

Manifestations osseuses de la Neurofibromatose de
type 1

LES ANOMALIES VERTEBRALES DANS LES NF1 CHEZ L'ENFANT

J.L. JOUVE

L. TIMONE ENFANTS, MARSEILLE

Localisation vertébrales de présentation très variable

Pronostic parfois très réservé

Plus ou moins associées aux autres localisations de NF1



Les scolioses

- 10 à 30%
- Classiquement on distingue 2 types
 - Dystrophique
 - Non dystrophique



SCOLIOSE NON DYSTROPHIQUE

Classiquement

- Identique à Scoliose Idiopathique et bon pronostic,

Sauf

- Début précoce
- Progression plus rapide
- Risque de pseudarthrose important
- Risque de passage vers scoliose dystrophique (modulation)



SCOLIOSE NON DYSTROPHIQUE

- Traitement
- Corset légitime jusqu'à 20° à 40° en lorsqu'existent moins de 3 signes de dystrophie



SCOLIOSE NON DYSTROPHIQUE

Au-delà de 40° une chirurgie doit être précoce

- Double abord et arthrodeèse circonférentielle recommandés
 - Du fait du caractère peu réductible
 - Du fait du risque de pseudarthrose



SCOLIOSE NON DYSTROPHIQUE

Possible transformation vers une scoliose dystrophique: modulation

SPINE Volume 25, Number 1, pp 69-75
©2000, Lippincott Williams & Wilkins, Inc.

■ Modulation of Spinal Deformities in Patients With Neurofibromatosis Type 1

Abubakar A. Durrani, MD,* Alvin H. Crawford, MD,* Sambhu N. Chouhdry, MD,*
Asif Saifuddin, FRCR,† and T. R. Morley, FRCSt

Existe-t-il des critères prédictifs à la modulation?

- Scoliose apparaissant avant l'âge de 7 ans
- Courbure avec 3 anomalies costales ou 3 signes de dystrophie

SCOLIOSE DYSTROPHIQUE

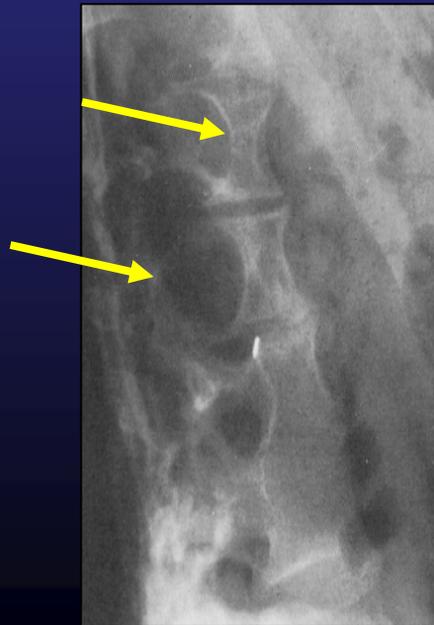
- Courte (moins de 6 segments)
- Forte rotation vertébrale
- Thoracique haute
- Début précoce (3ans)
- Cyphoscoliose (50%)



SCOLIOSE DYSTROPHIQUE

Signes de dystrophie osseuse

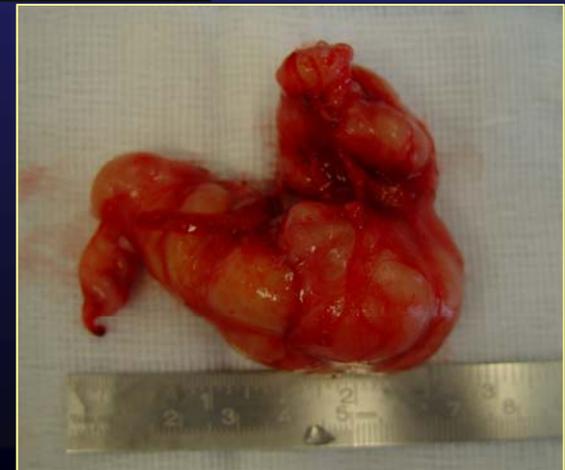
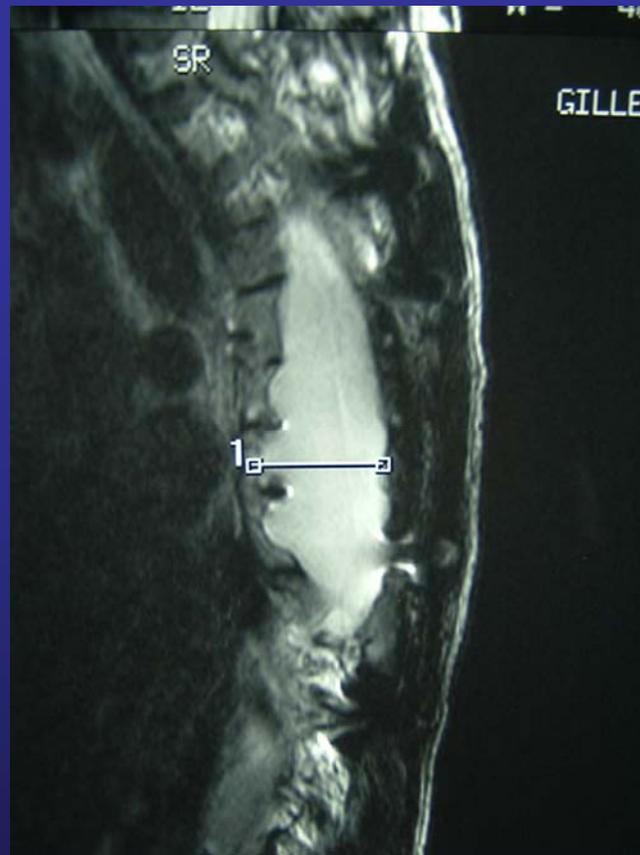
- Côtes étroites (penciling)
- Rotation sévère à l'apex
- Scalloping postérieur et antérieur
- Vertèbre cunéiforme- Pédicules amincis
- Canal élargi
- Elargissement des trous de conjugaison



SCOLIOSE DYSTROPHIQUE

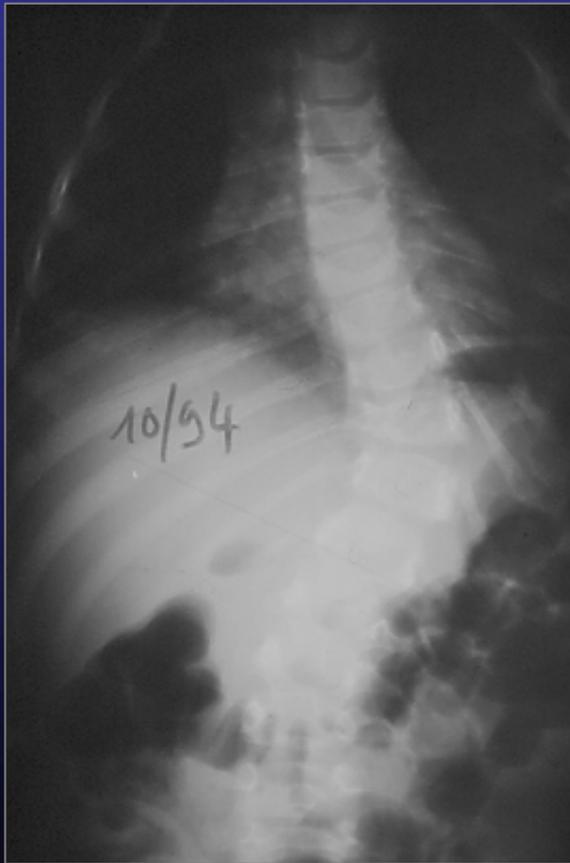
Anomalies neuro méningées

- Ectasies dures
- Méningocèles
- Tumeurs en sablier

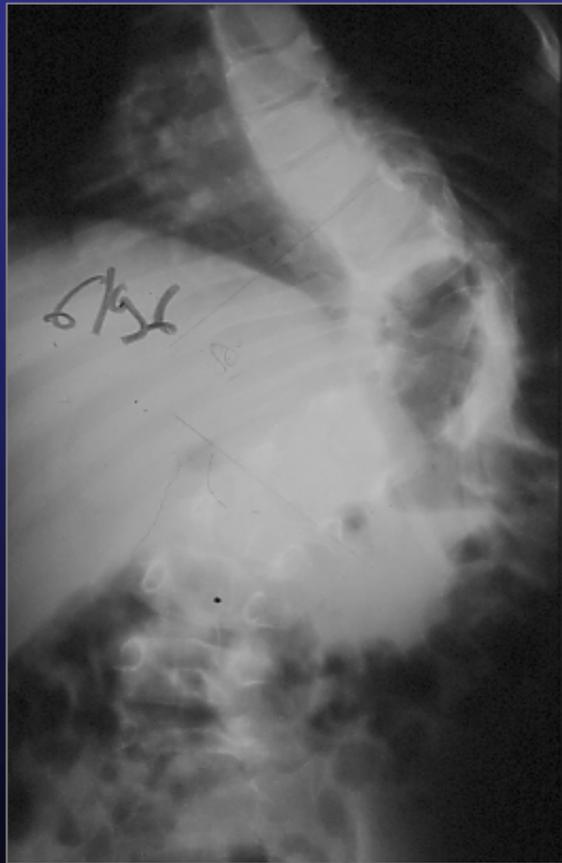


SCOLIOSE DYSTROPHIQUE

- Evolutive +++
- Corset inefficace



2ans

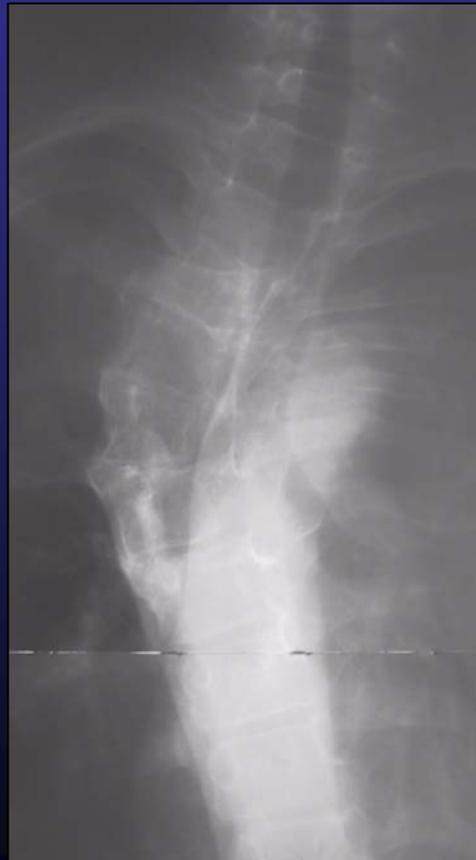


SCOLIOSE DYSTROPHIQUE

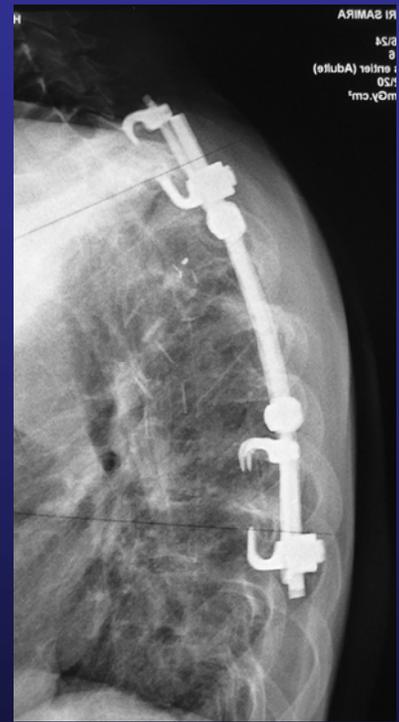
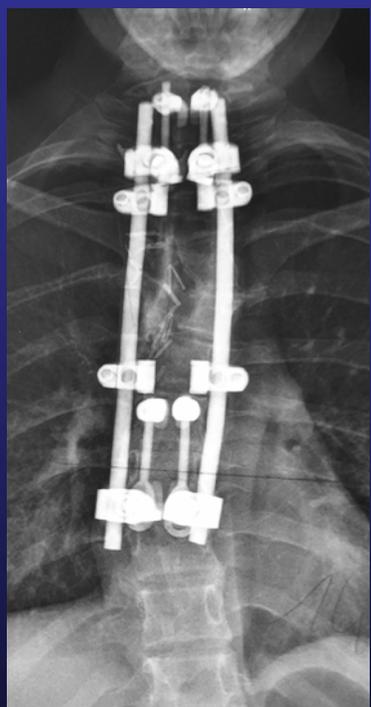
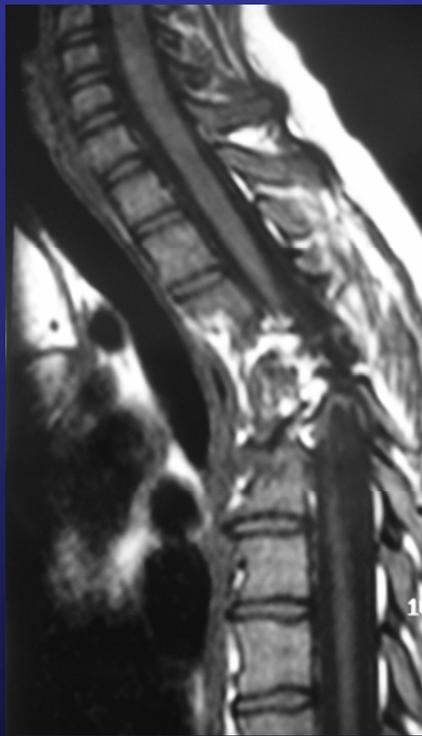
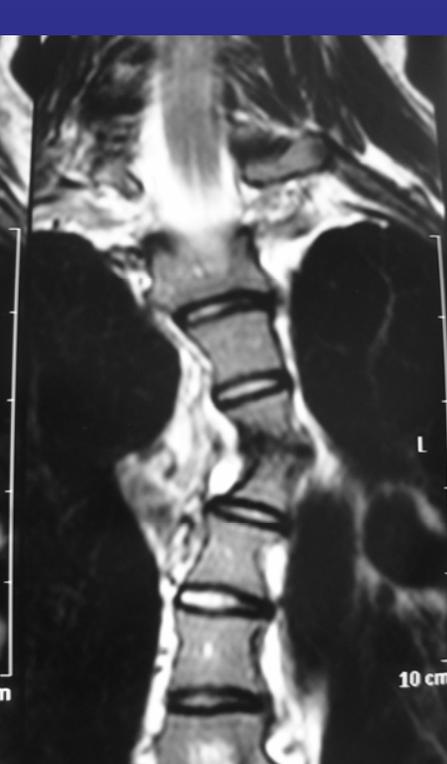
- Traitement : urgent
- Arthrodièse circonférentielle



4ans



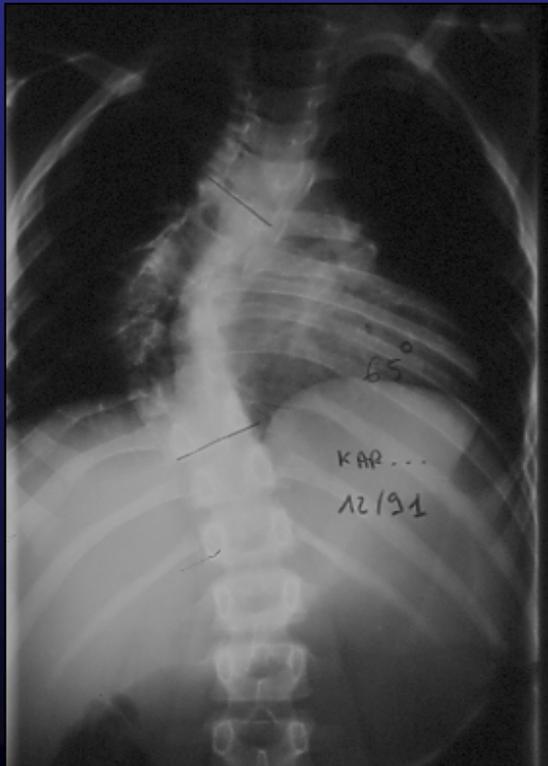
SCOLIOSE DYSTROPHIQUE



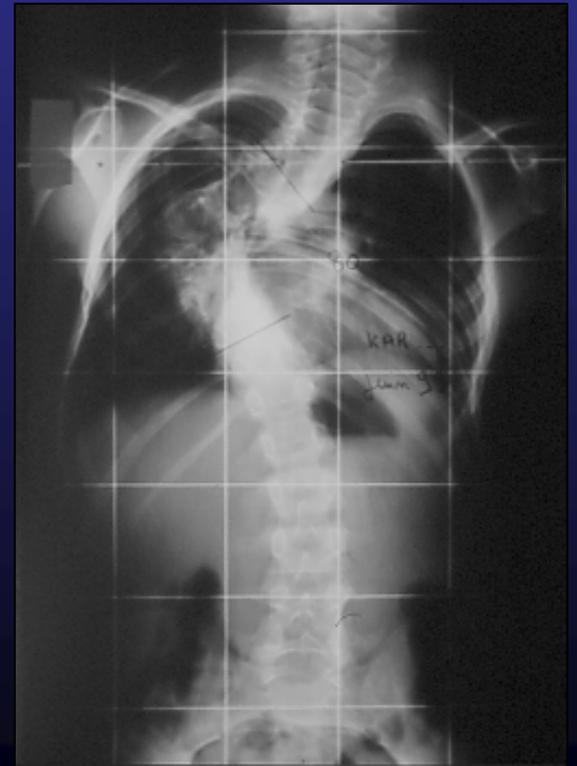
Arthrodèse circumférentielle dés l'existence d'une cyphose

SCOLIOSE DYSTROPHIQUE

- Complications
 - Neurologique (cyphoscoliose)
 - Pseudarthrose 20%



Pseudarthrose



SCOLIOSE DYSTROPHIQUE

Pseudarthrose



Rachis cervical

Rare
Souvent inaperçu
Peu symptomatique



Le plus souvent découvert au stade de cyphose cervicale sévère

Dépistage systématique devant toute NF1
Notamment avant toute anesthésie
Devant toute dysphagie ou torticolis



RACHIS CERVICAL

LESION MAL CONNUES ET SOUVENT COMPLIQUEES

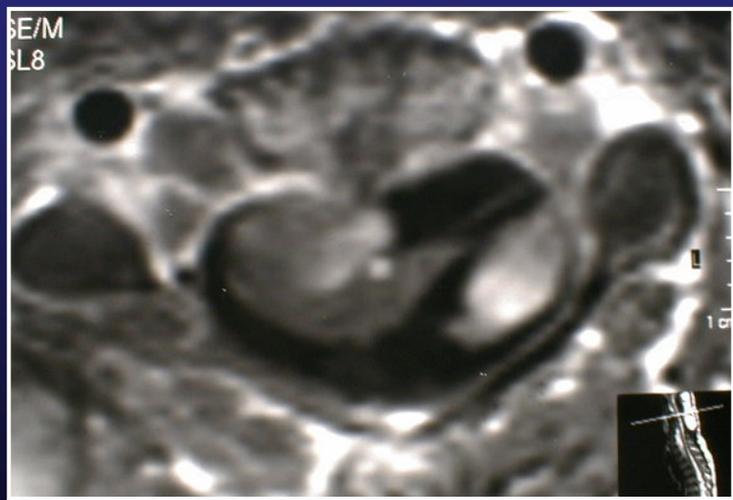
- Yong-Hing : 56 NF1,
17 anomalies cervicales
4 cas de déficits neurologiques
- Curtis et al : 8 paraplégies dont 4 d'origine cervicale
- Isu : 3 complications dues à des déficits C1-C2 sur instabilité
- Risque majeur d'instabilité après excision de masse tumorale cervicale +++++

RACHIS CERVICAL

Lorsque le capital osseux est conservé:
arthrodèse antérieure et postérieure instrumentée



Tommaso, porteur d'une N.F.1
A l'age de 13 ans présente une
tetraparésie débutante



SCA. 9.6.1986

Laminectomie cervicale C3 C4 + exérèse tumeur
cervicale intra canalaire

Récupération neurologique périphérique mais déficit
résiduel partiel du membre supérieur droit

Importante cyphose cervicale à 14 ans

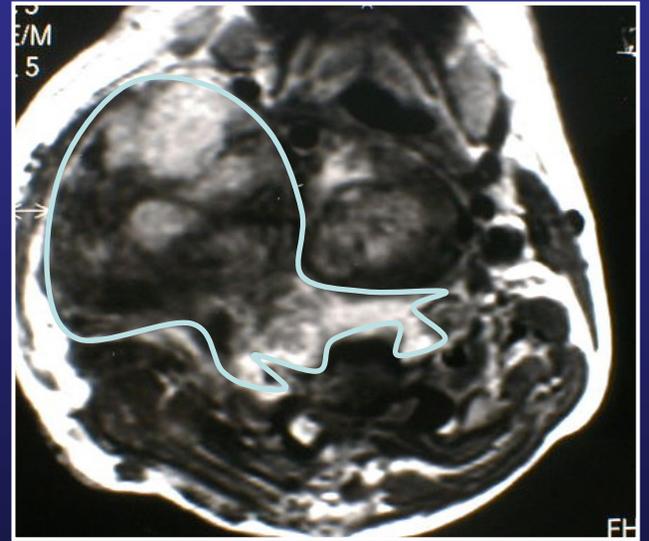
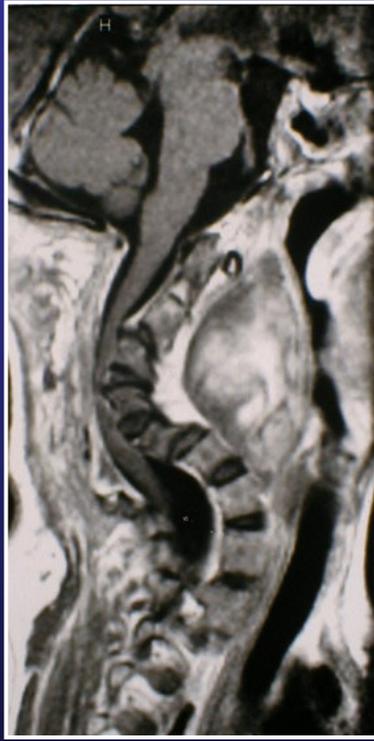
Volumineuse tumeur résiduelle de la base du cou à
droite

SCA. 9.6.1986



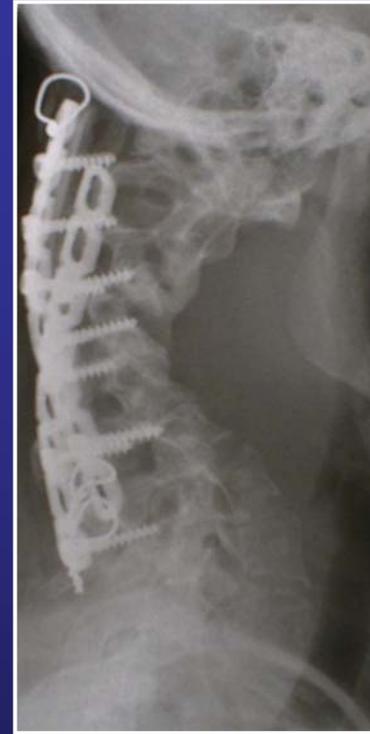
14 ans

SCA. 9.6.1986



PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

- Exérèse de la tumeur cervicale réfutée par les O.R.L.
- Abord antérieur du rachis problématique par
 - La présence de la tumeur cervicale
 - La qualité aléatoire des corps vertébraux
- Mise en place d'un halo-veste et redressement progressif
- Arthrodèse postérieure in situ utilisant des greffons de crête iliaque avec instrumentation par plaques vissées
- Maintien du halo-veste pendant la consolidation



Récupération partielle du déficit du M.S.D.

4 épisodes de difficultés respiratoires traités par corticothérapie



Eviter les laminectomies

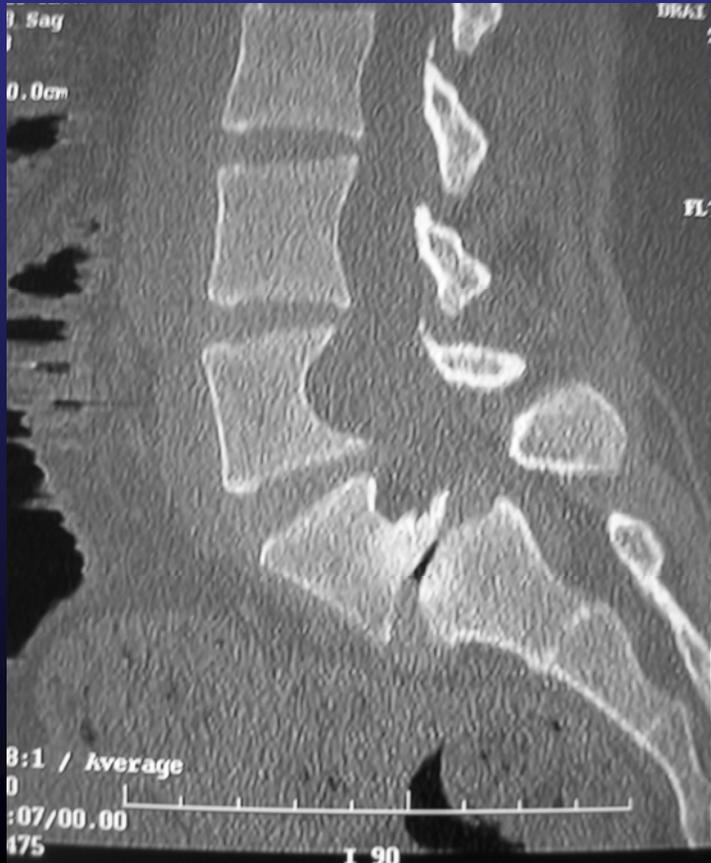
Envisager d'emblé de larges arthrodeses circonférentielles

SPONDYLOLISTHESIS

Rare

Elongation anormale du pédicule .

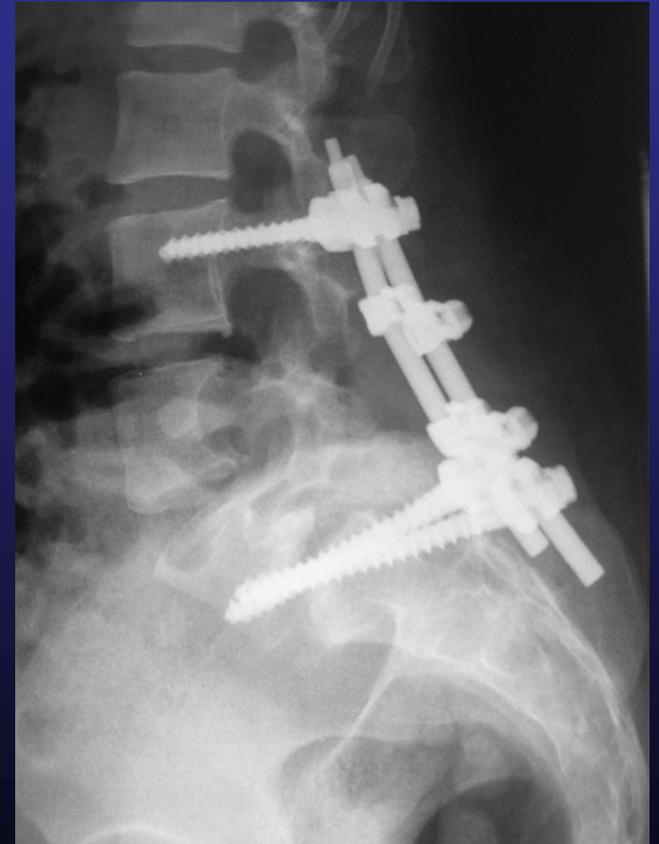
A vérifier systématiquement, surtout avant tout traitement



SPONDYLOLISTHESIS

Grande instabilité en rapport avec
ectasies dures et neurofibromes

Impératif d'arthrodèse solide

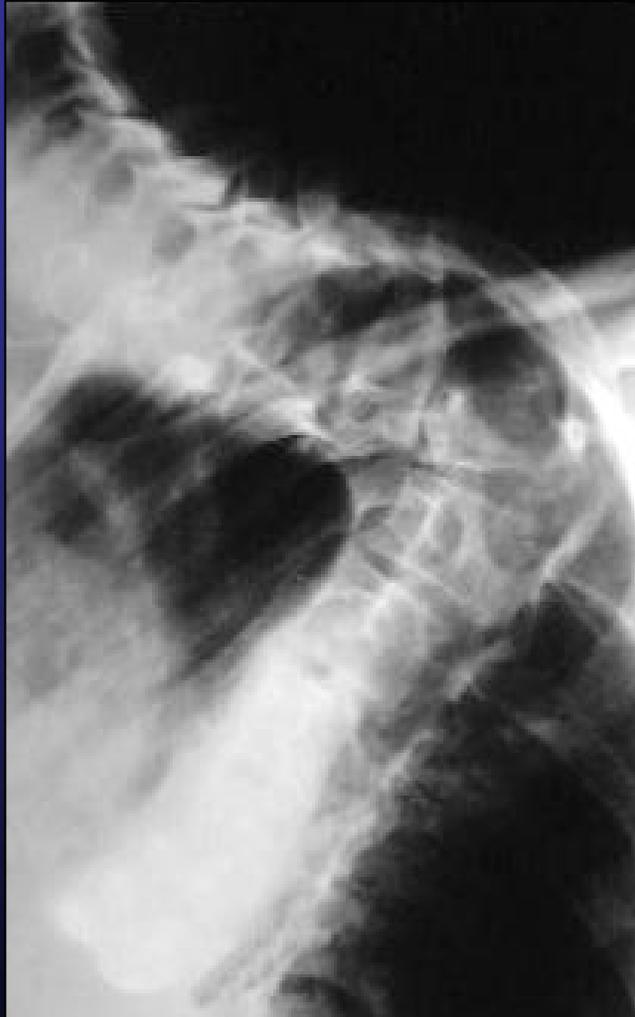


COMPLICATIONS : PARAPLEGIES

- Luxation intra canalaire d'une cote
- Compression médullaire par cyphose évolutive
- Compression médullaire par un fibrome lors de la correction d'une courbure
- Développement d'une tumeur intra médullaire



CYPHOSE EVOLUTIVE DYSTROPHIQUE



Toute cyphose angulaire au-delà de 50°

Impératif d'arthrodèses circonférentielles

- A quel moment ?
- Sur quelle étendue ?

LES ECTASIES DURALES

- Etiologie inconnue
- A distinguer des fibromes par l'IRM
- Avantage
 - Canal élargi pour l'axe naeural
- Inconvénients:
 - Destruction osseuse modérée (scalopping)
 - Rarement lésions osseuses majeures avec dislocation vertébrale

LES MENINGOCELES

- Protrusion durale à travers un trou de conjugaison élargi
- Souvent thoracique (toux, dyspnée)

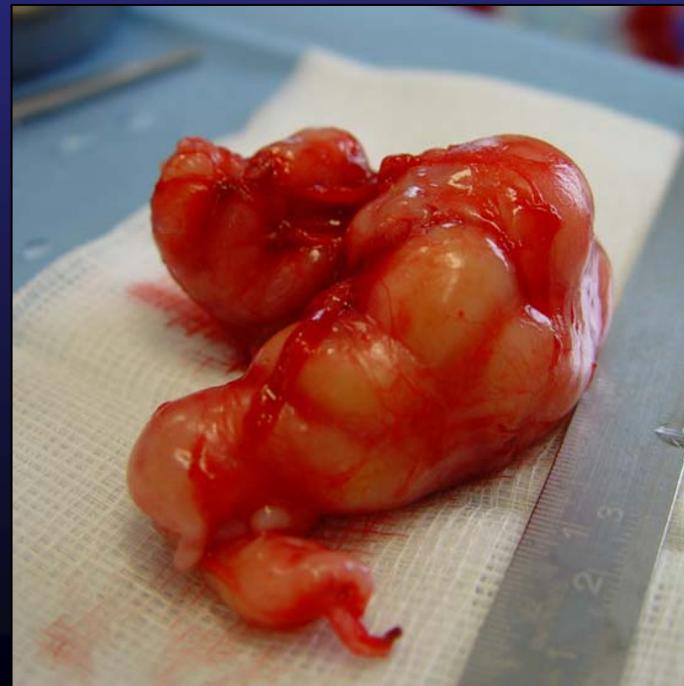
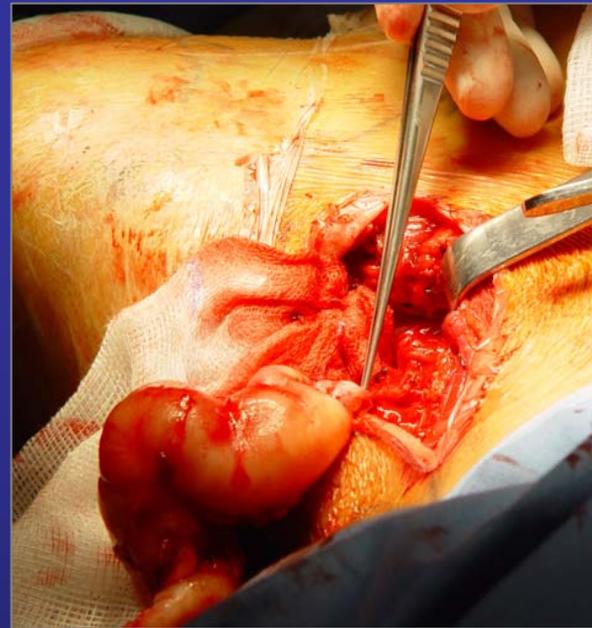
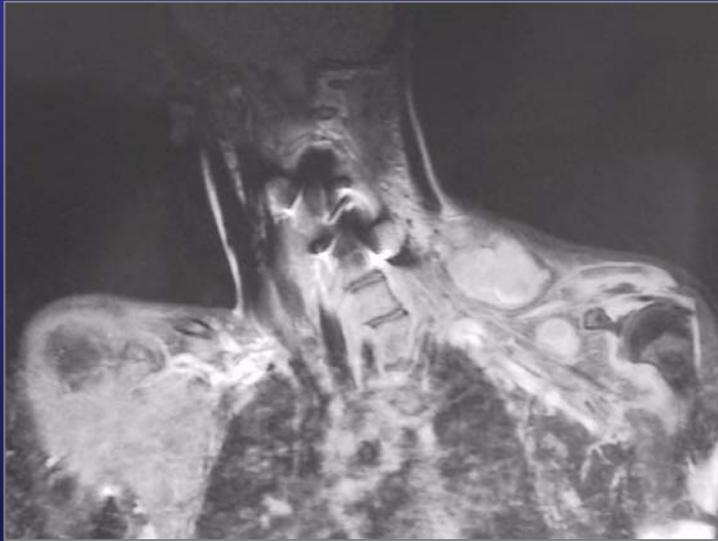
PRISE EN CHARGE

- Résection du méningocèle
- Dérivation ???
- Greffe couvrante large



LES TUMEURS

- Neurofibromes
- Risque de transformation à l'âge adulte



COMPLICATIONS IATROGENES

Risque important d'instabilité secondaire

- lors une résection tumorale
- Lors d' une laminectomie



CONCLUSION 1

Éléments établis de manière consensuelle

- 1 Identifier les lésions dystrophiques précoces
- 2 Traiter en urgence les cyphoscolioses évolutives
- 3 Faire des arthrodèses larges et couvrantes avec une immobilisation rigoureuse afin d'éviter les pseudarthroses
- 4 Surveiller rigoureusement tous les patients par toute imagerie à disposition
- 5 Travailler en collaboration étroite avec neuro chirurgiens et ORL, pour prévenir toute décompensation d'exérèse tumorale ou de laminectomie

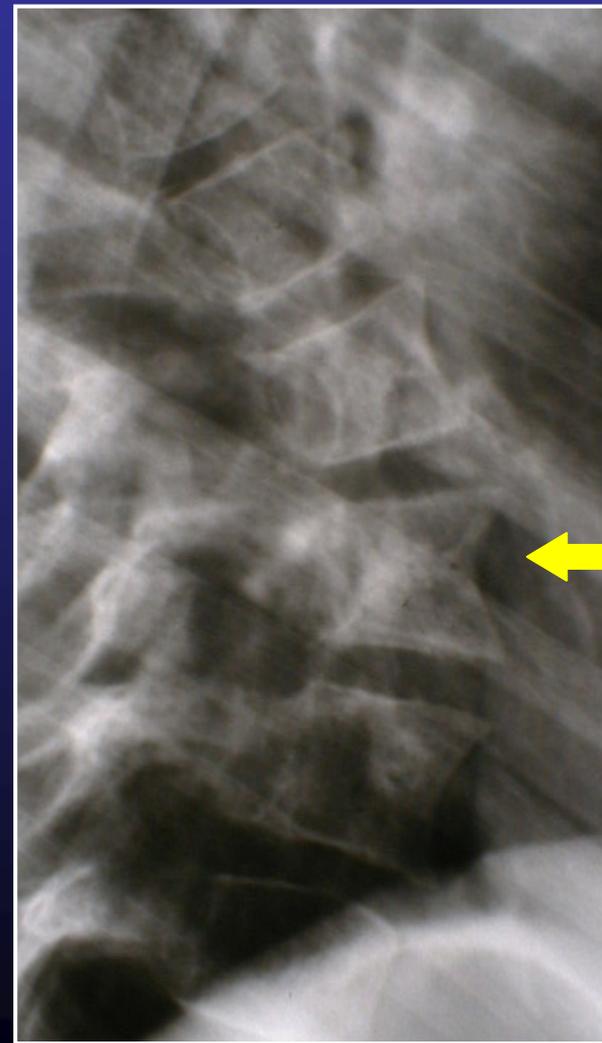
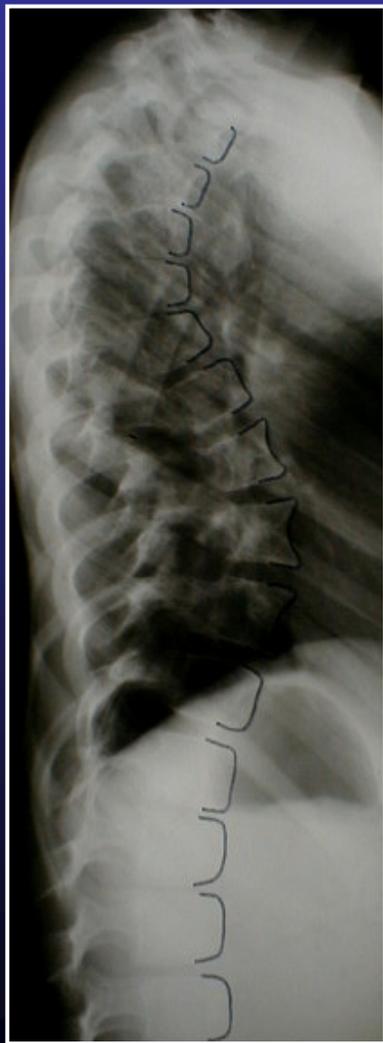
CONCLUSION 2

Les questions non résolues

- 1 Quand intervenir sur une scoliose dystrophique modérée sans cyphose ?
- 2 Quel type de traitement proposer sur une scoliose dystrophique modérée sans cyphose ?
- 3 Une chirurgie précoce des courbures dystrophique met elle à l'abri d'une récidence ?
- 4 Quel traitement lors de transformation d'une courbure non dystrophique vers une courbure dystrophique (modulation)?

NAP. 4.7.1984

1989 Lucile 5 ans : NF1 connue sans complication neurologique

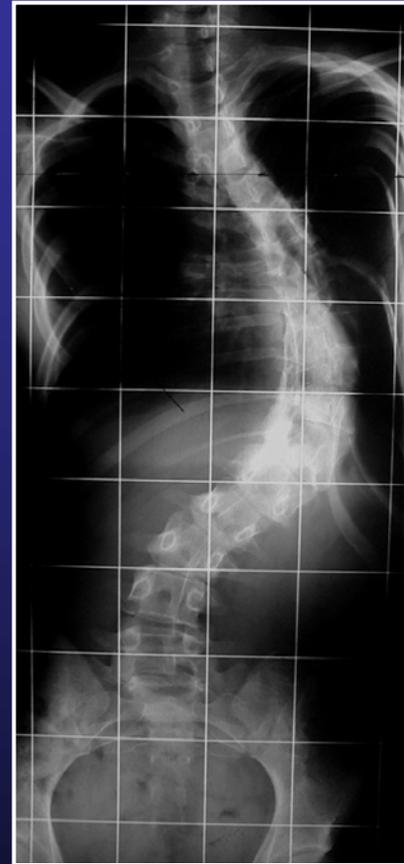
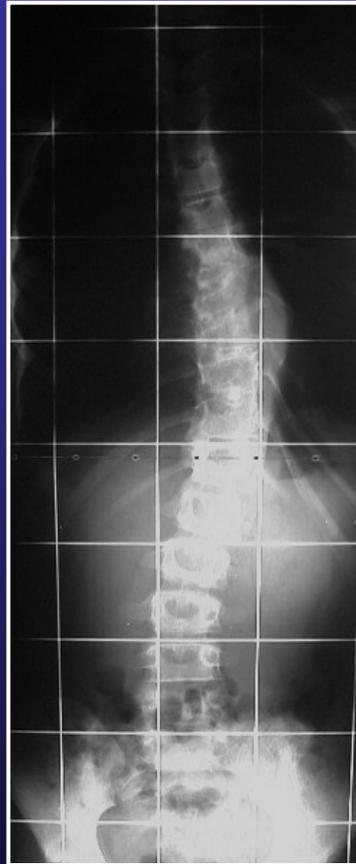


NAP. 4.7.1984

1990 , 6 ans : arthrodèse ciconférentielle sur 5 étages



NAP. 4.7.1984

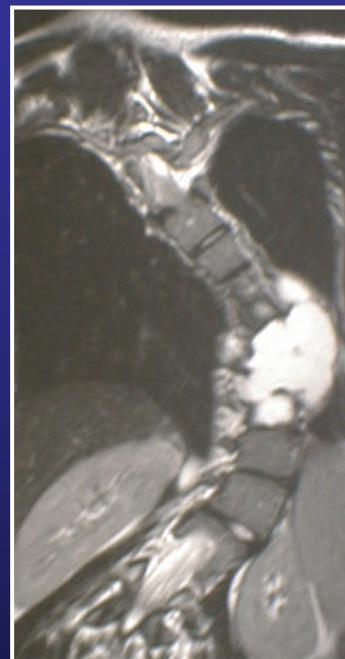


1989
5 ans



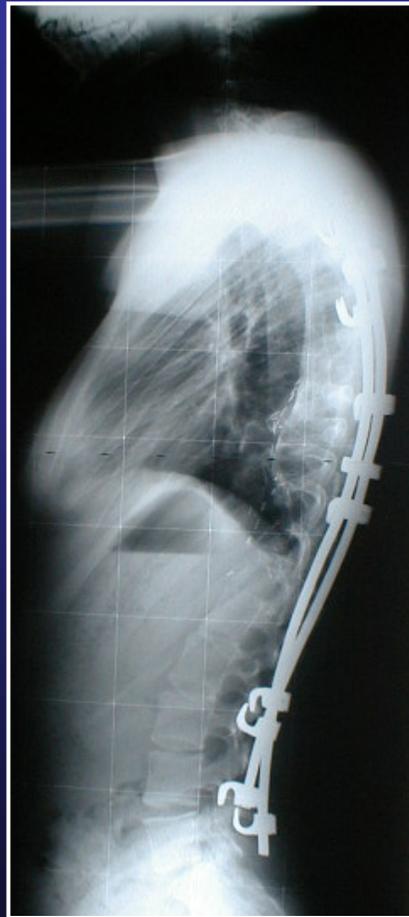
1999
15 ans

NAP. 4.7.1984

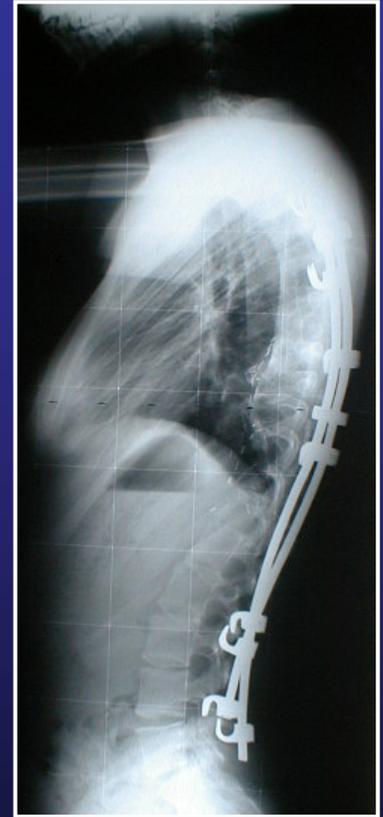
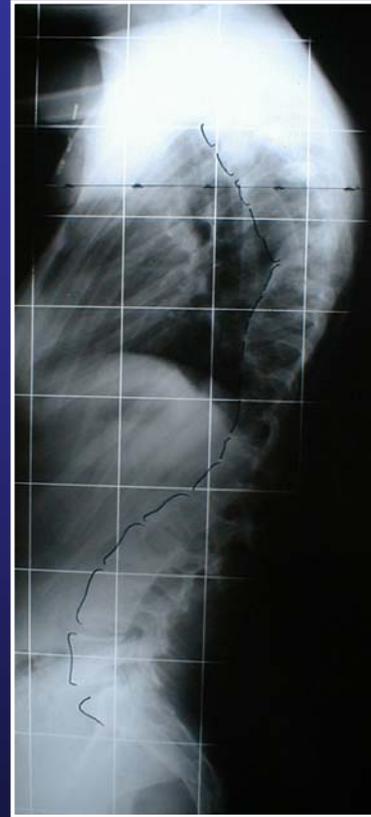
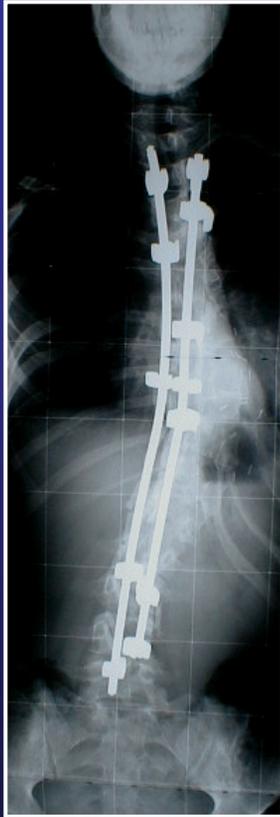


2002: 18 ans

NAP. 4.7.1984

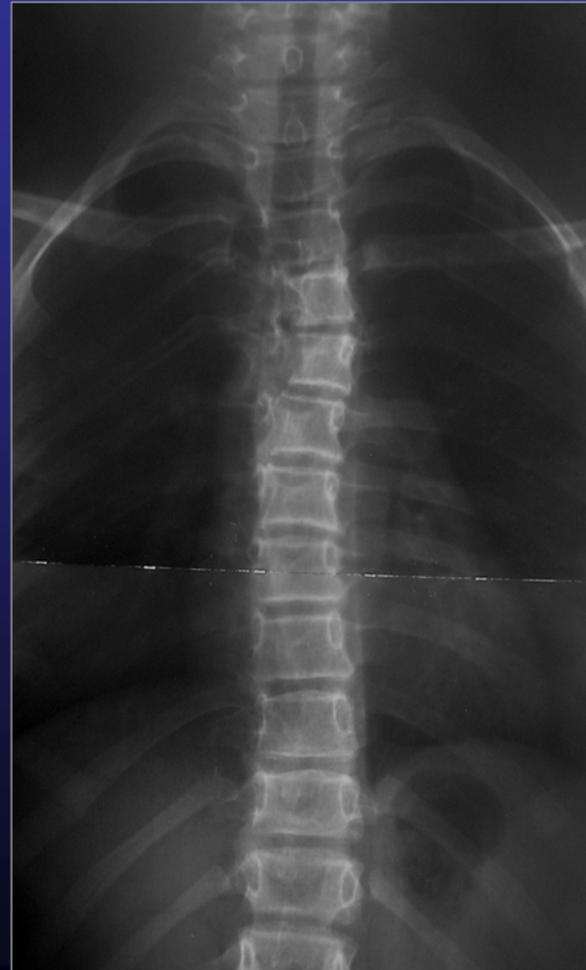


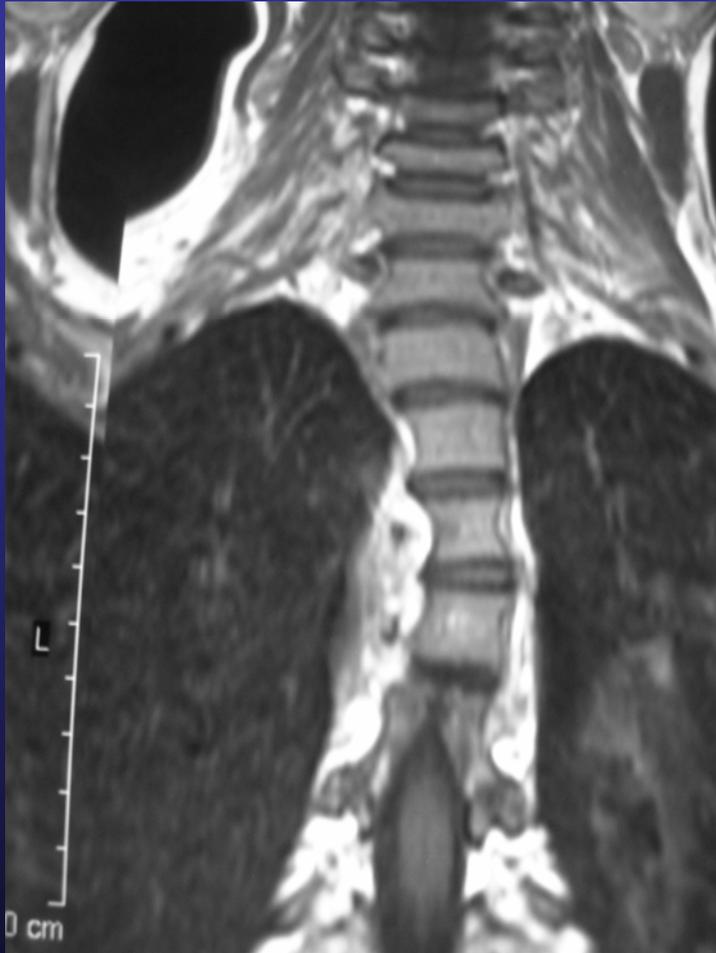
2002: 18 ans



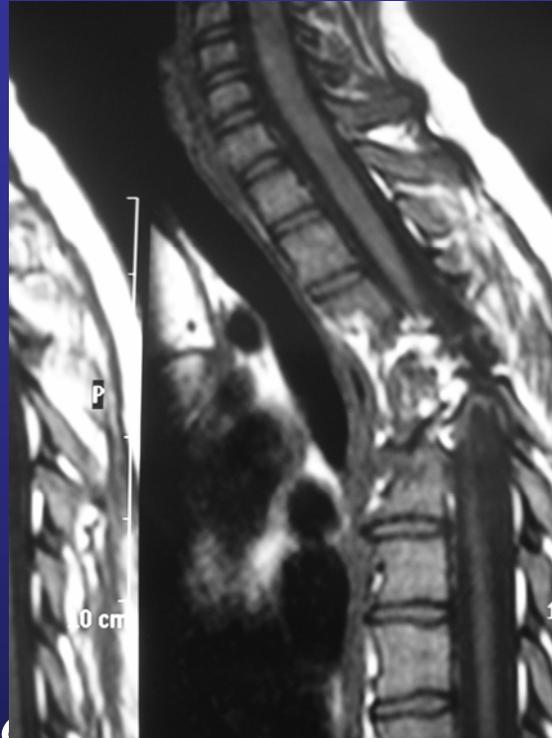
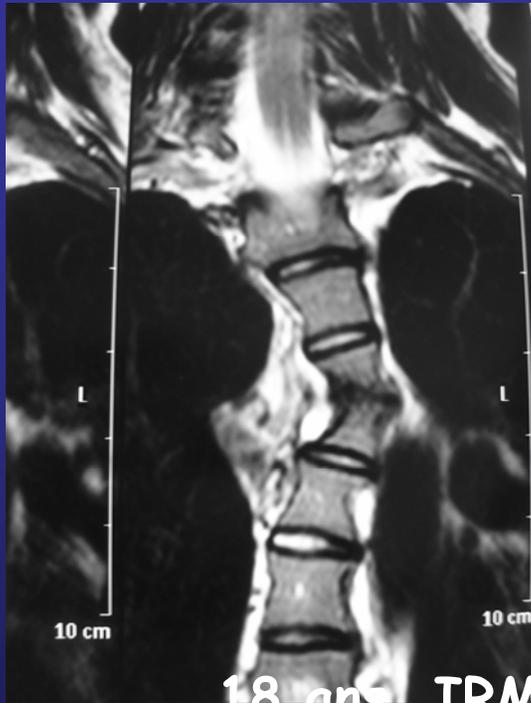
Où est l'erreur ?
Y a-t-il erreur stratégique ?

Jeune fille 9ans , NF1 connue sans complication neurologique

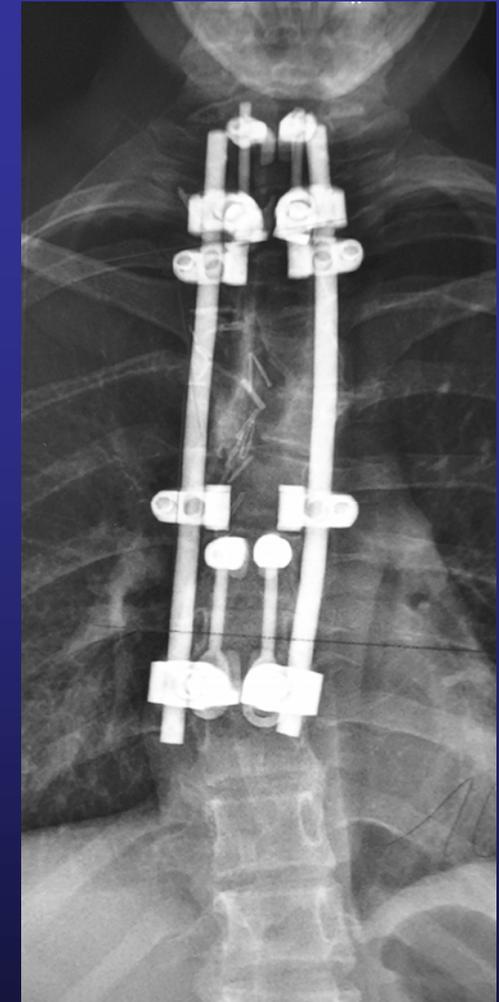




12 ans : asymptomatique



18 ans IRM de cervicale

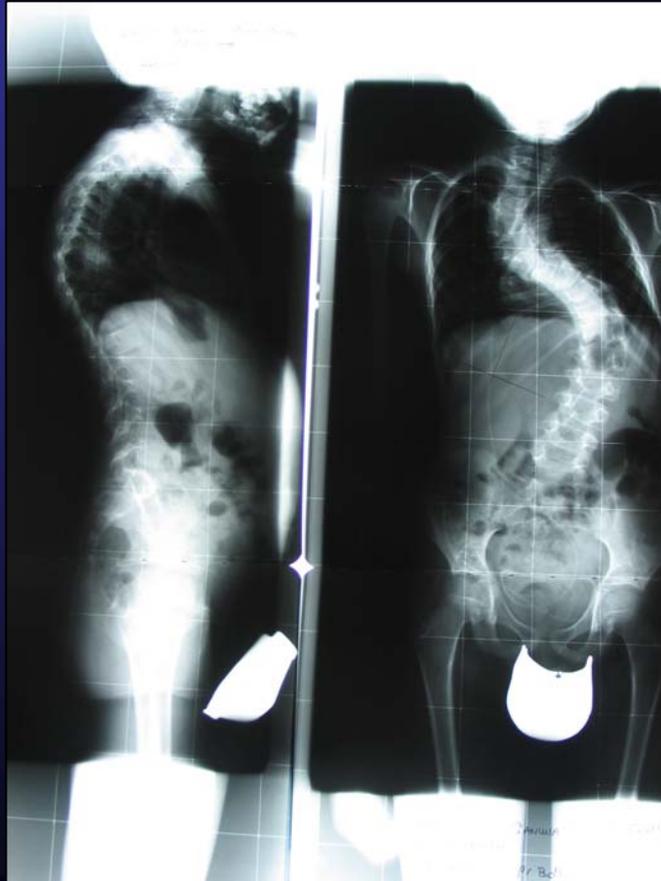


Arthrodesè
circonférentielle

Certaines formes dystrophiques peuvent attendre une croissance plus avancée ?

Gianluca né le 11/05/92

- *Première consultation 7 ans 1999*
 - NF1_T



Gianluca 11/05/92

Deuxième consultation 2001 (9 ans)

thoracique: 82°

Dorsolumbaire: 88°



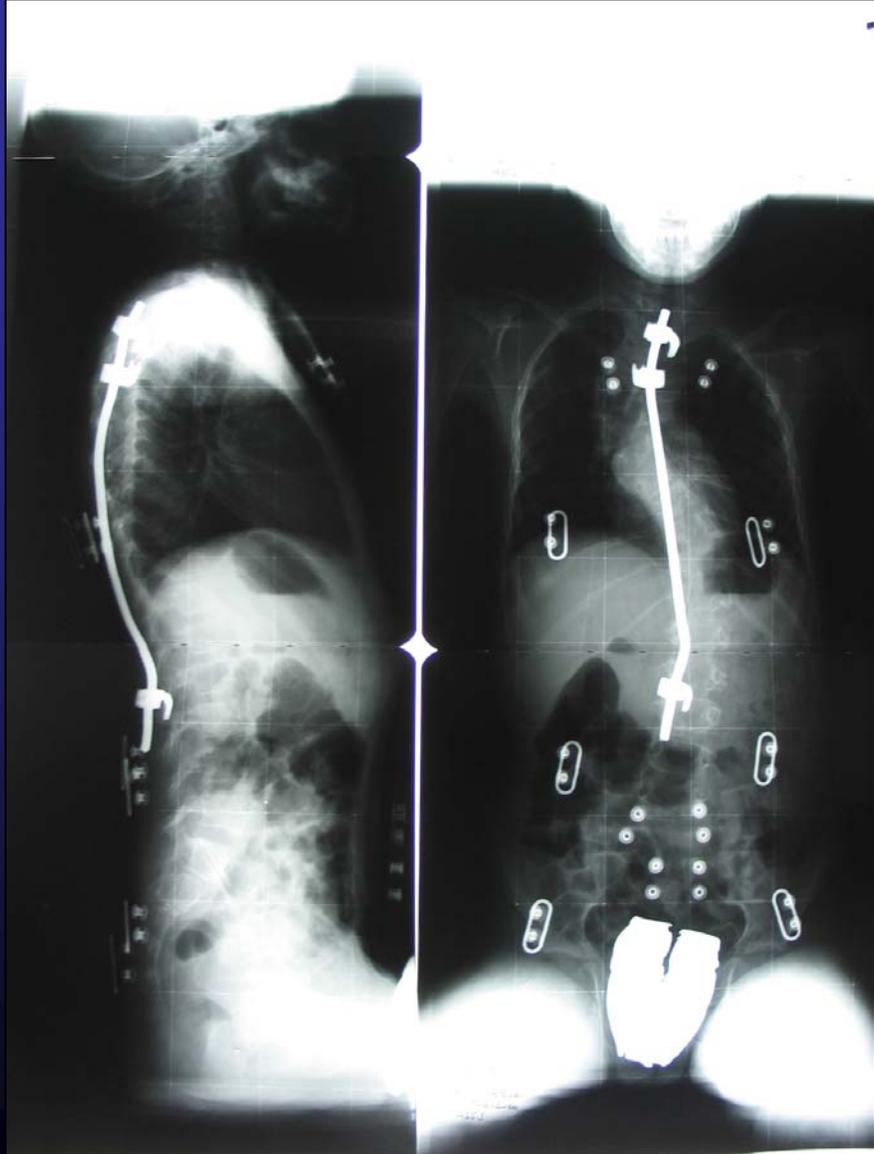
Gianluca 11/05/92

*IRM normale
Halo
7Kg Traction*



Gianluca 11/05/92

*Distraction sans
arthrodèse*



Gianluca 11/05/92

*2002 (10 ans)
Distraction de la
tige*



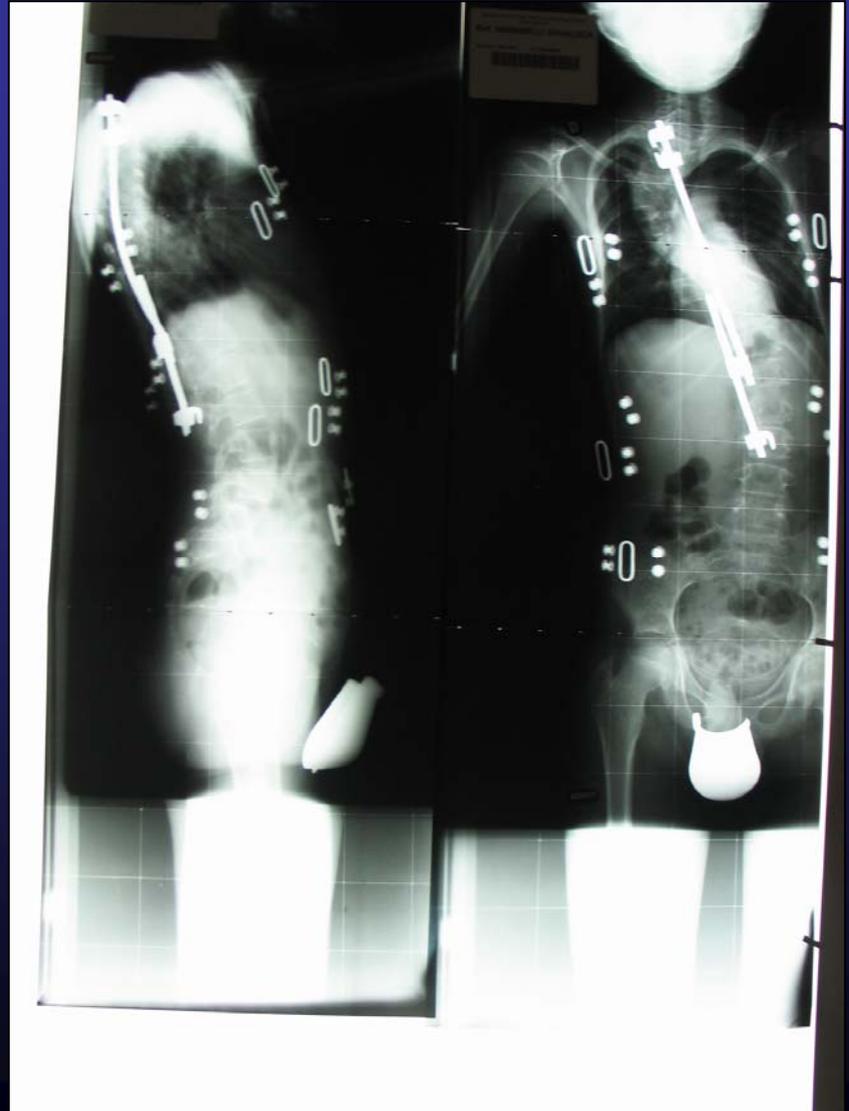
Gianluca 11/05/92

*2003 (11 ans)
Distraction sans
arthrodèse
avec
changement de
tige*



Gianluca 11/05/92

*2004 (12 ans)
Distraction sur les
tiges*

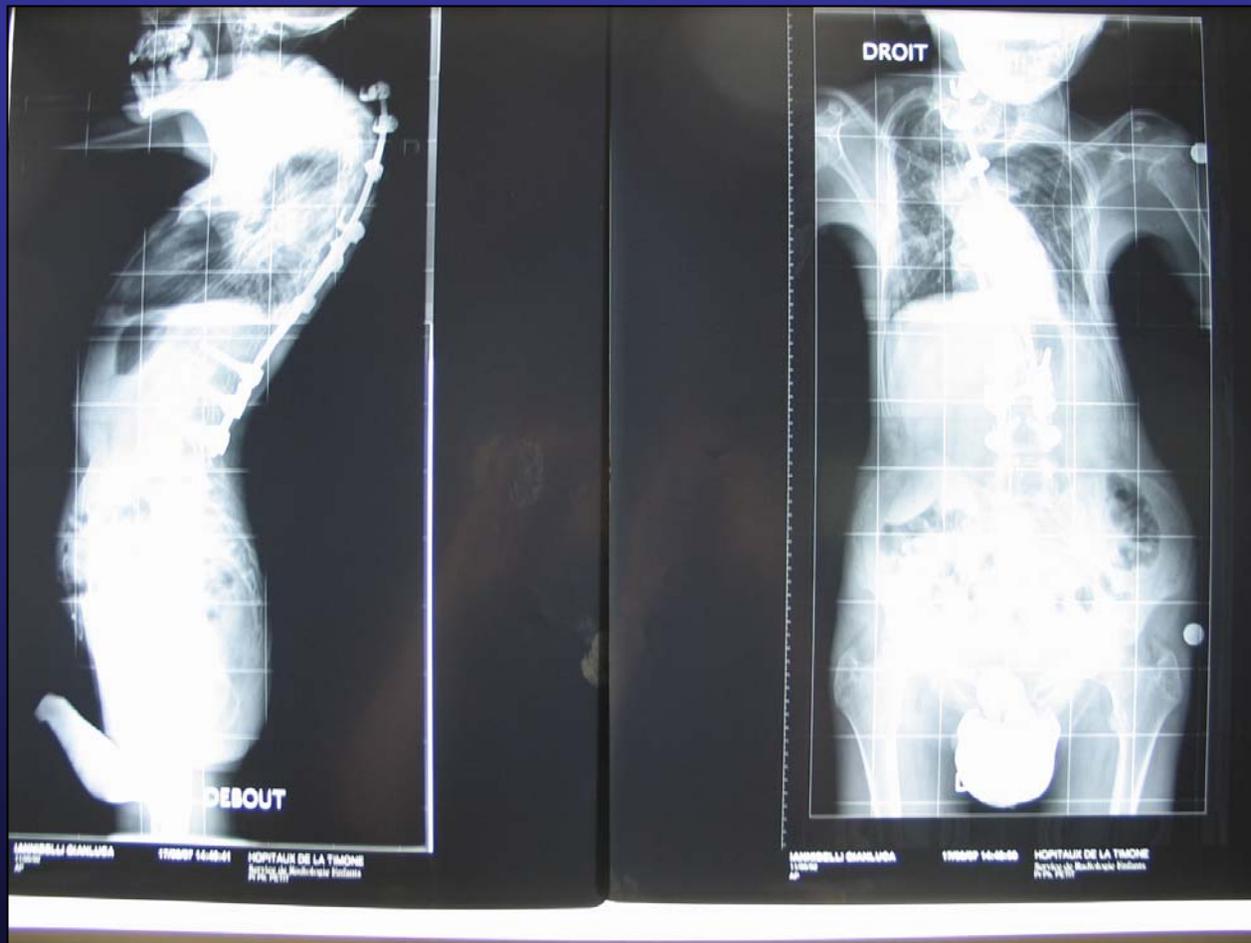


Gianluca 11/05/92



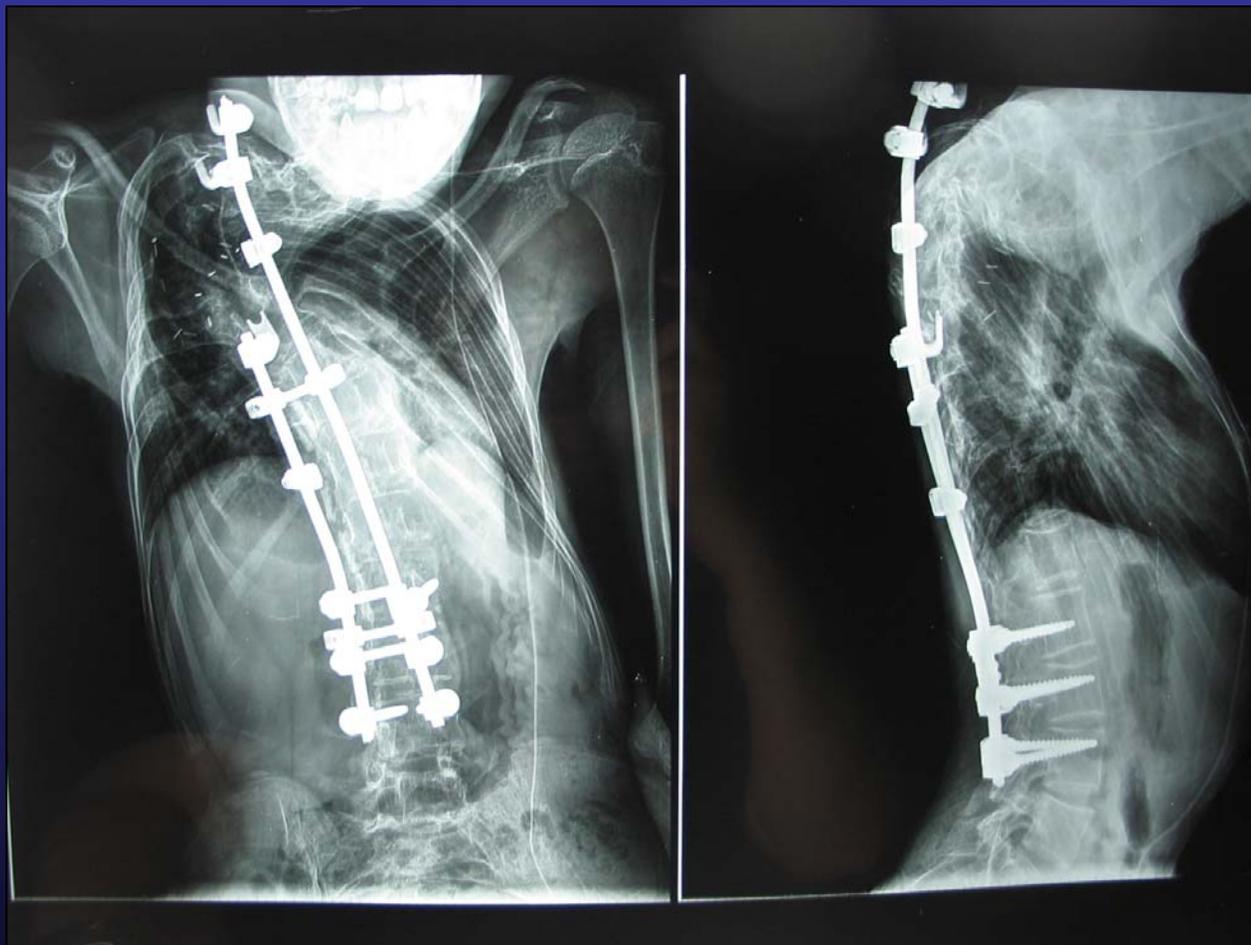
2006 (14 ans) discectomie ant + greffe
osteosynthese posterieure + greffe

Gianluca 11/05/92



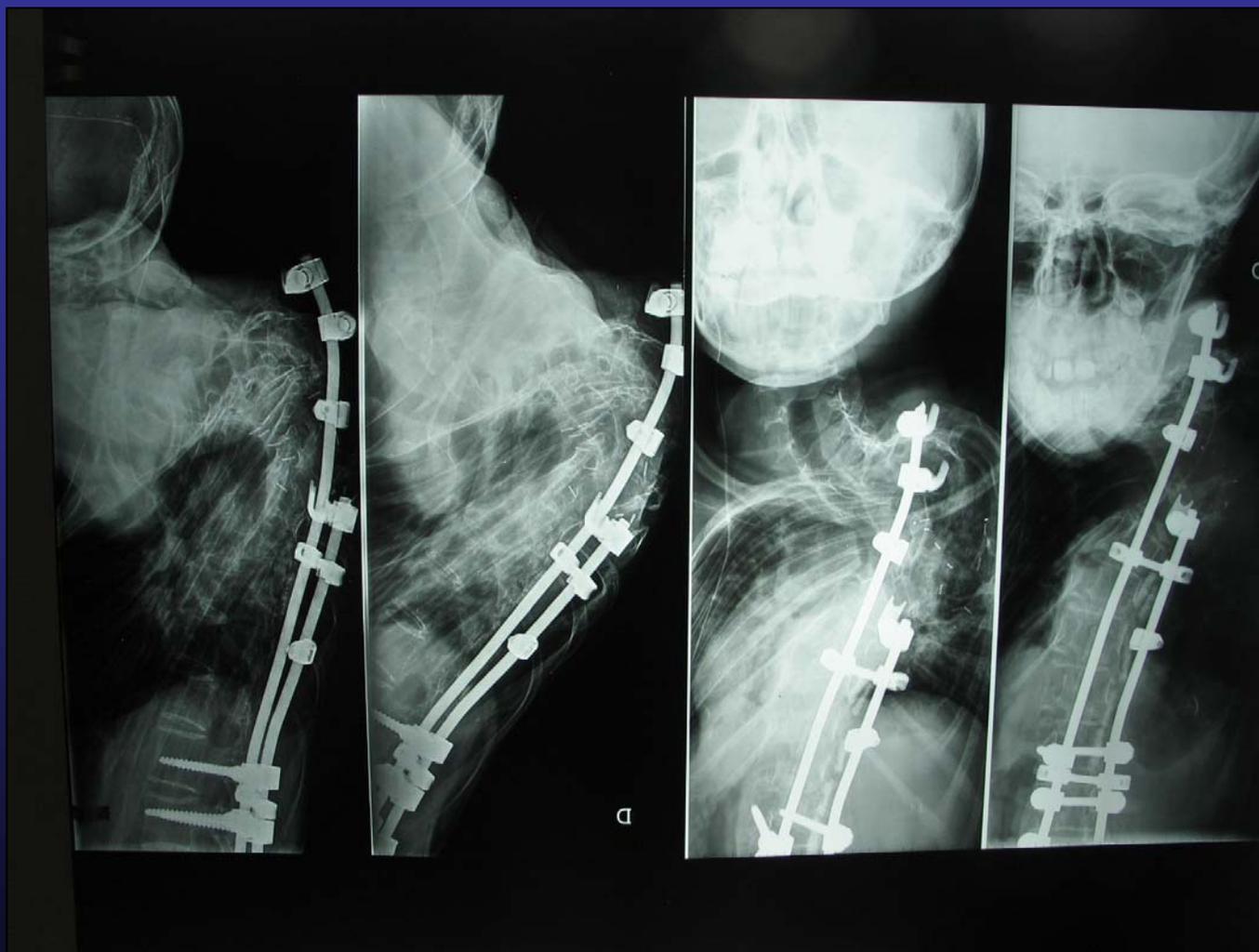
2007 (15 ans) cyphose thoracique haute

Gianluca 11/05/92

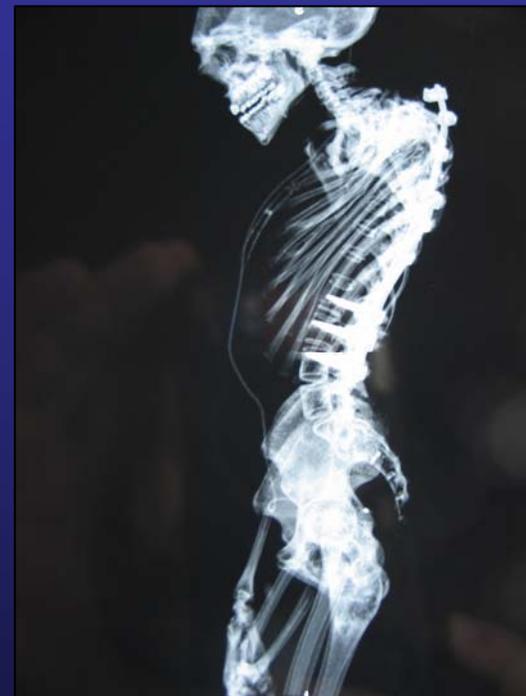
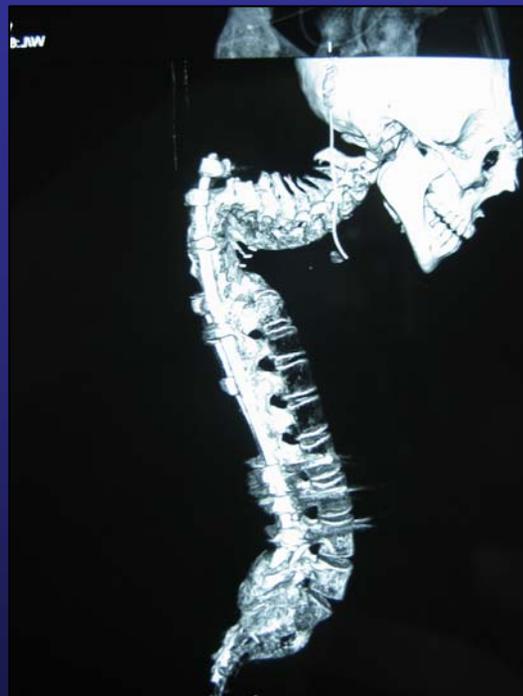


2008 (16 ans)

Gianluca 11/05/92



Gianluca 11/05/92



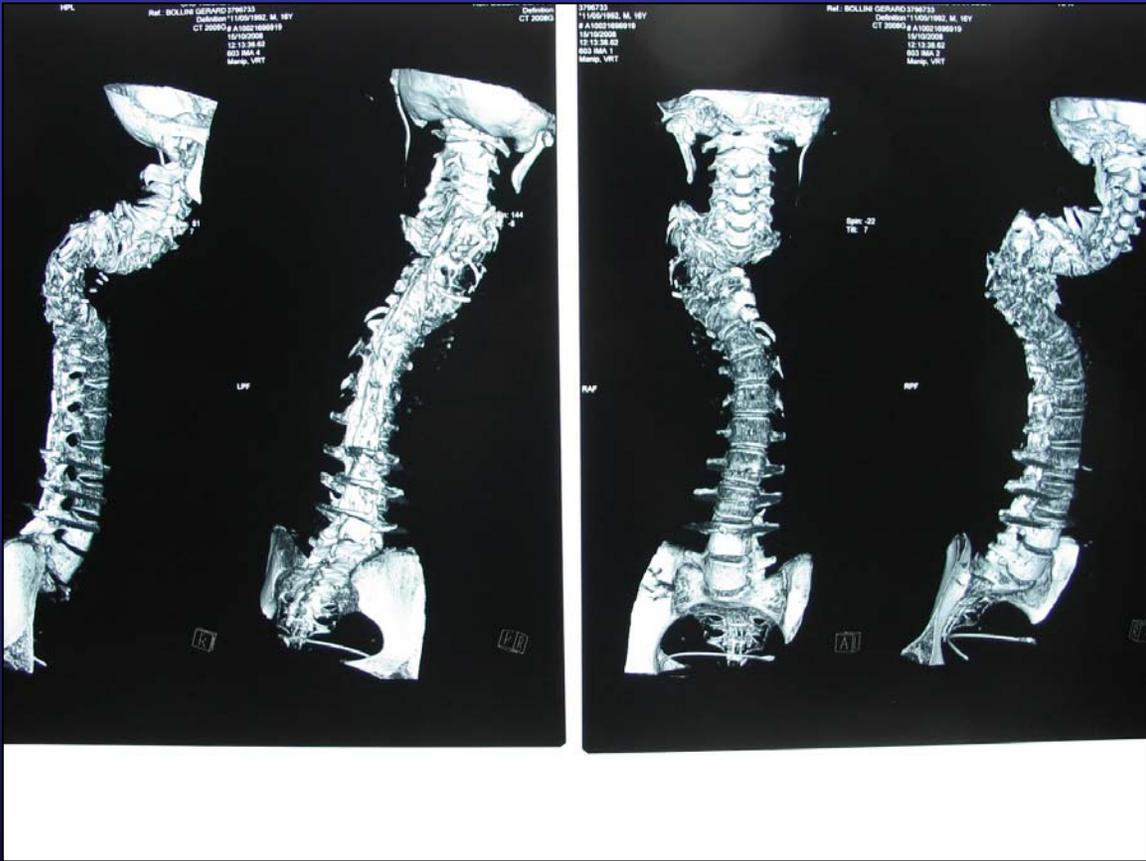
2008 (16 ans) 3D CT Reconstruction

Gianluca 11/05/92

- *2008 (16 ans):*
 - Ablation de matériel et halo traction
 - 2 Kg de traction avec surveillance neurologique ++



Gianluca 11/05/92



Reconstruction 3D

- *30/10/2008:*
 - *Décision d'une approche mixte ant et post ave greffe massive +/- osteotomie*
 - *Potentiels sensitifs et moteurs normaux en début d'intervention*
 - *Arret des potentiels à la fin de la voie postérieure assez hémorragique*
 - *Arret de l'intervention greffe masive*

- *30/10/2008:*
 - *Décision d'une approche mixte ant et post ave greffe massive +/- osteotomie*
 - *Potentiels sensitifs et moteurs normaux en début d'intervention*
 - *Arret des potentiels à la fin de la voie postérieure assez hémorragique*
 - *Arret de l'intervention greffe masive*
 - *Paraplégie definitive.....*