente au départ pas de douleurs. Souvent la consultation est motivée par les parents, plus rarement par le médecin scolaire ou le médecin du sport, en raison de l'aspect voûté de l'adolescent. L'anamnèse ne retrouve en règle pas d'éléments particuliers, en dehors parfois d'une histoire familiale d'hypercyphose thoracique. On retrouve parfois un enroulement des épaules vers l'avant, voire un *pectus carinatum* dans les formes les plus sévères (FIG. 2).

À l'examen clinique, on s'attachera à retrouver une zone de raideur au niveau du rachis en palpant le rachis lors de mouvements d'hyperflexion et d'hyperextension du tronc. On demande au patient de situer la zone douloureuse éventuelle. Bien que l'hypercyphose soit thoracique, la zone douloureuse est située en dehors du segment de rachis enraidissant par la dystrophie de croissance, en l'occurrence la jonction thoraco-lombaire ou le segment lombaire du rachis. La douleur est de type chronique, d'horaire typiquement mécanique avec parfois une petite composante inflammatoire. On fera pencher le patient en avant afin d'évaluer la dis-

tance doigts-sol. Cette dernière est habituellement très augmentée, révélant une rétraction des chaînes postérieures musculaires, tout particulièrement au niveau des ischio-jambiers. À l'inverse, on retrouve en miroir une faiblesse de la musculature des muscles abdominaux. Il est de bonne pratique d'effectuer un examen neurologique mais il faut garder à l'esprit le caractère absolument exceptionnel des compressions neurologiques dues à un effet billot du rachis hyper cyphotique sur le cordon médullaire.



Figure 2 A -Aspect clinique de cyphose thoracique avec hyperlordose lombaire de compensation sur une maladie de Scheuermann chez un garçon de 17 ans.

B - Aspect de cyphose isolée thoracique chez un garçon de 13 ans.

Le diagnostic repose sur l'imagerie radiologique standard essentiellement. Des radiographies de rachis standard de face et de profil sont demandées. On retrouve les signes radiographiques suivants sur l'imagerie, prédominant au niveau thoracique moyen et inférieur (FIG. 1) :

- atteinte d'au moins trois vertèbres contiguës pour la maladie de Scheuermann typique. Dans le cadre plus large des DRC, des atteintes sur un à deux niveaux peuvent rentrer dans le cadre nosologique ;
- condensation et aspect feuilleté des plateaux vertébraux où se situent les plaques de croissance ;
- cunéiformisation antérieure des corps vertébraux d'au moins 5° ;
- augmentation du diamètre antéro-postérieur des corps vertébraux

Présence de hernies intra spongieuses de Schmorl, pouvant lorsqu'elles sont situées en périphérie du corps vertébral, détacher les listels marginaux voire effacer les coins vertébraux ;

- pincements discaux associés aux hernies, proportionnels à la taille de la hernie.

On retrouve de plus une hypercyphose thoracique sur l'angle de Cobb thoracique de profil mesuré entre les vertèbres T4 et T12. Les valeurs normales sont classiquement admises entre 20 et 45°, alors que dans la maladie de Scheuermann cette mesure dépasse souvent les 70°. Parfois l'évolution se fait vers une fusion vertébrale antérieure progressive (FVAP) à la manière de ce que l'on retrouve dans le syndrome de Copenhague selon certains auteurs. La place de la FVAP dans le cadre nosologique des dystrophies rachidiennes de croissance est encore actuellement très discutée : pour certains, elle est un continuum de la maladie de Scheuermann alors que, pour d'autres, il s'agit d'une entité pathologique propre et distincte dont la physiopathologie reste floue [3] (FIG. 3).

Il n'y a en général pas de place pour la tomodensitométrie ou l'imagerie par résonance magnétique, sauf en cas de doute sur un diagnostic différentiel (spondylodiscite par exemple)

On décrit ainsi plusieurs variantes de maladie de Scheuermann, en fonction de leur topographie et du mode d'installation des symptômes dans le temps :

Formes chroniques :

- groupe des hypercyphoses thoraciques haute ou basse. Elles respectent l'équilibre sagittal et la cunéiformisation des corps vertébraux les rend souvent non douloureuses ;
- groupe des courbures anormales, situées dans les régions thoraco-lombaire

ou lombaire. Le déséquilibre sagittal est souvent marqué avec des anomalies discovertébrales douloureuses.



Figure 3
Coupe sagittale IRM d'un patient atteint de fusion vertébrale antérieure progressive évoluée. Noter la cyphose résultant de la superposition de plusieurs fusions vertébrales antérieures.

Formes aiguës

Elles correspondent à l'irruption brutale de matériel discal dans le tissu spongieux vertébral ou à l'apparition d'une fracture du listel marginal vertébral. Le distingo est pour le coup facilement fait à l'aide d'une IRM. Ces formes peuvent aussi apparaître dans le cadre d'une forme chronique évoluée.

TRAITEMENT

Il est aisé de comprendre que le traitement des DRC devrait donc être...préventif! Malheureusement, la première consultation survient souvent chez un sujet au rachis déjà enraidit et douloureux.

Traitement préventif

Il doit être instauré dès le plus jeune âge chez un enfant qui présente une cyphose. Il s'agira d'exercices de posture, en rétropulsion des épaules. De la kinésithérapie d'étirement des chaînes postérieures et de renforcement des abdominaux peut également être prescrite dans les formes prononcées. Un tabouret ergonomique peut également être recommandé, lors des périodes de station assise prolongées (devoirs, jeux vidéo, etc.) ; ainsi, l'enfant n'aura d'autre possibilité que de se tenir droit et limitera ses contraintes sur la partie antérieure de son rachis (FIG. 4).



Figure 3
Tabouret ergonomique. Le patient s'appuie sur les genoux à la partie antérieure. L'assise est légèrement inclinée. Ainsi, le patient est forcé de se tenir droit et améliore sa posture.

Traitement orthopédique d'immobilisation

Il a sa place dans les formes aiguës pour obtenir plus vite l'indolence mais, dans notre pratique, il n'est pas recommandé au long cours car il aurait pour effet de favoriser l'amyotrophie des muscles paravertébraux.

Traitement orthopédique correcteur

La souplesse, relative, du rachis est un prérequis indispensable, ainsi qu'une réserve de croissance suffisante pour permettre une correction de la cyphose. Le traitement est associé aux exercices de kinésithérapie et de posture. L'objectif est de mettre en décharge la partie antérieure du rachis soumise aux contraintes. Un corset hypercorrecteur nocturne est le plus souvent prescrit mais ce dernier ap-

puie fortement sur le rachis, aussi est-il indispensable pour obtenir une bonne observance de s'assurer de la motivation familiale. Plusieurs types de corsets ont été décrits, ils ont tous en commun un appui postérieur sur l'apex de la déformation et deux appuis antérieurs parasternaux pour rétropulser les épaules. L'efficacité du traitement est appréciée sur la restauration de l'équilibre sagittal, sur la correction de la cunéiformisation des corps vertébraux et sur l'apparition de signes de cicatrisation en cas de fracture des listels marginaux. Les disques, quant à eux, restent pincés et dystrophiques, le traitement a donc pour objectif de stopper l'évolution de la cyphose, de rétablir l'équilibre mais en aucun cas de restaurer la micro-anatomie disco-vertébrale (FIG. 5).



Figure 5

Exemple de corset anticyphose. Noter l'aspect enroulé vers l'avant du patient. Le corset réalise un appui postérieur à l'apex de la déformation, avec deux contre-appuis subclaviers. Cette flexion 3 points couplée à la croissance va permettre la correction progressive de la déformation.

Traitement chirurgical

Il est réservé aux patients en fin de croissance ou aux adultes. L'objectif est de raccourcir la colonne postérieure « trop longue », de réaliser une arthrodèse du segment cyphotique à l'aide d'une greffe osseuse et d'une instrumentation vertébrale. Ceci peut se faire par abord antérieur, postérieur ou double abord, il n'y a pas de consensus à ce sujet. Dans notre pratique, une libération discale par voie

antérieure redonne de la souplesse au rachis, avant de réaliser une arthrodèse par voie postérieure instrumentée, complétée par des ostéotomies de type Smith Petersen pour aider à raccourcir la colonne postérieure. (FIG. 6)

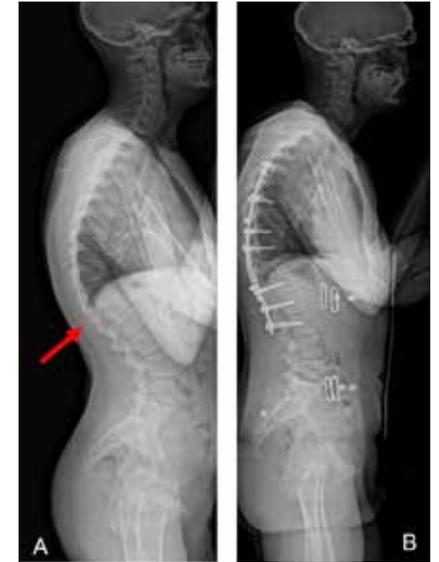


Figure 6

A - Patient de 17 ans présentant des douleurs résistantes de la jonction thoraco-lombaire sur une maladie de Scheuermann (flèche rouge) malgré un traitement antalgique et par corset bien conduit.

B - Aspect postopératoire après libération antérieure discale de la jonction, puis arthrodèse postérieure. L'antalgie a été obtenue rapidement après l'intervention.

COMPLICATIONS

En dehors de la douleur, les complications restent exceptionnelles. Les formes très évoluées qui se rapprochent de celles de l'adulte peuvent en cas de traumatisme associé, présenter une compression médullaire à l'apex de la déformation thoracique.

CYPHOSES CONGÉNITALES [4]

DÉFINITION-PATHOGÉNIE

Les cyphoses congénitales, contrairement aux dystrophies rachidiennes de croissance, ne sont pas des pathologies acquises mais sont au contraire présentes dès la naissance. Elles sont très complexes à décrire car elles sont rarement isolées. Elles s'intègrent souvent dans un cadre de polymalformation rachidienne, in-

cluant des déformations du plan frontal, des anomalies costales associées voire des scolioses congénitales. Il faut en faire le diagnostic précoce quand celui-ci n'est pas d'emblée cliniquement évident en raison d'une déformation rachidienne visible à l'œil nu. Elles vont s'aggraver au fur et à mesure de la croissance et posent le problème de leur raideur associée. Le traitement est parfois insuffisant pour stopper l'évolution de la déformation et se pose alors le problème d'une souffrance neurologique à l'apex de la déformation.

Les causes de cyphose congénitale sont variées et sont toutes issues de désordres embryologiques au niveau du sclérotome. Le mécanisme en jeu est encore flou et trois théories sont débattues de nos jours : anomalie de migration cellulaire dans le sclérotome, absence de développement de maquettes mésenchymateuses qui sont à l'origine des disques intervertébraux, origine anoxique ischémique au niveau du mésenchyme. On peut citer les causes les plus fréquentes en se basant sur la classification de Winter des malformations congénitales du rachis [5] déjà décrites dans le chapitre sur les scolioses congénitales :

- **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 (FIG. 7).

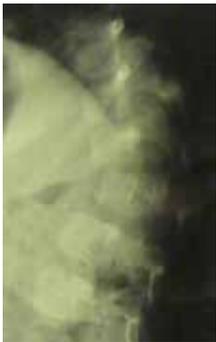


Figure 7
Aspect d'hypoplasie vertébrale antérieure lombaire, avec cyphose lombaire séquellaire.

- **Type 2** : Troubles de la segmentation intervertébrale. À la place du disque se trouve un bloc osseux intervertébral. Les blocs, ou barres, antérieurs, partiels ou complets, vont créer avec la croissance une cyphose progressive (FIG. 8)

- **Type 3** : Anomalies de soudure des centres de croissance. Ces anomalies ne donnent des cyphoses que dans les formes en « papillon » avec deux hémicorps vertébraux, à l'étage thoraco-lombaire.

Enfin, on peut citer les FVAP (Fusions vertébrales antérieures progressives) qui pour certains sont d'origine congénitale, avec une évolution qui devient parlante un peu plus tard, dans la première décennie de vie.



Figure 8- Fusion vertébrale de la charnière thoraco-lombaire

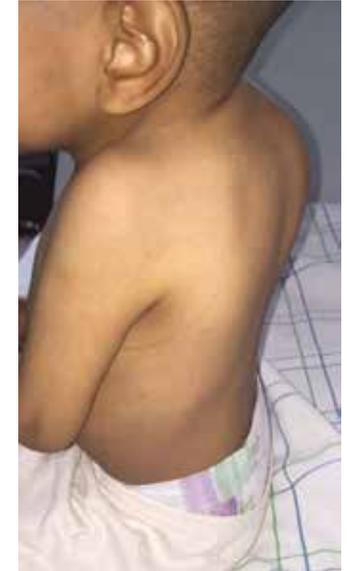


Figure 9 - Aspect clinique de cyphose cervico-thoracique chez un garçon de 15 mois.

DIAGNOSTIC ET ÉVOLUTION

Le patient se présente souvent avec une cyphose cliniquement évidente (FIG. 9). Au début de l'évolution, chez le bébé, la déformation n'est en règle pas douloureuse. En cas de douleurs, il faut rechercher en urgence à l'aide d'une IRM des signes de moelle attachée. L'examen clinique va s'attacher à retrouver des signes cutanés (lipome, touffes de poils) qui orienteraient vers un dysraphisme, ainsi que des signes neurologiques, viscéraux et vésico-sphinctériens qui indi-

queraient un retentissement médullaire de la déformation. Une imagerie par résonance magnétique, une tomodensitométrie (qui permettra de faire un bilan tridimensionnel osseux de l'anomalie) et un bilan urodynamique sont indiqués. Certaines équipes recommandent dans le cas où l'anomalie est diagnostiquée à la naissance de faire un bilan complet comme pour une suspicion de syndrome de VACTERL : squelette complet, échographie cardiaque, échographie médullaire et transfontanellaire, échographie rénale et des voies urinaires. Dans tous les cas, la préoccupation neurologique doit être constante chez ces enfants.

Le diagnostic est clinique. L'étiologie de la cyphose est établie le plus souvent à l'aide de radiographies de rachis standard de face et de profil. La tomodensitométrie ne trouve sa place que dans les formes très complexes pour faire le bilan tridimensionnel et n'est donc indiquée qu'au cas par cas. L'IRM précise les structures neurologiques et recherche des anomalies sous-jacentes et notamment une moelle attachée. L'ensemble permettra de décrire quelle variante de malformation est responsable de la cyphose (cf. Pathogénie ci-dessus), ce qui permettra de guider la surveillance et la prise en charge en fonction du risque d'évolutivité de l'anomalie dans les premières années de vie.

Ainsi les barres antérieures thoraciques peuvent évoluer défavorablement, tandis que les barres antérieures lombaires vont constamment perturber l'équilibre sagittal lombaire, donner des douleurs et induire une cyphose lombaire très fâcheuse. Les aplasies vertébrales antérieures vont rapidement donner d'importantes cyphoses localisées accompagnées le plus souvent de souffrance neurologique statique ou dynamique. En pratique, l'évolutivité n'est pas toujours prévisible pour un patient donnée et le rythme de la surveillance clinico-radiologique est établi « à la carte » en fonction de chaque patient. Il faut garder à l'esprit que la vitesse de croissance est maximale aux trois premières années de vie, que l'aggravation semble souvent majeure sitôt que l'enfant se met à marcher en raison de la gravité terrestre et qu'il faut surveiller au minimum tous les 6 mois les malformations importantes à cet âge. Ainsi, certaines déformations restent stables, d'autres s'aggravent d'emblée de 10° tous les 6 mois et nécessiteront une prise en charge très rapide, d'autres enfin s'aggraveront surtout pendant les périodes de croissance rapide (0-3 ans et puberté).

TRAITEMENT

- Les cyphoses congénitales sont des malformations qui ne déstabilisent pas le rachis et il n'y a pas de précautions particulières à recommander en terme d'hygiène de vie ou de pratiques sportives. Il faut déconseiller simplement les sports avec des risques de chute violente sur le dos (équitation par exemple).
- La kinésithérapie n'a pas d'indications particulière, en dehors d'assouplir les zones sus- et sous-jacentes à la cyphose. De même, le port d'un corset ne fera pas disparaître l'anomalie anatomique, mais peut éventuellement être recommandé pour rééquilibrer le profil sagittal s'il est très perturbé et que le patient est douloureux en attendant un geste chirurgical.
- La chirurgie reste le traitement de choix dans ces déformations d'autant plus si elles sont évolutives.

En période de croissance deux possibilités sont à envisager. La première consiste à réséquer la barre congénitale et à interposer des parties molles, ce qui permet la reprise de la croissance de la portion de disque restante. Cette croissance peut être guidée par le port d'un corset. La deuxième solution consiste à bloquer au contraire la croissance dans la zone qui n'est pas concernée par la barre, par voie postérieure ou postéro-latérale à l'aide d'une greffe osseuse et d'une instrumentation vertébrale. Si la cyphose est due à une hypoplasie vertébrale, on peut proposer de raccourcir la colonne postérieure à l'aide d'ostéotomies de Smith-Petersen (FIG. 10). La compression postérieure obtenue à l'aide de l'arthrodèse postérieure permettra de redresser la colonne à la faveur de la souplesse et de la mobilité discale. Ces interventions ont le désavantage de nécessiter toutefois d'arthrodéser un grand nombre de niveaux de part et d'autre de l'anomalie afin de répartir les forces d'arrachement sur le matériel sur plusieurs niveaux et éviter le bris du matériel.

En fin de croissance et à l'âge adulte, le rachis s'est considérablement enraidit et la prise en charge comporte en règle un double abord antérieur et postérieur. Ceci permettra d'une part de réaliser une discectomie étagée préalable à l'arthrodèse postérieure. Dans certaines formes avec fusion complète des vertèbres, il sera indispensable de réaliser des ostéotomies de soustraction pédiculaire voire des résections vertébrales pour espérer redresser le rachis. Le risque neurologique est alors très important (FIG. 11).



Figure 10
A - Hypoplasie vertébrale antérieure de T12 avec des douleurs de la charnière thoraco-lombaire importantes.
B - Radio postopératoire. La vertèbre a été incluse dans le montage, à l'aide d'ostéotomies postérieures et en profitant de la souplesse des disques adjacents. L'équilibre sagittal est restitué.



Figure 11
A - Patient de 15 ans présentant les séquelles d'une fusion vertébrale antérieure progressive maligne dans le cadre d'un syndrome de Di George. Aucun suivi orthopédique en raison de multiples interventions cardiaques à l'adolescence. Noter le bloc lombaire complet et la cyphose de 100° centrée sur T11-L1.
B - Résection de T11 à L1, avec arthrodesè postérieure et mise en place d'une cage intersomatique en avant. Résultat à 3 ans, le patient mène une vie normale sans douleur. L'équilibre sagittal reste perturbé avec une importante rétroversion pelvienne.

COMPLICATIONS

Les douleurs sont les complications les plus fréquentes à tout âge. En cas de cyphose majeure sans traitement 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 formes majeures de cyphose congénitale. Le thorax se développe en carène, les côtes se rapprochent et la mécanique costale devient ainsi plus inefficace, ce qui augmente l'espace mort et diminue l'oxygénation. Ainsi il est recommandé d'effectuer régulièrement des explorations fonctionnelles respiratoires.

La chirurgie de correction, s'agissant de déformations en cyphose, est plus risquée que pour les corrections instrumentées de déformations scoliotiques. 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 flasque postopératoire. Des radiculalgies ou un syndrome de la queue de cheval postopératoires peuvent également survenir.

Enfin, le risque infectieux est majeur pour ces chirurgies longues et difficiles avec implantation de matériel d'arthrodèse inerte, de même que le risque de pseudarthrose chez l'adulte. 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.

RÉFÉRENCES

1. Laumonier F, Lechevallier J. **Maladie de Scheuermann et dystrophie rachidienne de croissance**. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil Locomoteur, 15-865-A-10 , 2008
2. Lowe TG. **Scheuermann's disease**. Orthop Clin North Am 1999 ; 30 :475-85
3. Cebulski A, Nectoux E et al. **Progressive anterior vertebral fusion : a report of three cases**. Diagn Interv Imaging 2012;93:53-6
4. 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
5. Winter RB. **Classification and Terminology**. In : Congenital deformities of the spine. New York: Thieme-Stratton; 1983 p11-7