

Scoliose Malformatives
Présentation Evolution
Traitement

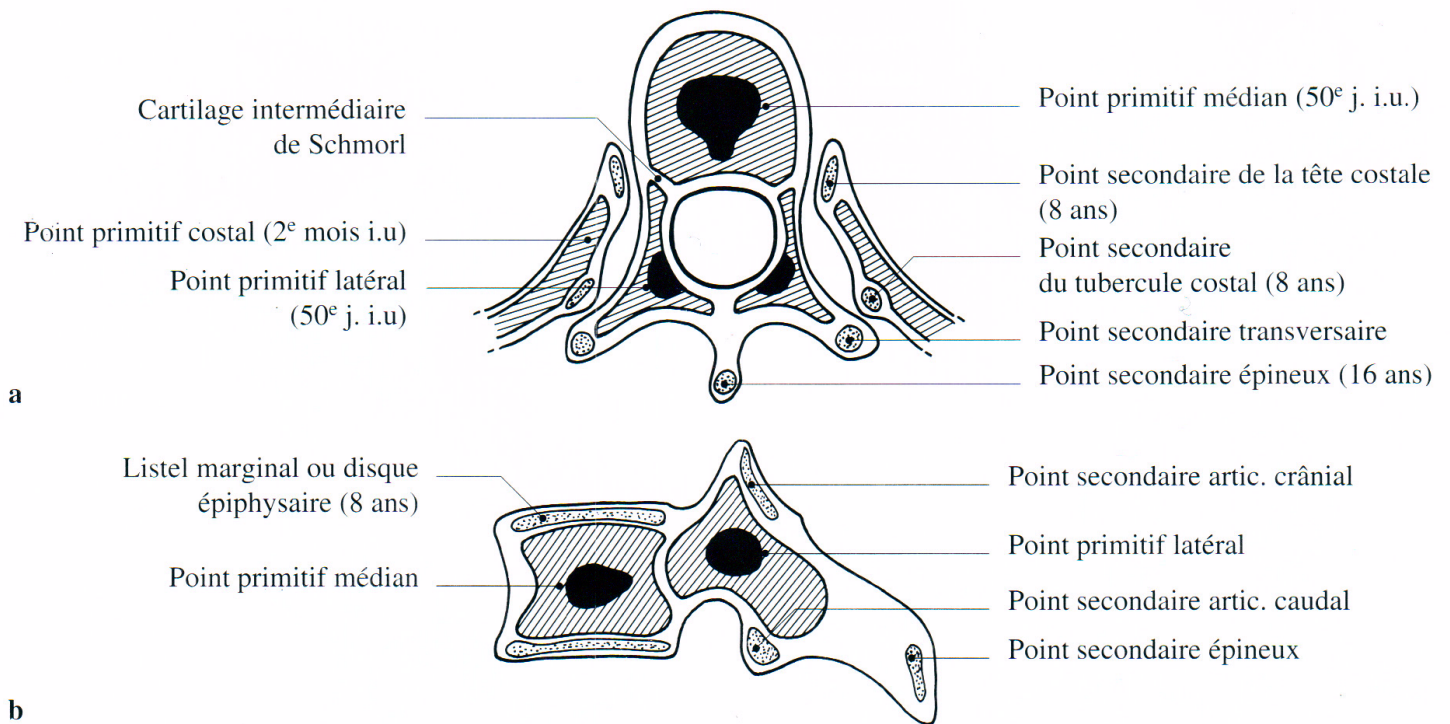
Yan Lefèvre

Orthopédie Pédiatrique – Hôpital des Enfants
CHU de Bordeaux

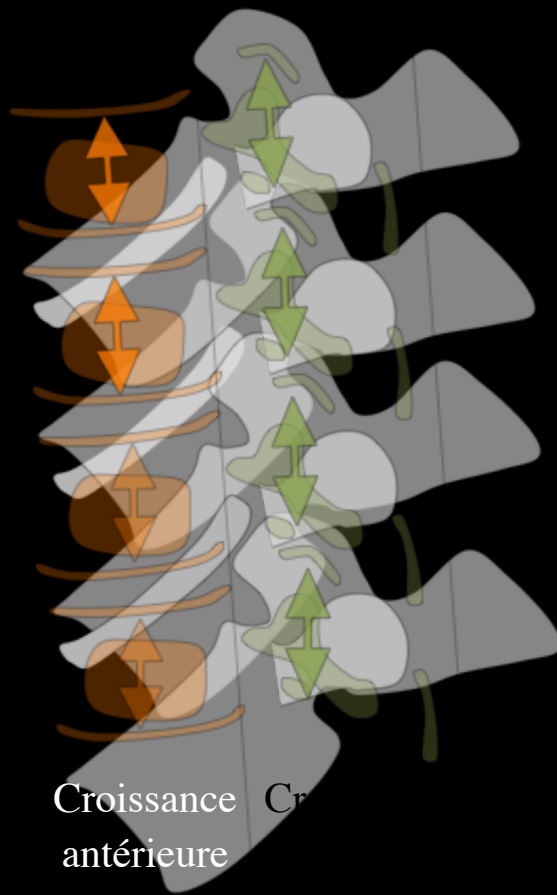
Repères

Croissance

Croissance des vertèbres



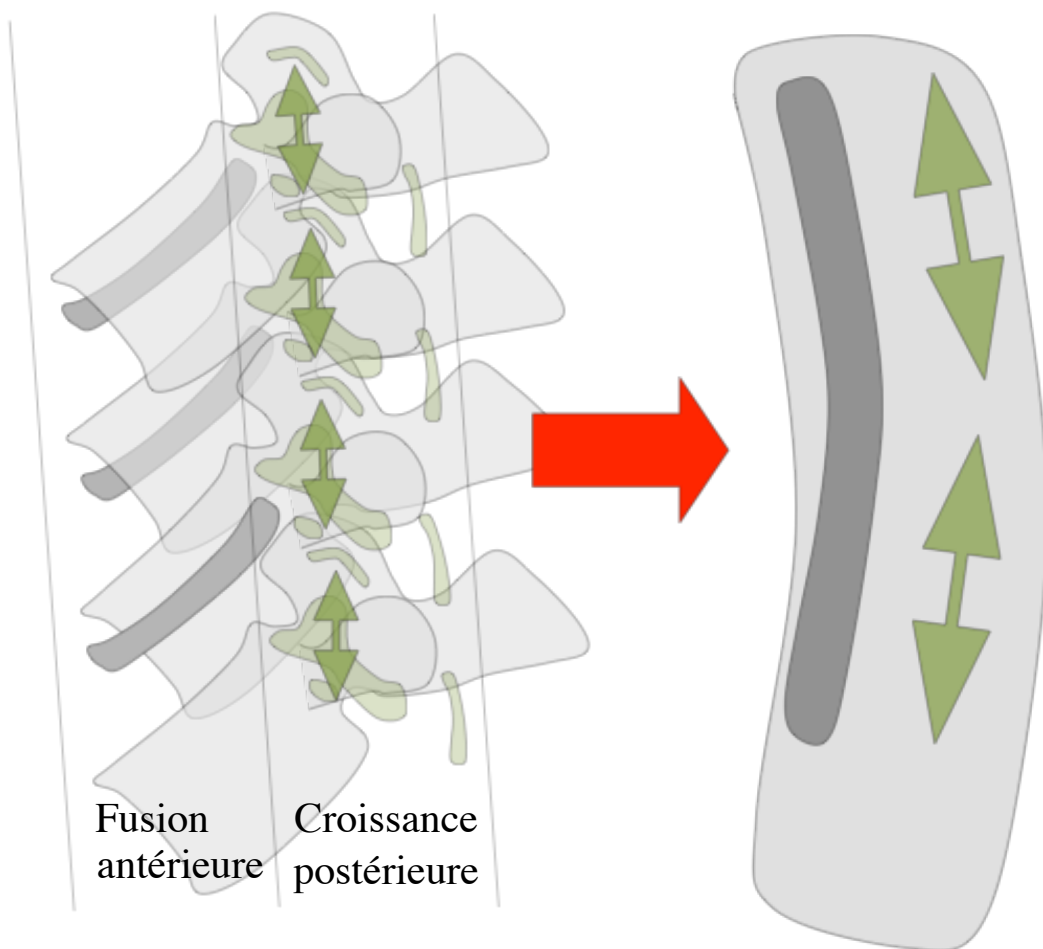
Croissance des vertèbres



Croissance antérieure

Croissance postérieure

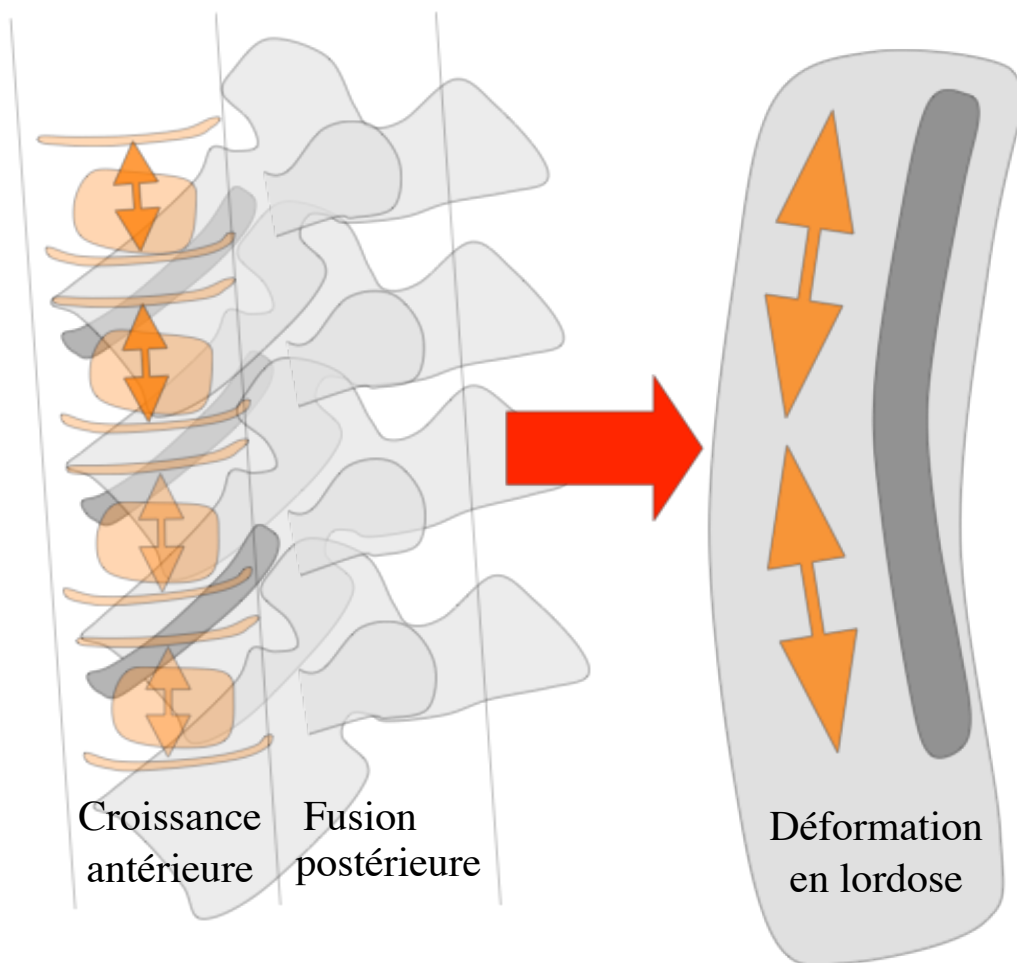
Fusion antérieure



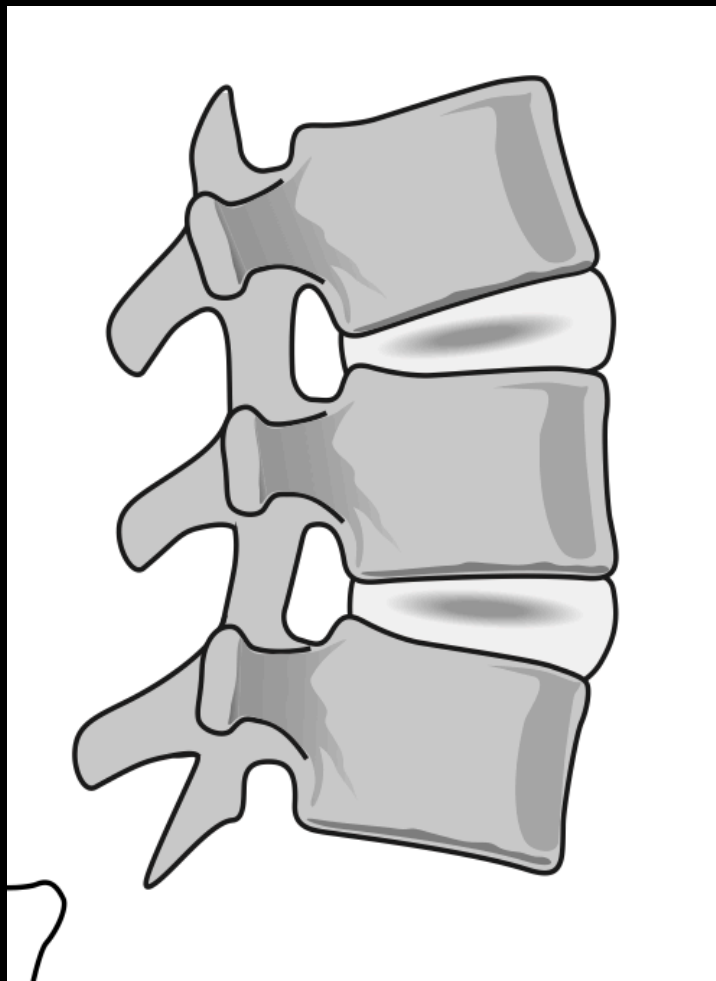
Barre antérieure



Fusion postérieure



Barre antérieure





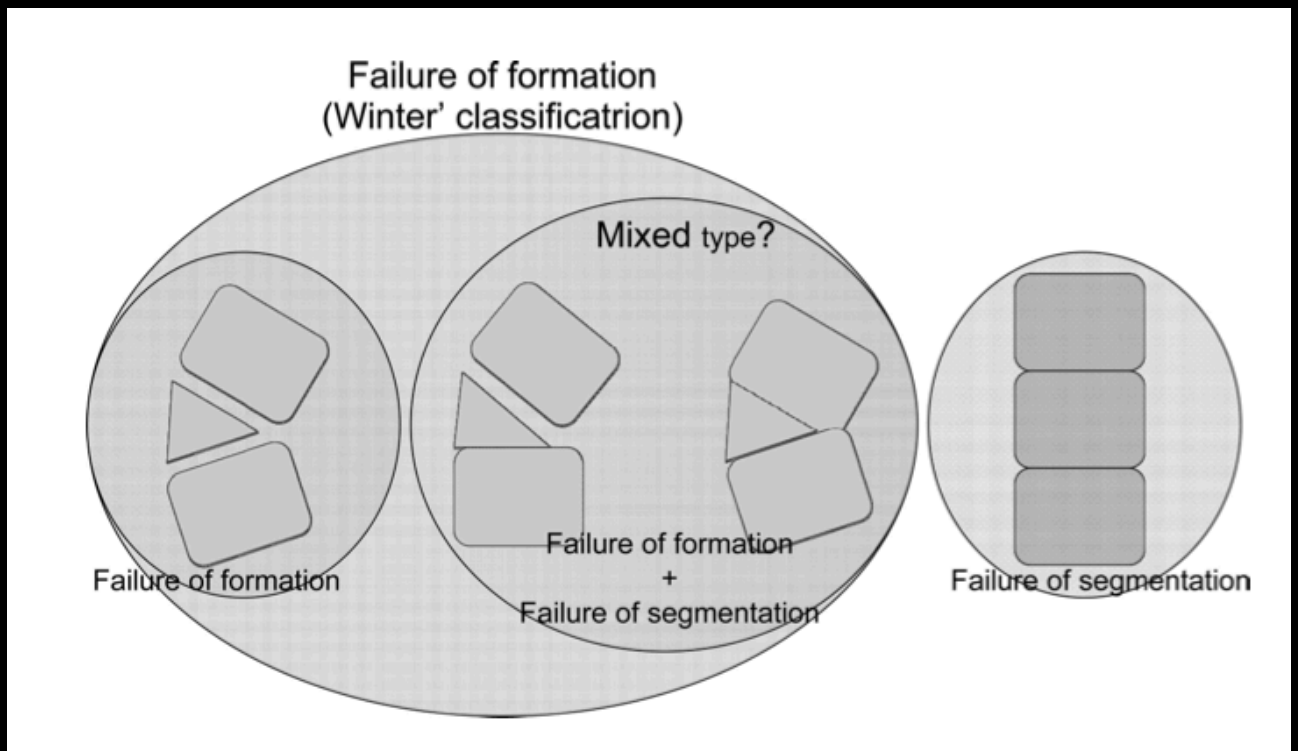
Scolioses

Différentes causes de scolioses malformatives



Mécanismes

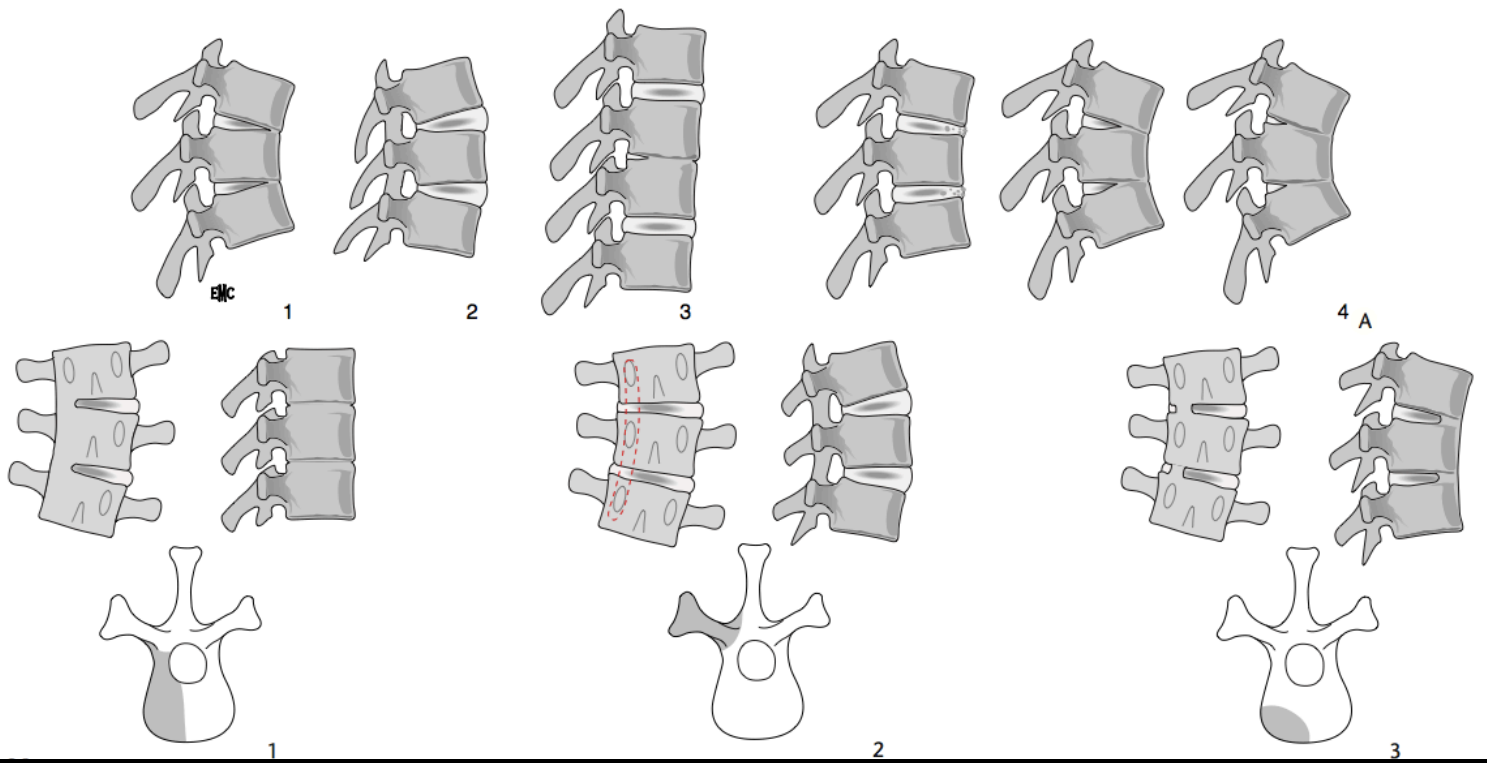
- Scoliose congénitale :



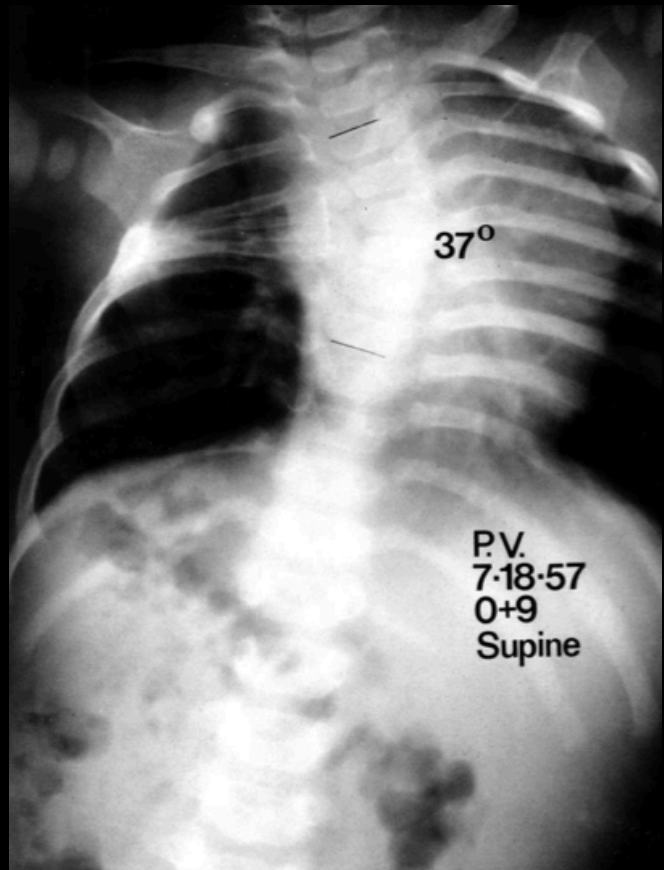
Mécanismes

- Scoliose congénitale :
 - Malformations vertébrales :
 - Hémivertèbres
 - Mosaïque vertébrale
 - Vertèbre papillon
 - Anomalie de segmentation :
 - Barre vertébrale
 - Possibles anomalies costales associées (synostoses...)
 - Syndrome de Klippenfeil :
 - Malformation du rachis cervical
- 75 % sont évolutives

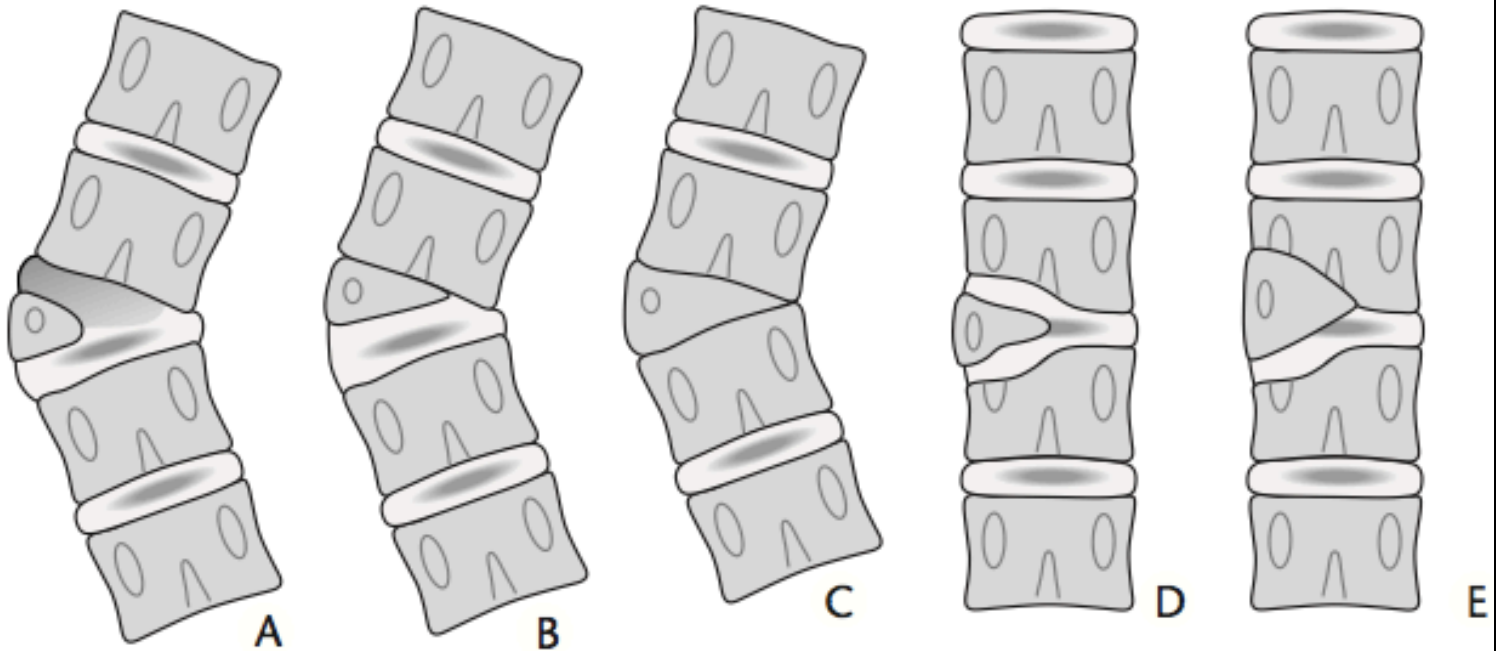
Défauts de segmentation



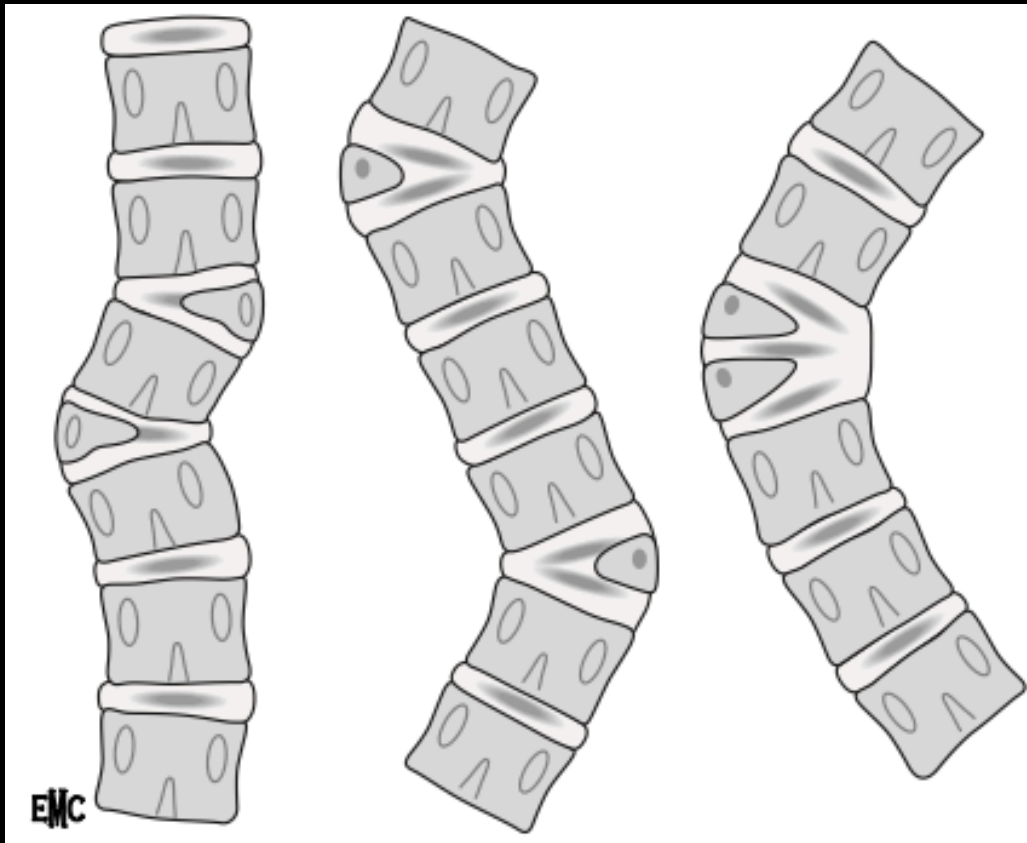
Défauts de segmentation



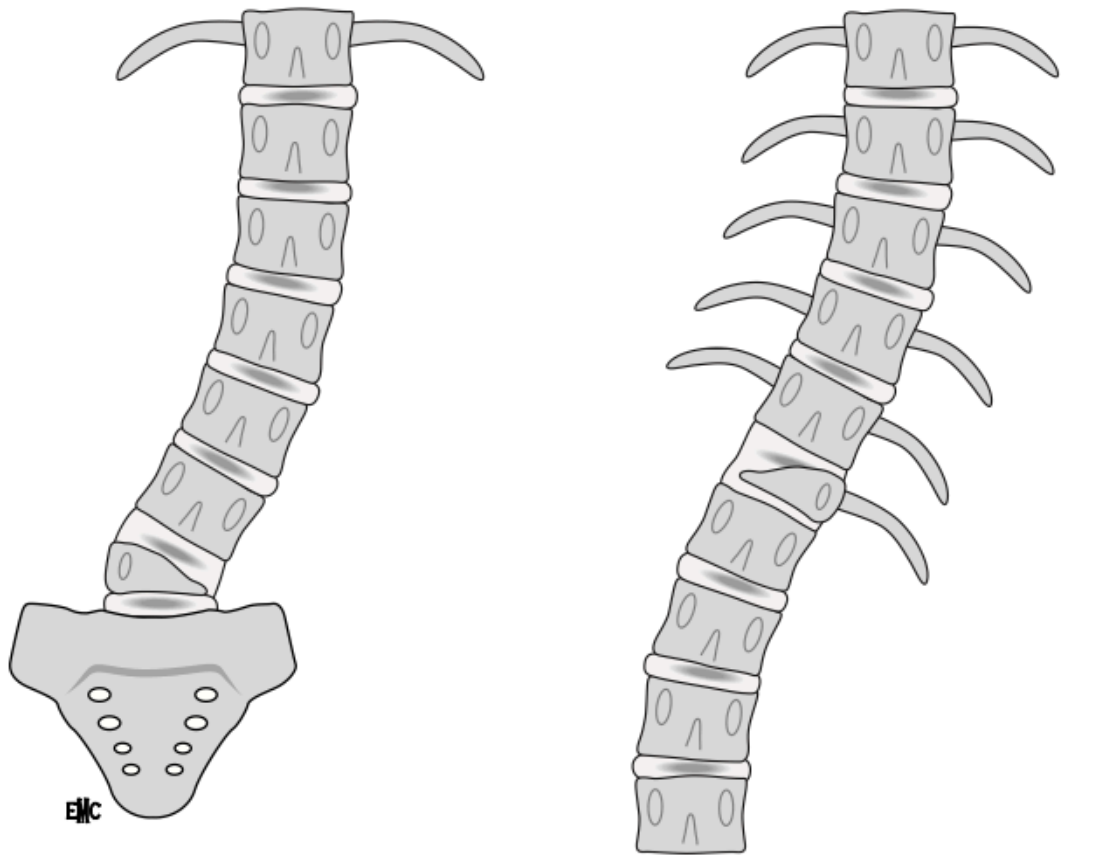
Hémivertèbres



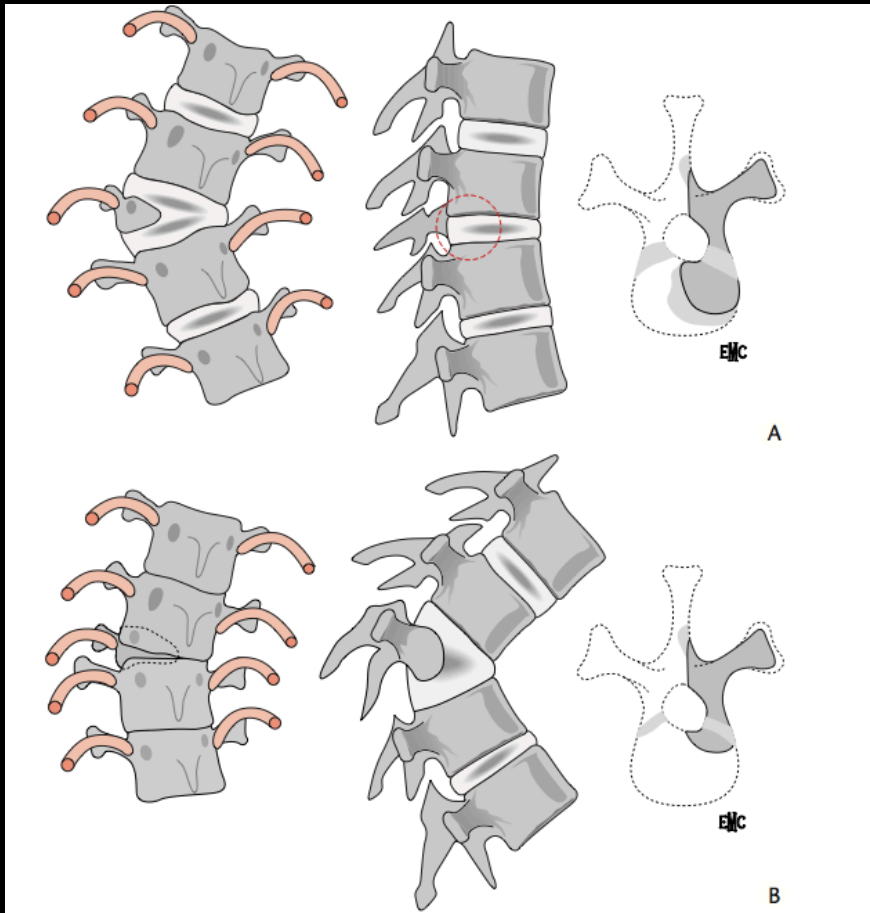
Hémivertèbres



Hémivertèbres



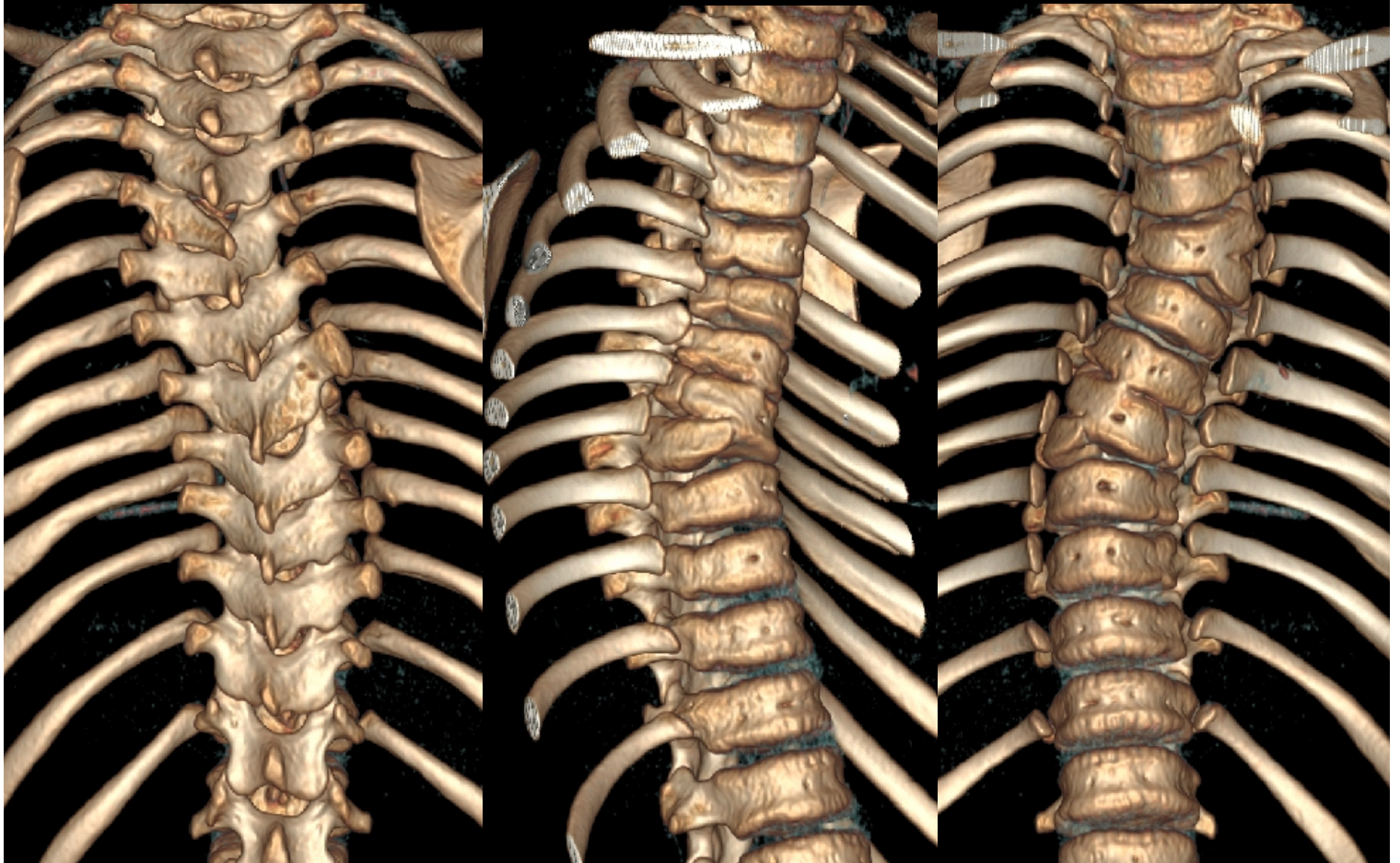
Hémivertèbres



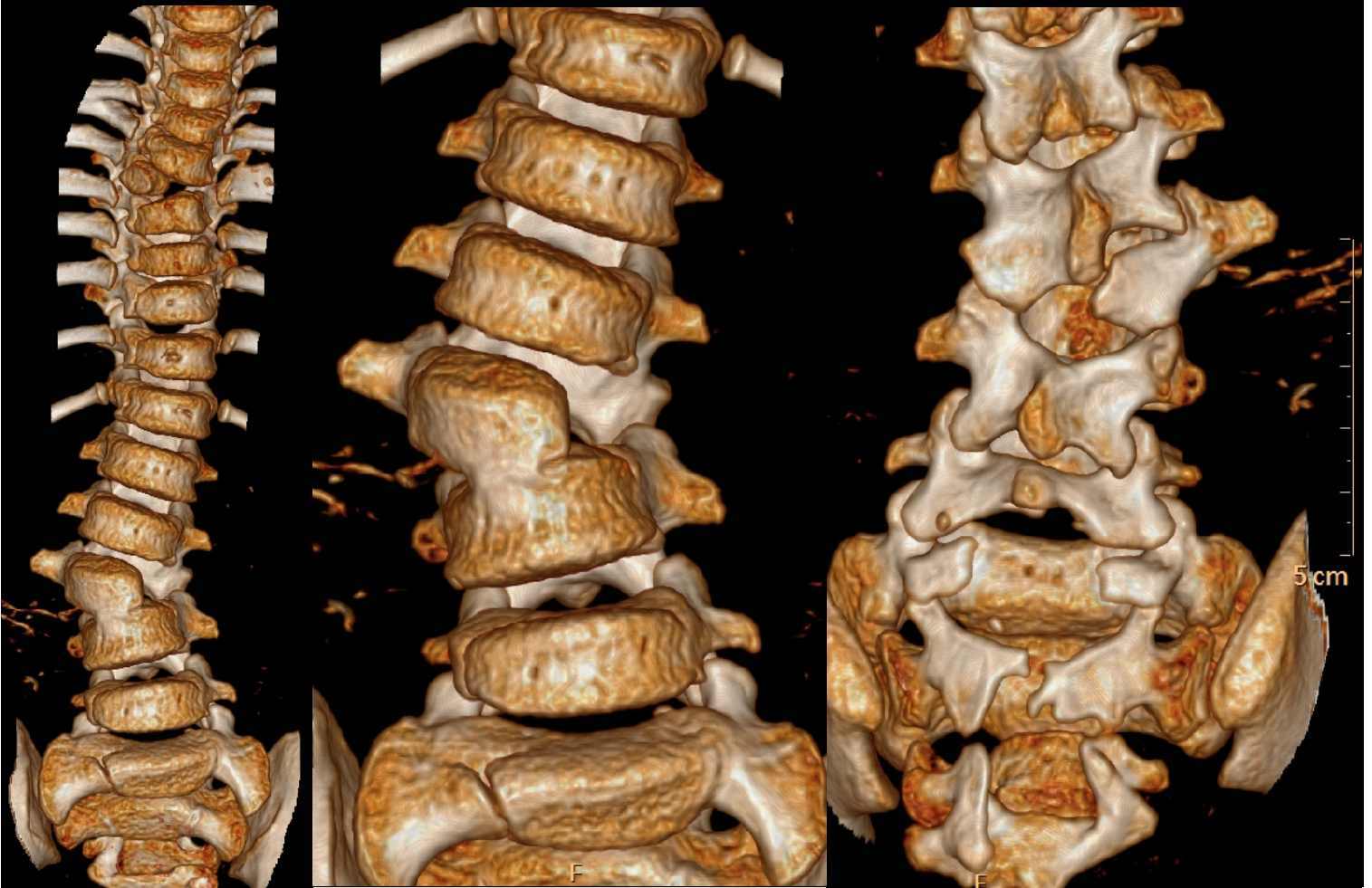
Hémivertèbres



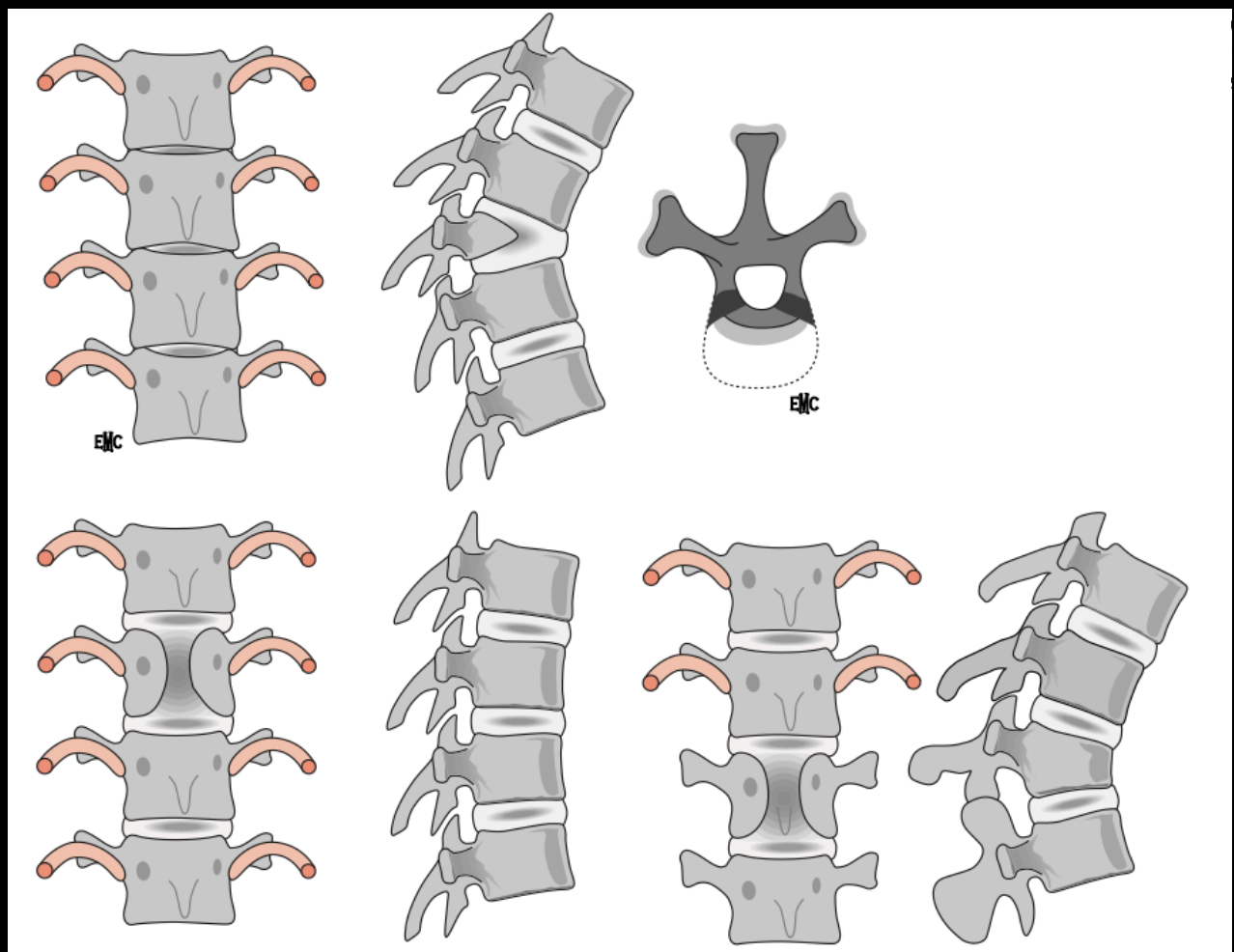
Hémivertèbres

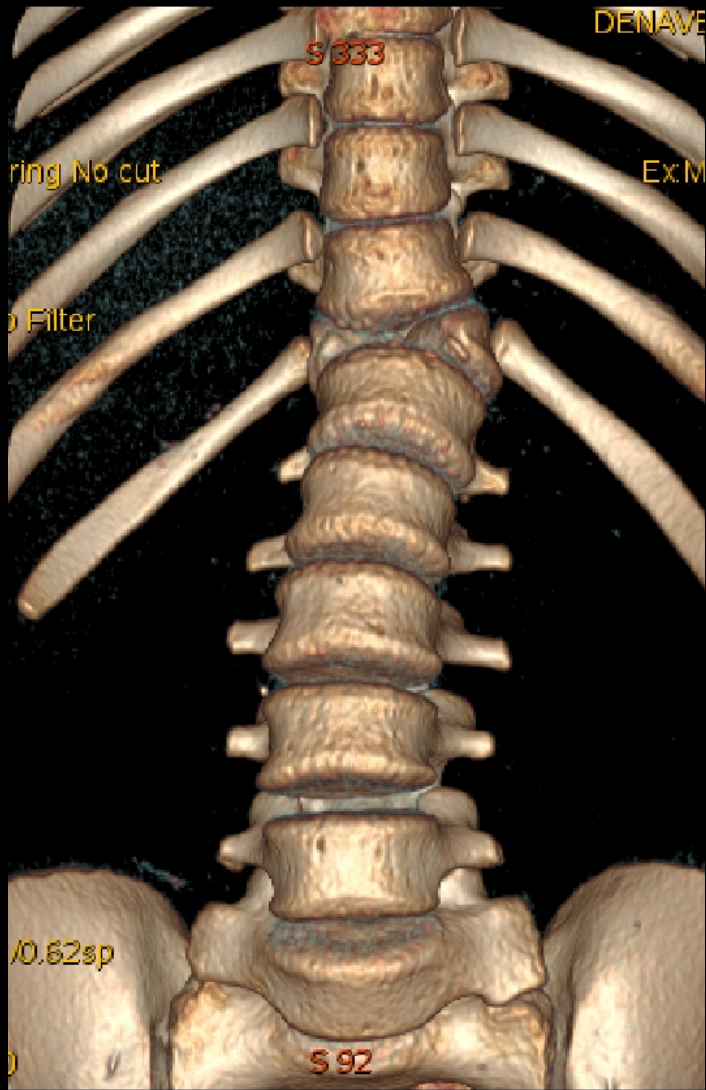


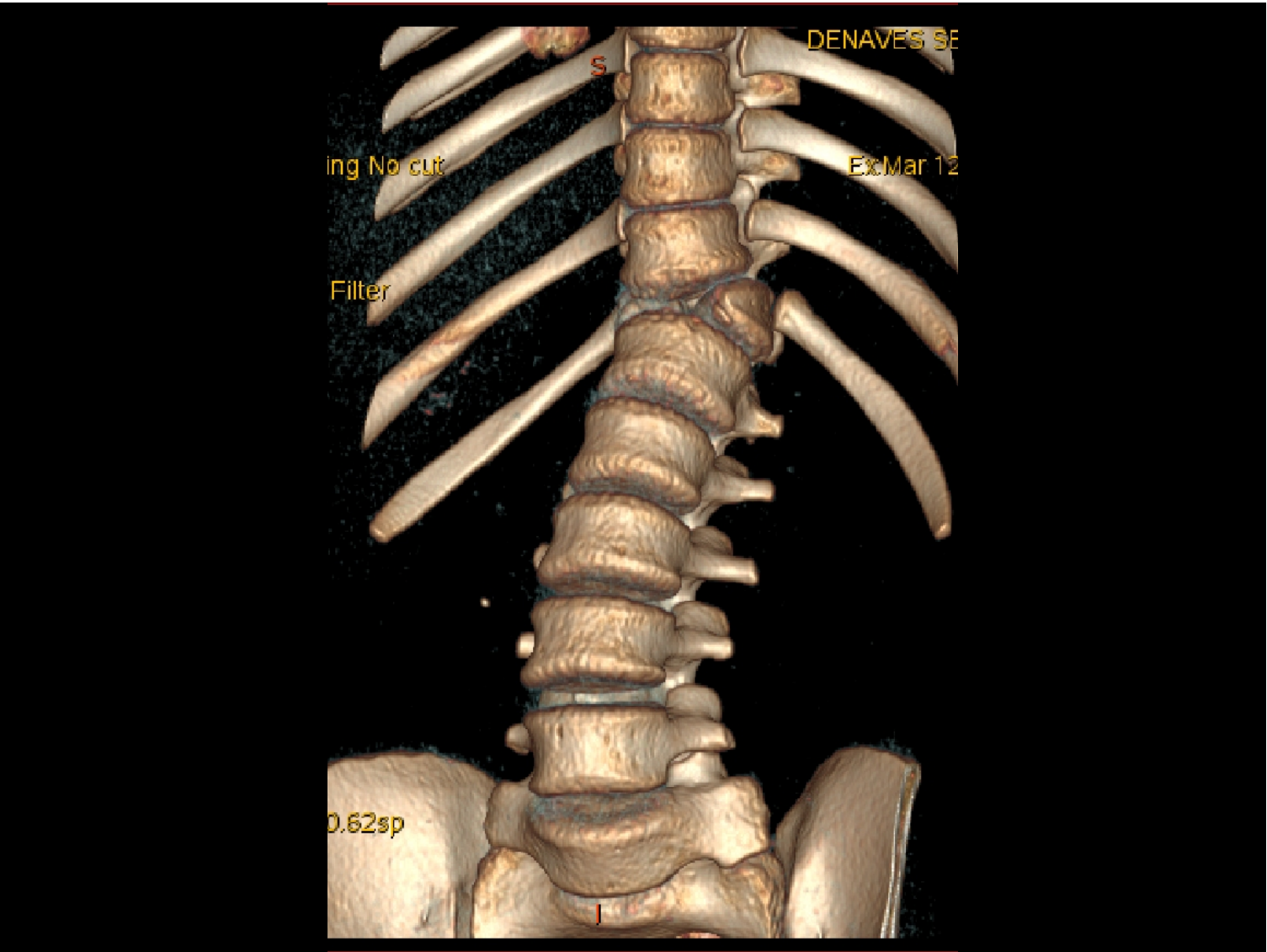
Hémivertèbres



Vertèbre papillon

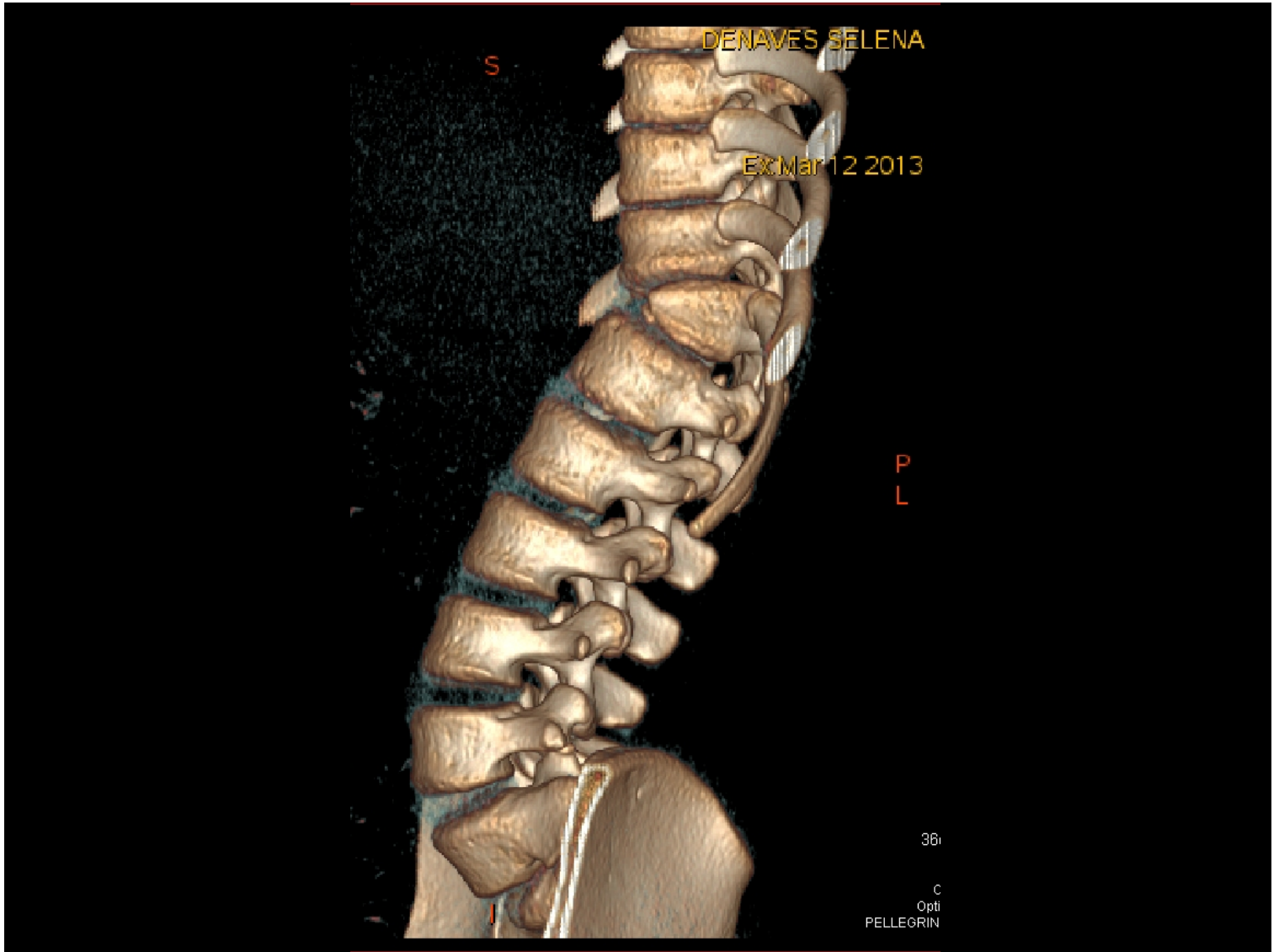












DENAVES SELENA

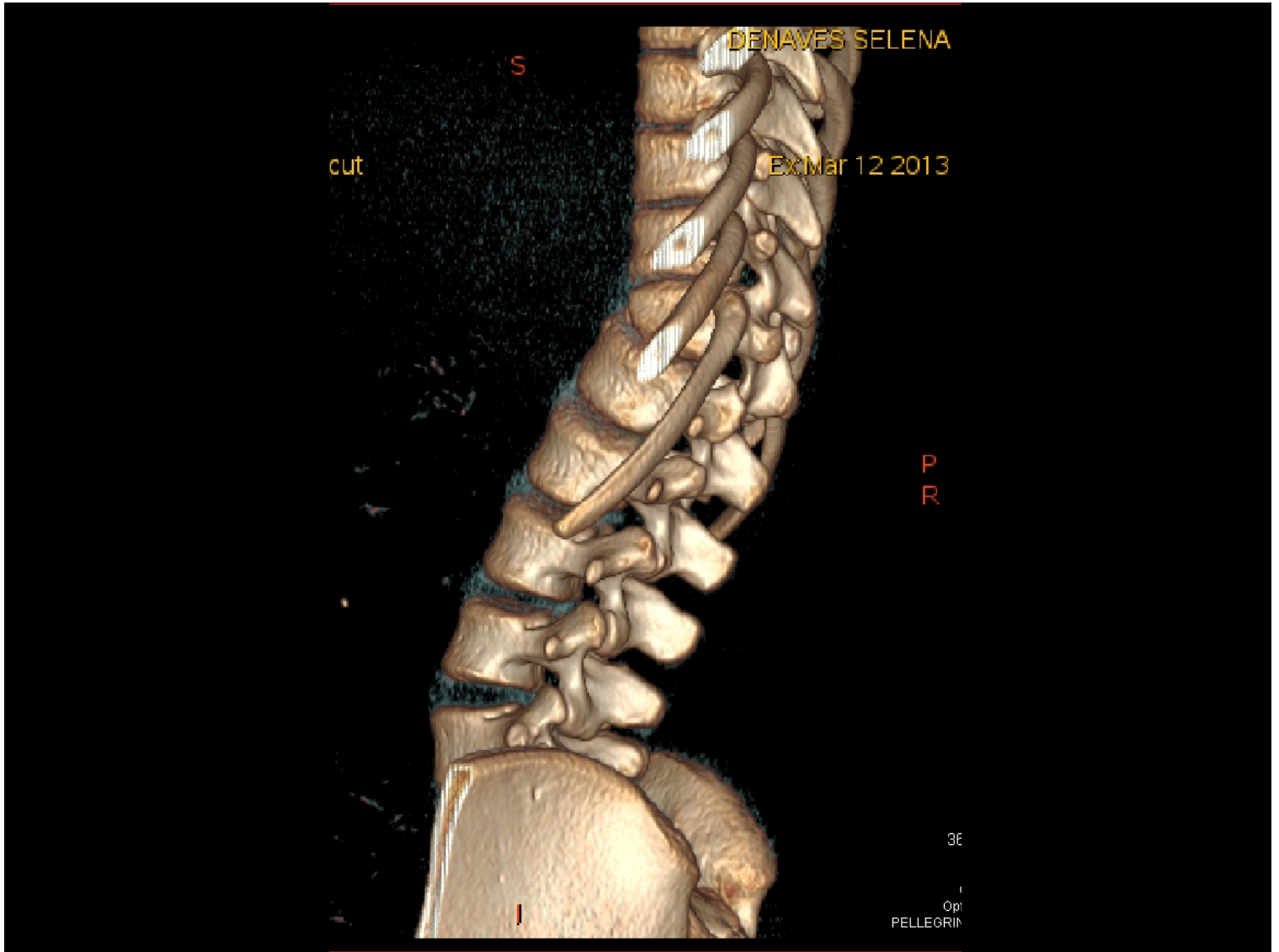
S

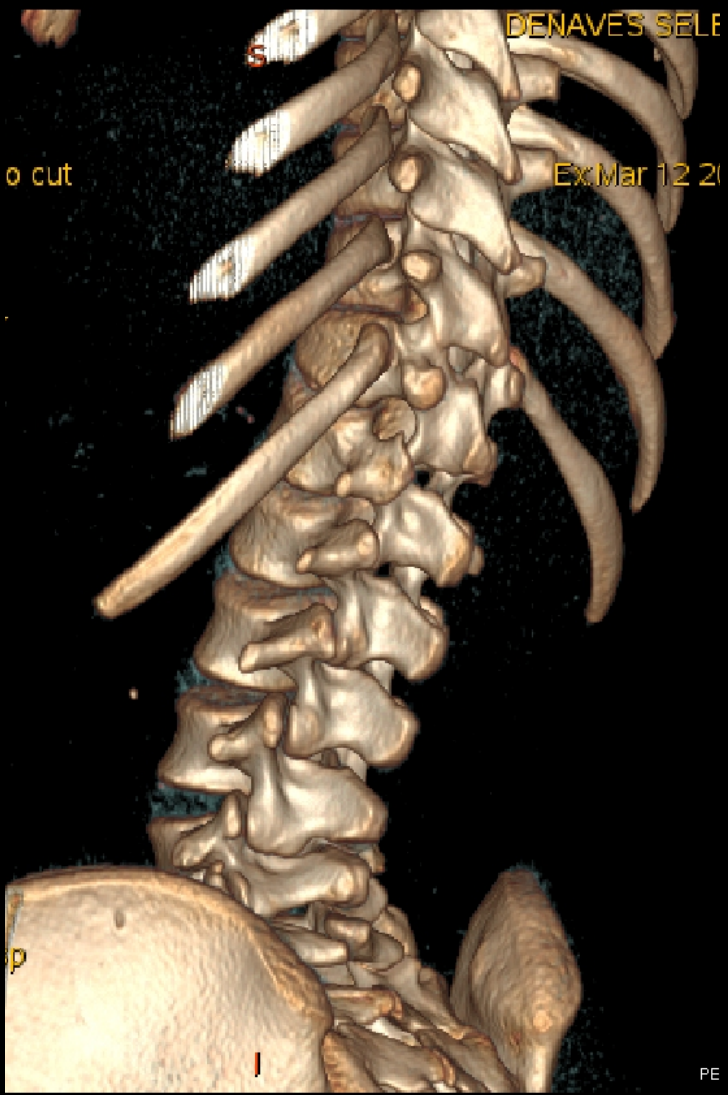
EX Mar 12 2013

P
L

36

C
Opti
PELLEGRIN





DENAVER SELF

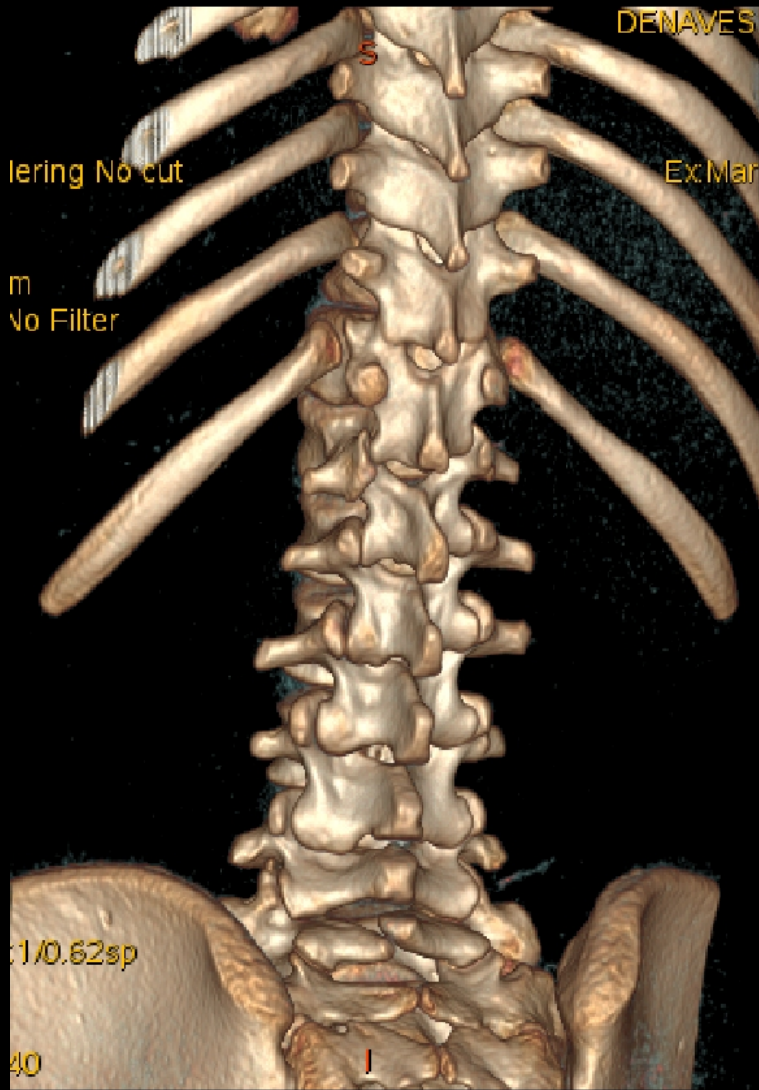
Ex Mar 12 21

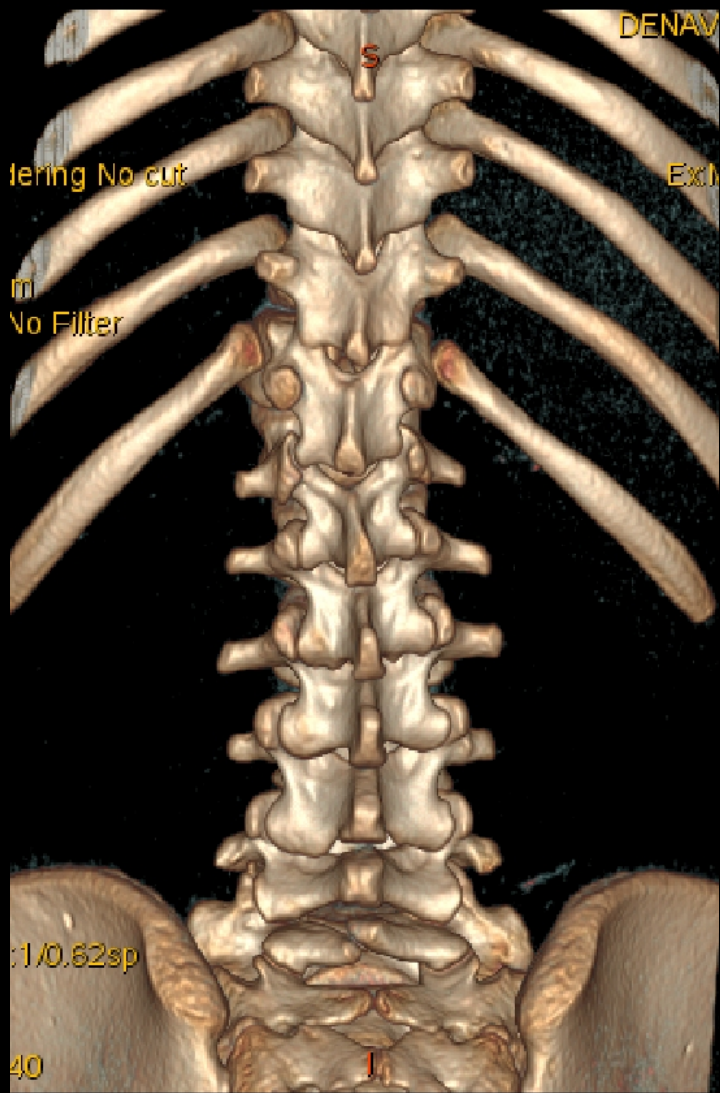
o cut

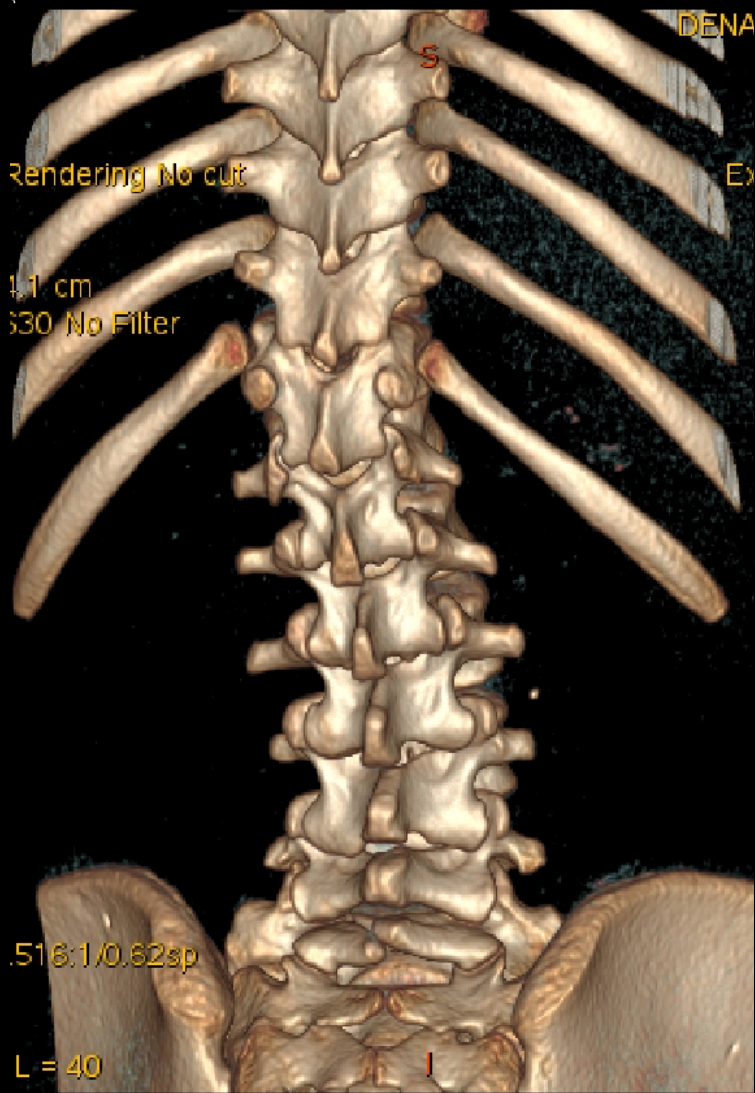
p

I

PE







SELENA

face

S

me Rendering No cut

V 24.1 cm

D/SS30 No Filter

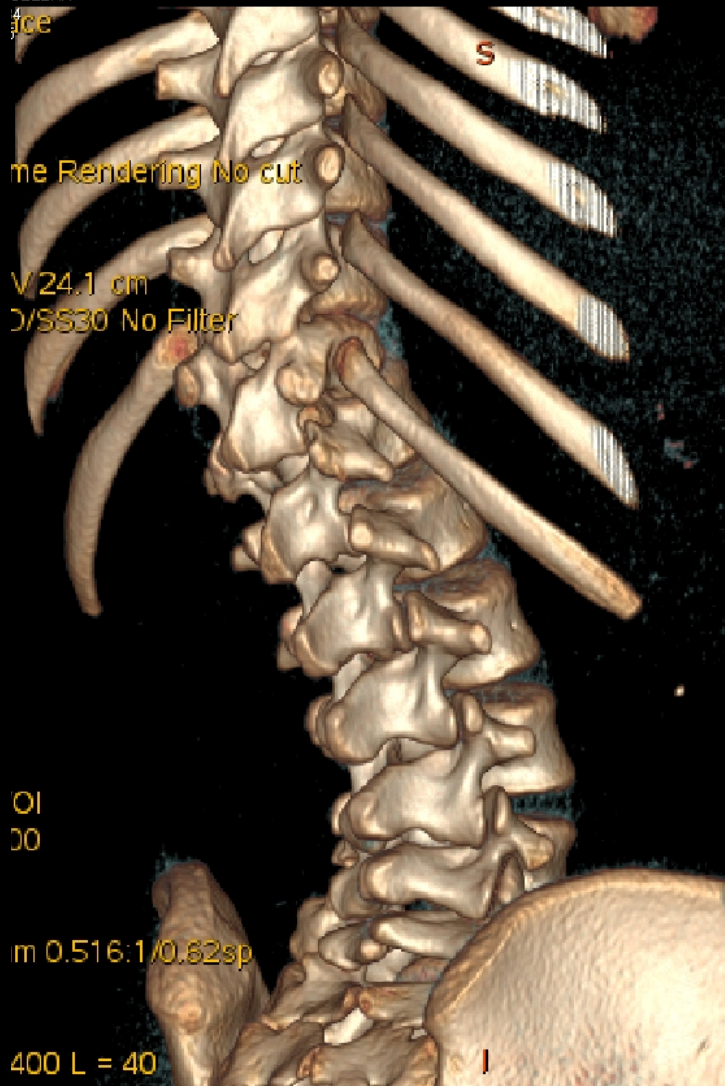
O1

00

m 0.516:1/0.62sp

400 L = 40

I



SELENA
134
65

ice

D

ime Rendering No cut

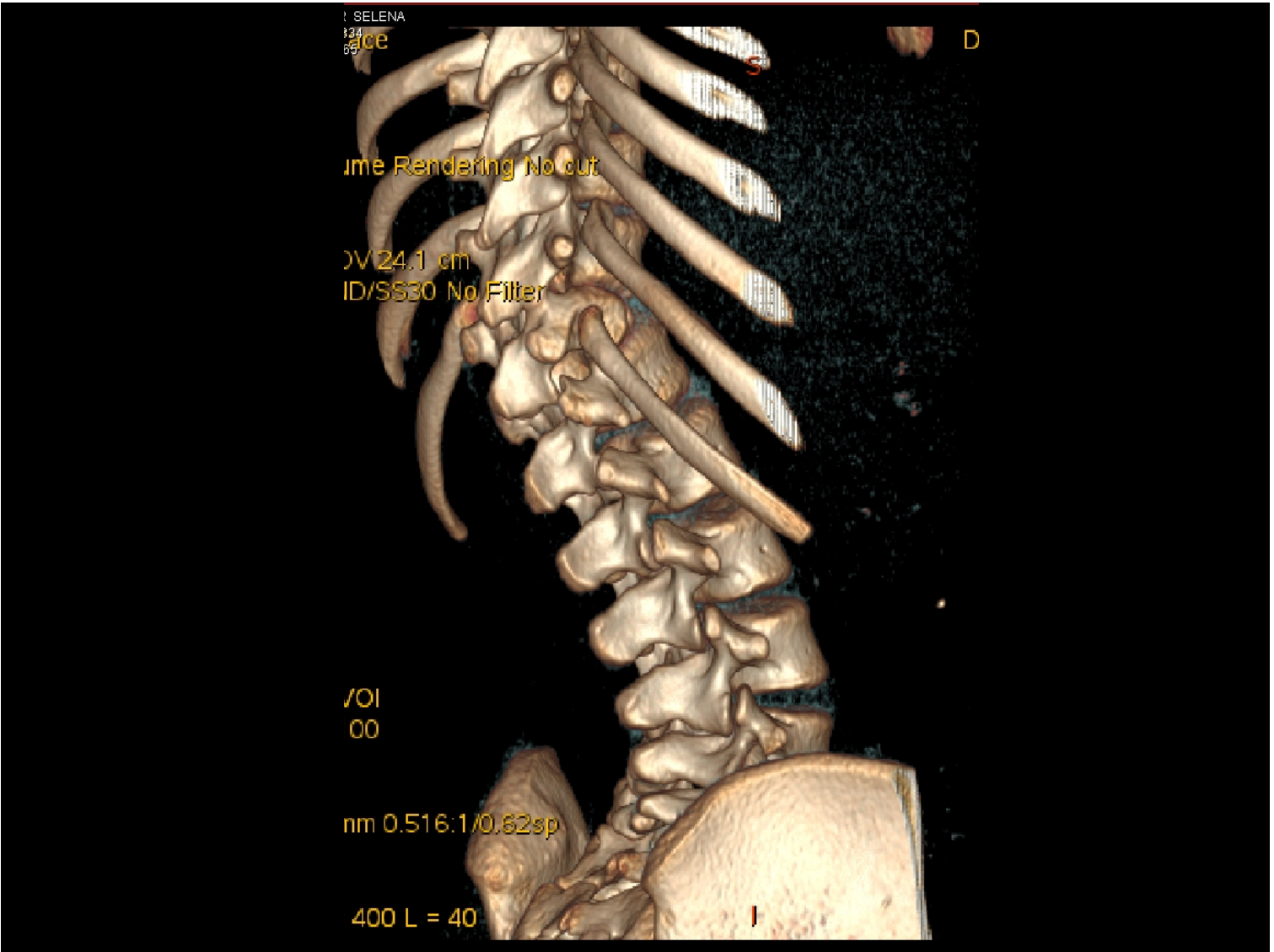
OV 24.1 cm
ID/SS30 No Filter

/OI
00

nm 0.516:1/0.62sp

400 L = 40

I



SELENA
24
face

S

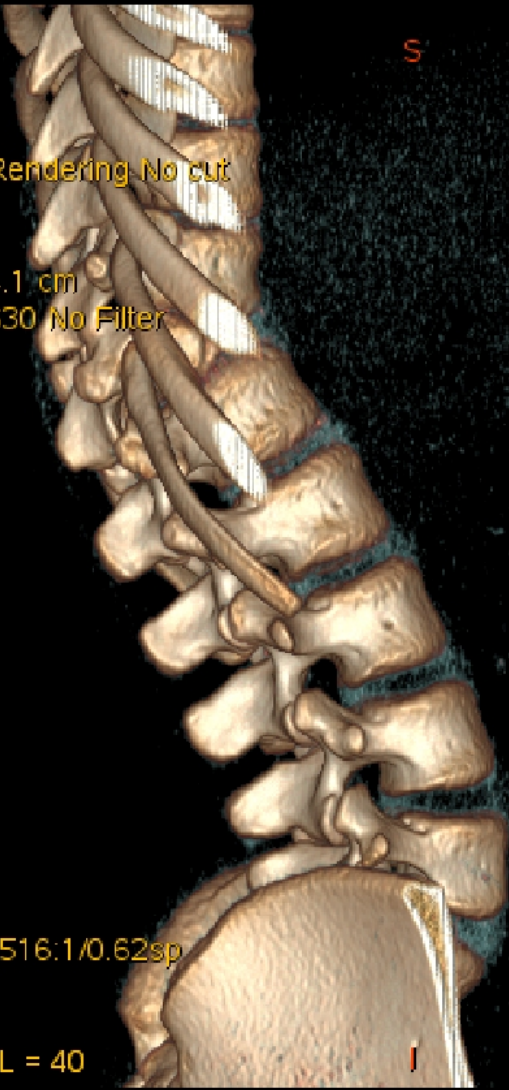
ime Rendering No cut

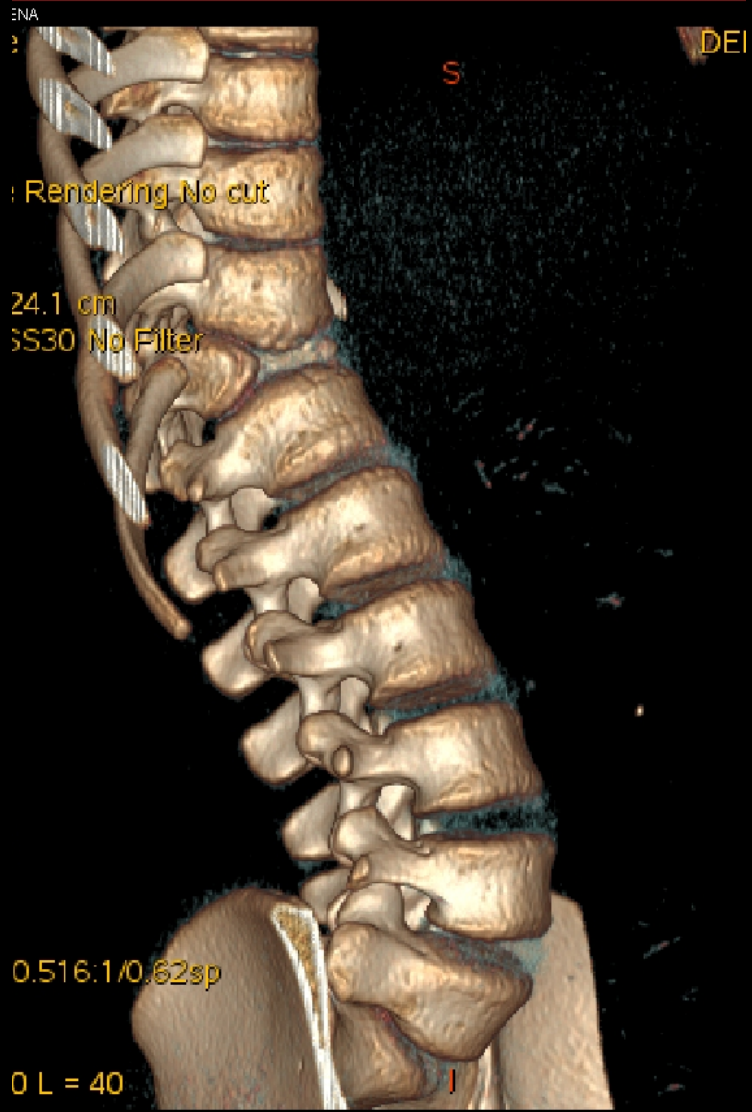
IV 24.1 cm
D/SS30 No Filter

/OI
00

am 0.516:1/0.62sp

400 L = 40





ELENA

ce

S

[

ie Rendering No cut

/ 24.1 cm

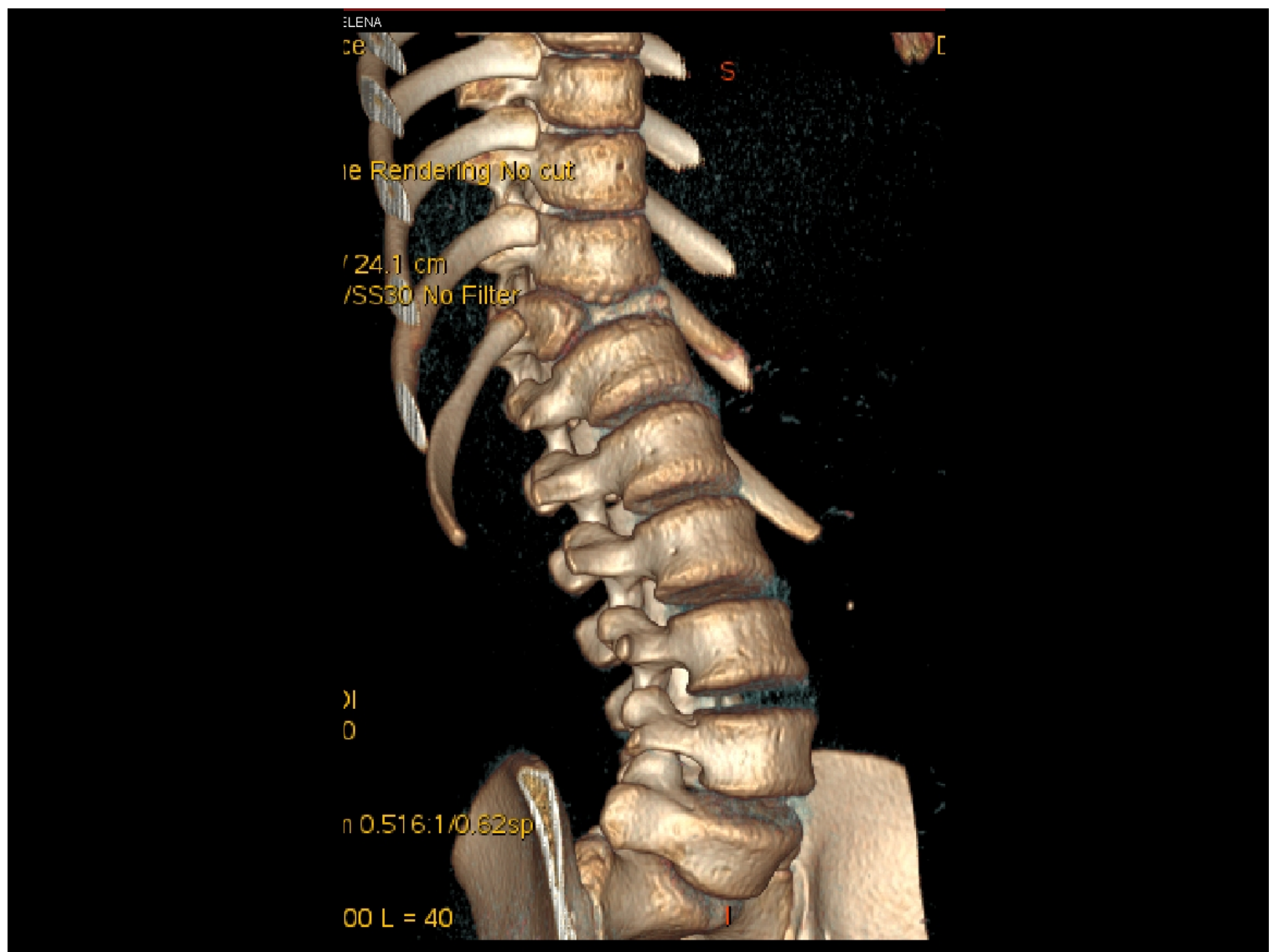
/SS30 No Filter

)I

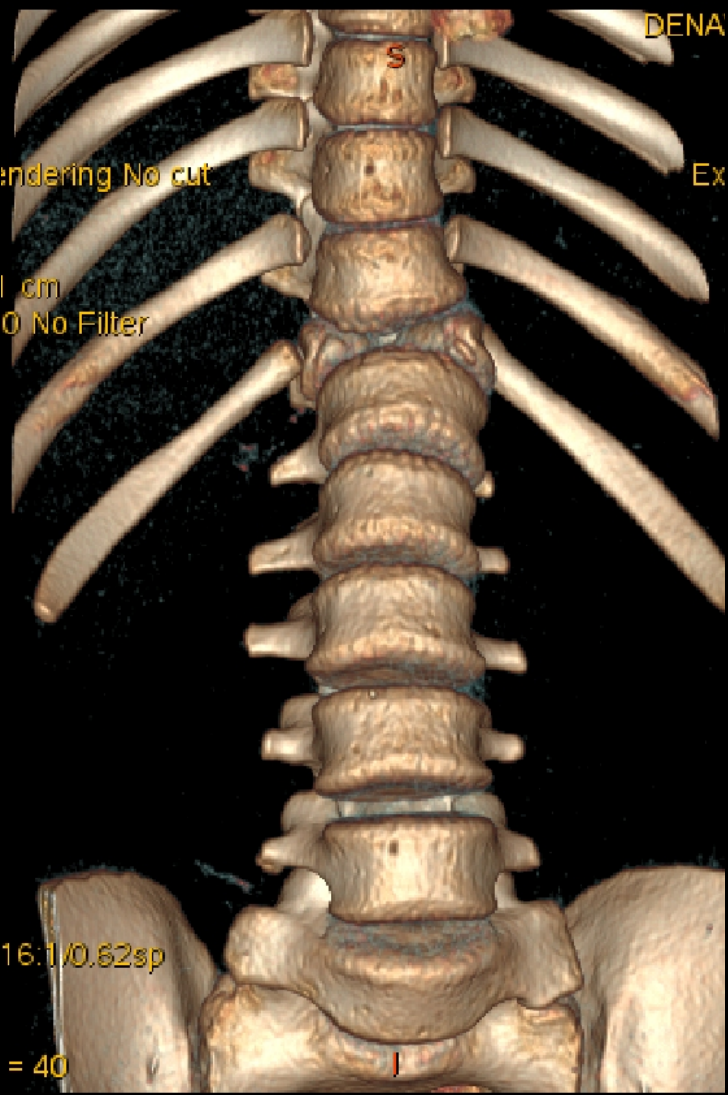
0

n 0.516:1/0.62sp

00 L = 40







DENA

S

ndering No cut

Ex

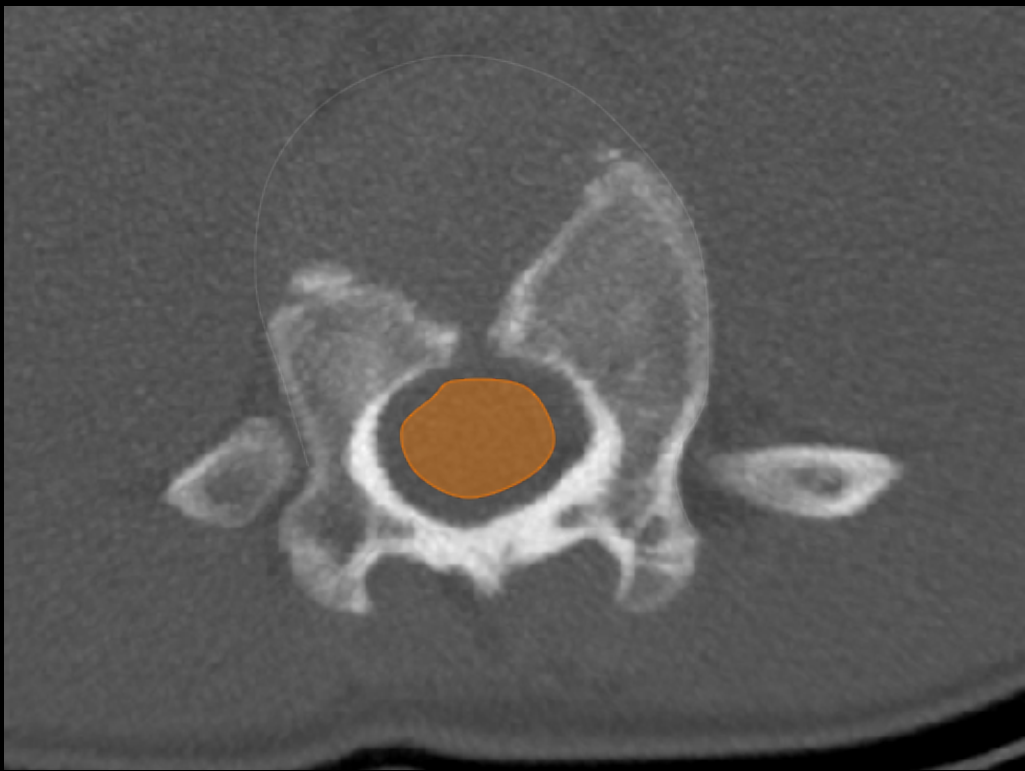
1 cm

0 No Filter

16:1/0.62sp

= 40





Autres vertèbres malformatives



Autres vertèbres malformatives



Classifications

Classifications

Tableau II. – Classification des malformations congénitales du rachis d'après Cotrel.

I	Défaut de segmentation	Antérieur Postérieur Latéral Postérolatéral Antérolatéral Complet
II	Défaut de formation	Antérieur Postérieur Latéral Antérolatéral Antérieur central (« aile de papillon »)
II	Défaut mixte	Hémivertèbre + barre Hémivertèbre non segmentée

Classifications

Tableau III. – Classification des malformations congénitales du rachis d'après Winter.

I	Formation vertébrale	Antérieure (a : absence complète CV, b : absence partielle CV, c : absence plusieurs CV) Antérolatérale Latérale (a : complet : hémivertèbre, b : partiel, vertèbre cunéiforme)
II	Segmentation vertébrale	Complète (bloc antérieur et postérieur) Antérieure (a : bloc des corps ; b : bloc partiel des corps) Latérale Postérolatérale Postérobilatérale
III	Soudure vertébrale	Antérieure (corps binucléaire en « aile de papillon ») Postérieure (spina bifida)

CV : corps vertébral.

Classifications

1764 Spine • Volume 34 • Number 17 • 2009

Table 2. Classification of Congenital Vertebral Abnormalities (Based on Presence or Absence of Abnormal Formation)

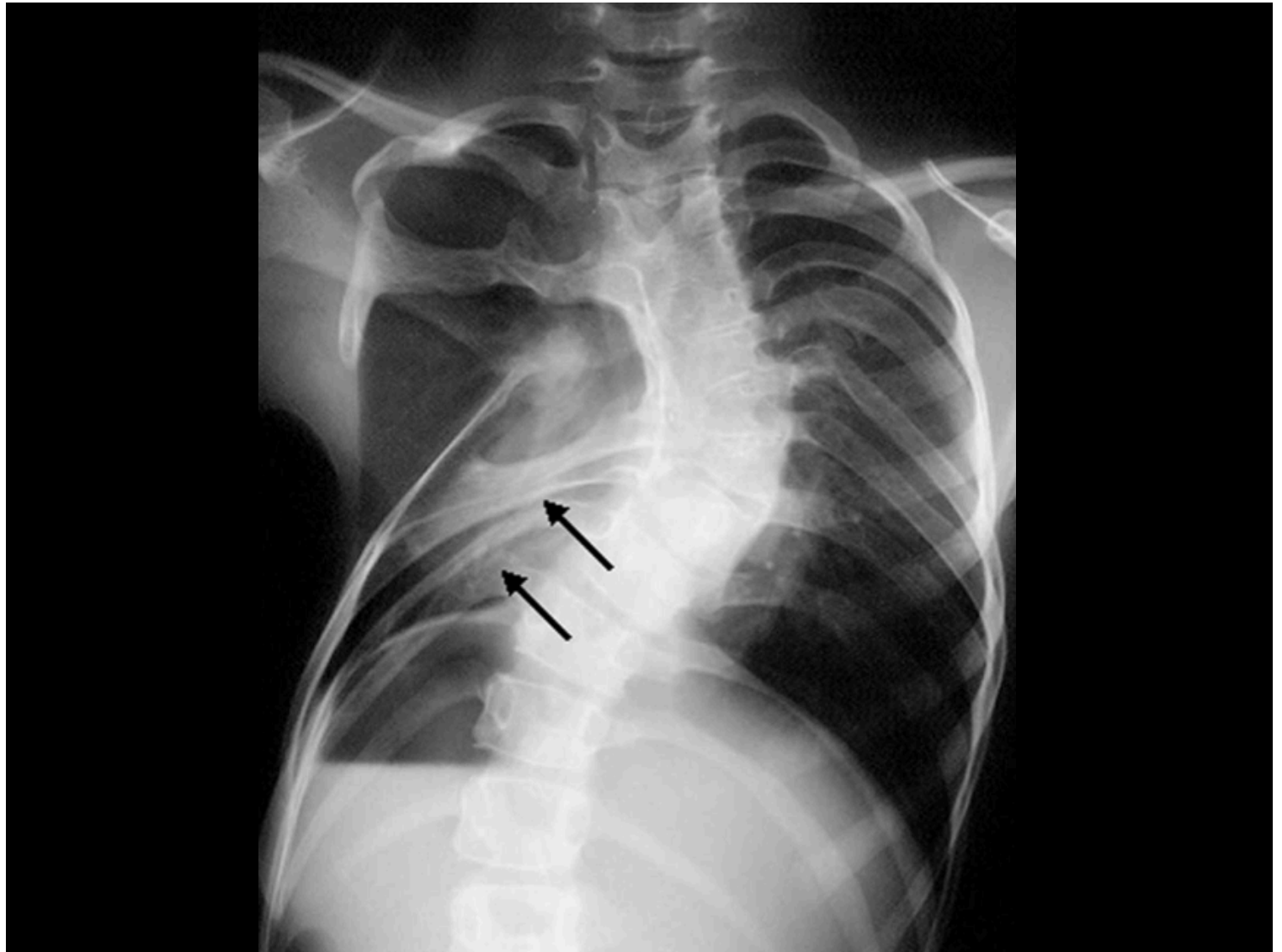
Type 1	Solitary simple (unison) type Hemivertebra Wedge vertebra Butterfly vertebra Defect Others
Type 2	Multiple simple (unison) type Combination of hemivertebra, wedge vertebra, or butterfly vertebra Discrete, adjacent, or others
Type 3	Complex (discordant) type Mismatched complex type Mixed complex type
Type 4	No abnormal formation type Pure segmentation failure

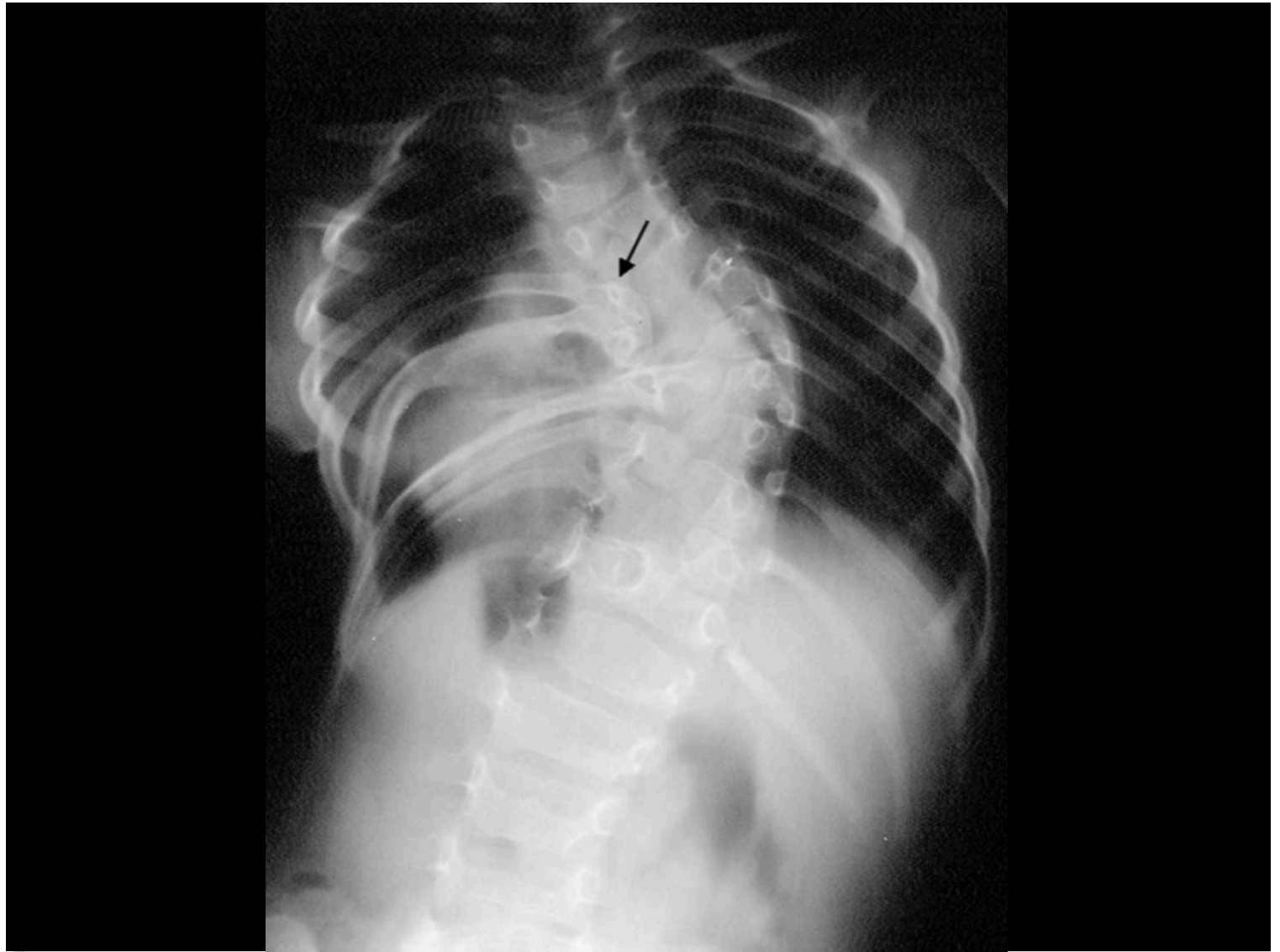
Atteintes costales associées

Atteintes costales associées

- Mécanismes identiques :
 - Défaut de formation
 - Défaut de segmentation = synostose
 - Mixte
- Environ 20% des scoliose congénitales (+++ si syndromique)
- Impact sur les courbures difficile à évaluer
 - Prolongement barre vertébrale ?
 - Croissance ?







Autres pathologies associées

- Anomalie congénitales classiquement associées :
 - Cardiaques
 - Uro-génitales
- Syndrome associatif :
 - VACTERL
 - Diverses syndromes « génétiques » (trisomies, Goldenar, Prader-Willy....)

Scoliose malformative

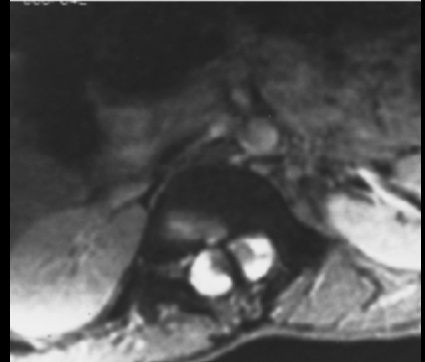
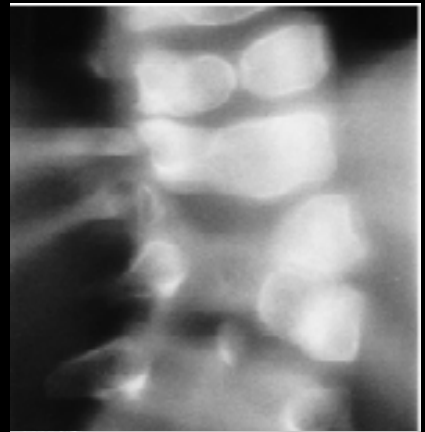
VACTERL

- V (vertèbres)
- A (anale)
- C (cardiaque)
- T (trachéale)
- E (œsophage)
- R (rénale)
- L (limb : membres)

Scoliose malformative

Anomalies médullaires :

- Présentes dans 5 à 31 % des séries
- Certaines nécessitant une prise en charge chirurgicale « précoce » (moelle attachée basse, Chiari...)
- Donc IRM médullaire **systematique**
- Délais ?



Scoliose malformative

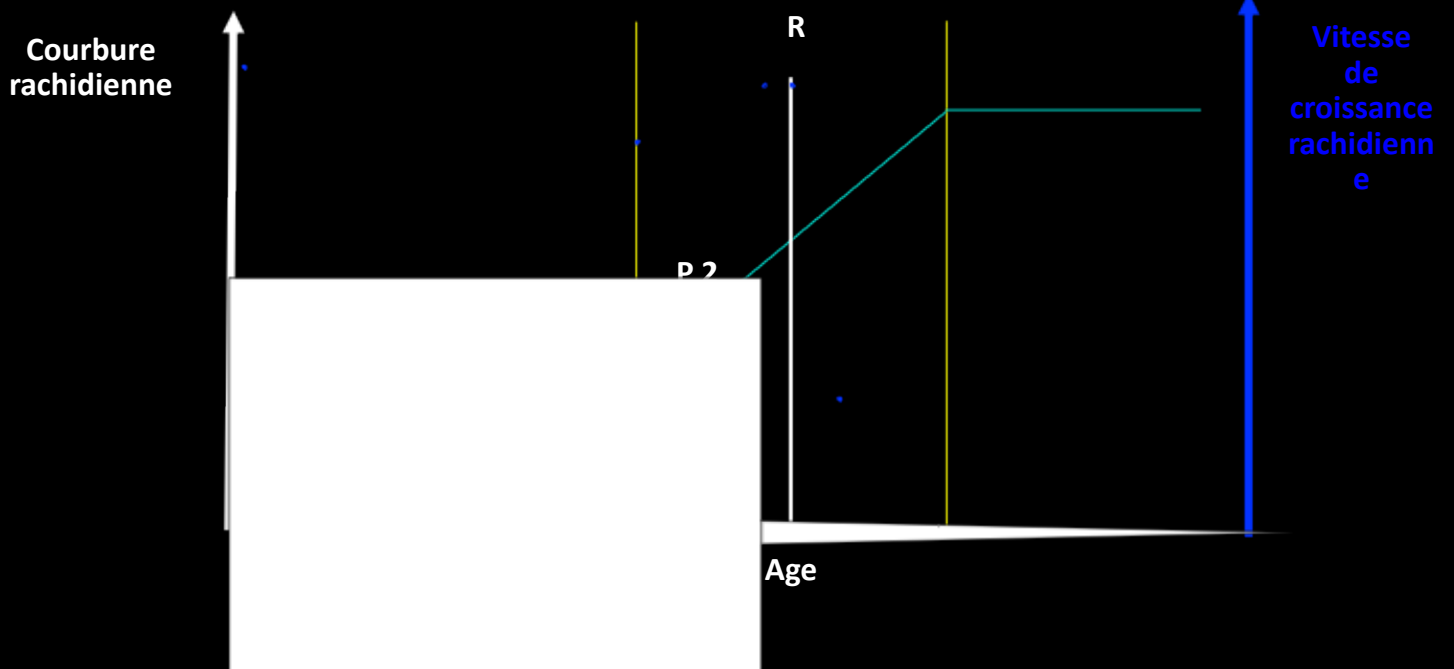
En pratique :

- Rapidement :
 - Rechercher d'autres anomalies associées si non fait :
 - Échographie cardiaque
 - Échographie uro-vésicale
 - Échographie médullaire et trans-fontanellaire
- A prévoir :
 - Recherche « fine » d'anomalies médullaires : IRM
 - Bilan morphologique : TDM (pré op +++)

Evolution

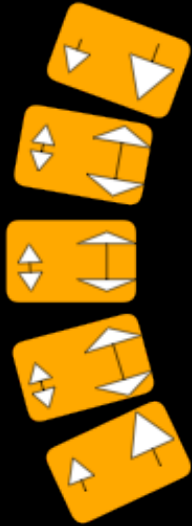
Croissance et évolution de la scoliose

Courbe de Duval-Beaupère



Principe de Hueter et Volkman

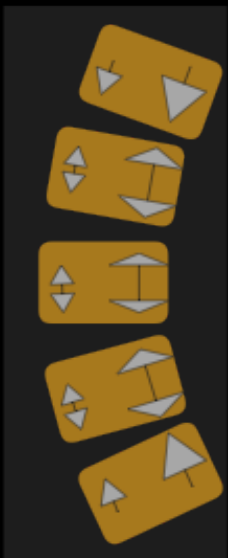
Rachis en croissance



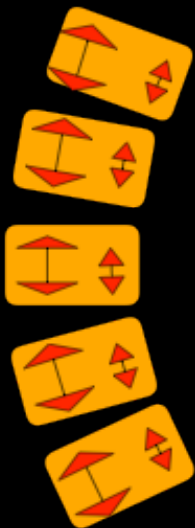
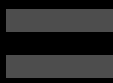
Contraintes
asymétriques

Principe de Hueter et Volkman

Rachis en croissance



Contraintes
asymétriques

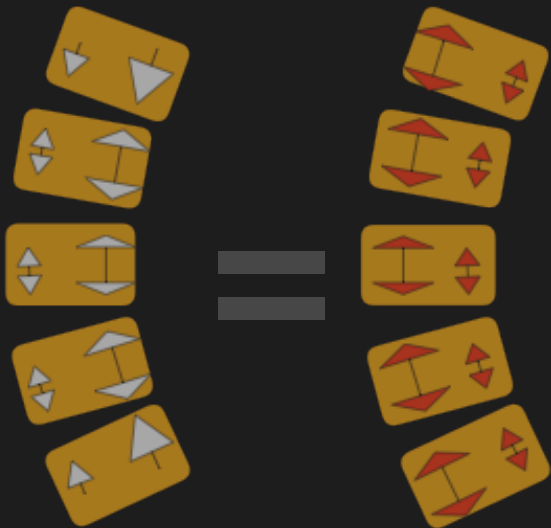


Croissance
asymétrique

Principe de Hueter et Volkman

Rachis en croissance

Rachis mature



Contraintes
asymétriques

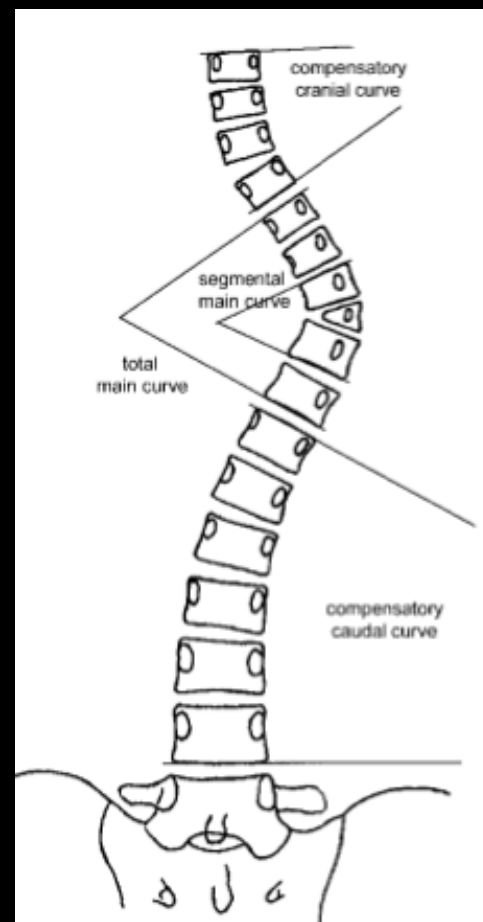
Croissance
asymétrique

Puberté

Structuralisation

Evolution des scolioses congénitales

- Evolution locale :
 - Inclinaison des vertèbres adjacentes à l'élément malformatif
- Evolution régionale :
 - Courbure en rapport avec l'élément malformatif
- Evolution globale :
 - Contre-courbures compensatrices et conséquences sur l'équilibre frontal et l'équilibre sagittal

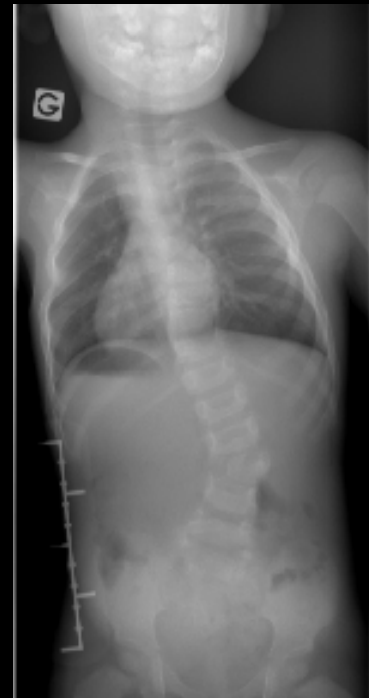
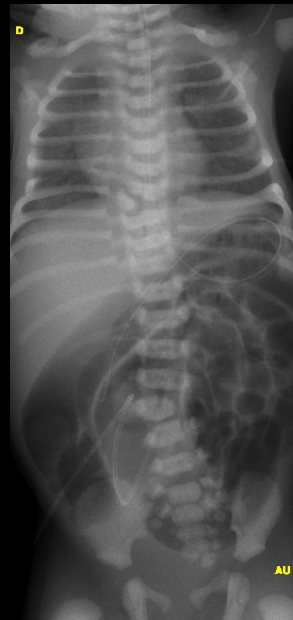


Evolution locale

- Barre
 - sévère - courbure finale $> 50^\circ$
- Hémivertèbre libre ou segmentée:
 - Sévère - aggravation annuelle de 2°
 - Courbure finale à 45°
 - Hémivertèbres juxtaposées plus graves
- Barre et hémivertèbre
 - Très grave avec rotation - aggravation annuelle de 6°
 - Courbure $> 50^\circ$ à 4 ans
- Plus sévère si thoracique ou thoraco-lombaire

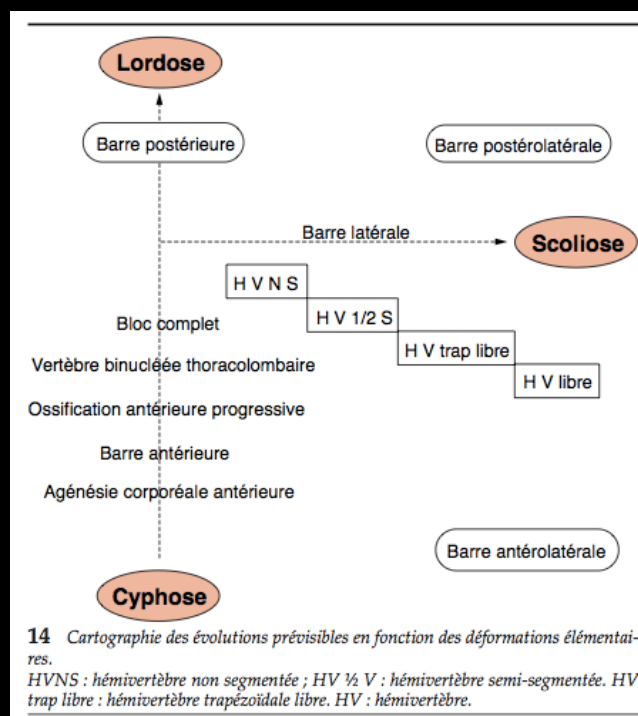
Evolution régionale

- Aggravation (fonction de l'évolution locale)
- Structuralisation progressive de la courbure (puberté)
- Enraidissement
- Fixation des contre-courbures



Evolution globale

- Aggravation des courbures et déséquilibres (frontal et sagittal)



Evolution globale

- Conséquences :
 - cage thoracique et la fonction respiratoire
 - Mobilité rachidienne
 - Esthétique
 - Douleur...
 - Neurologique (?)

Prise en charge

Moyens thérapeutiques

- Surveillance
- Kinésithérapie
- Corset
- Chirurgie :
 - Arthrodèse en place
 - Distraction sans arthrodèse (CC-CV-VV...)
 - Épiphysiodèse convexe
 - Egg shell procedure
 - Hémivertébréctomies :
 - Double voie (antérieur et postérieur)
 - Temps postérieure unique

Arthrodèse en place

Arthrodèse en place

- Principe :
 - Arthrodèse en place par voie combinée
- Objectif :
 - Stopper la progression
- Indication :
 - Malformations complexes avec potentiel évolutif sévère
 - Contexte difficile
 - Sans autre solution simple

Distraction sans arthrodèse

Distraction sans arthrodèse

Principe :

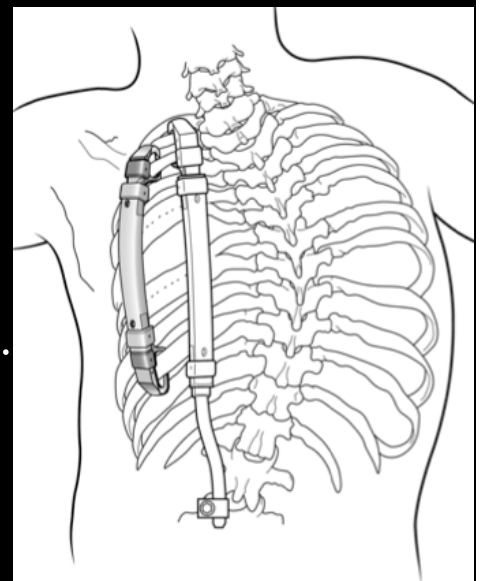
- Prises costales et/ou vertébrales (voire iliaque) et Distraction
- Croissance possible car pas d'arthrodèse intermédiaire
- +/- thoracoplastie associée (barre)

- Objectif :

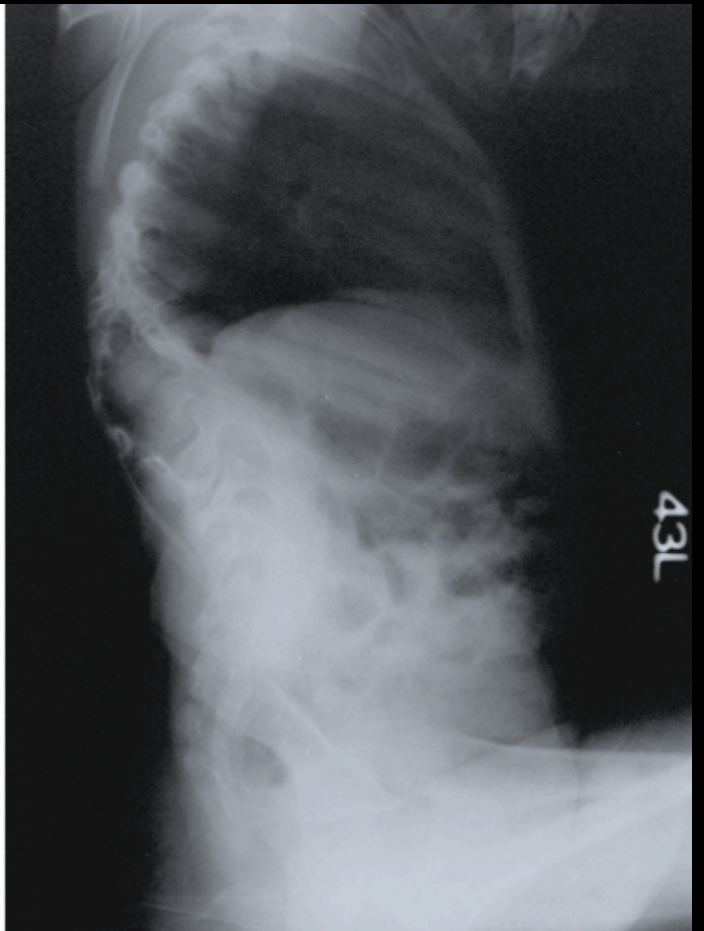
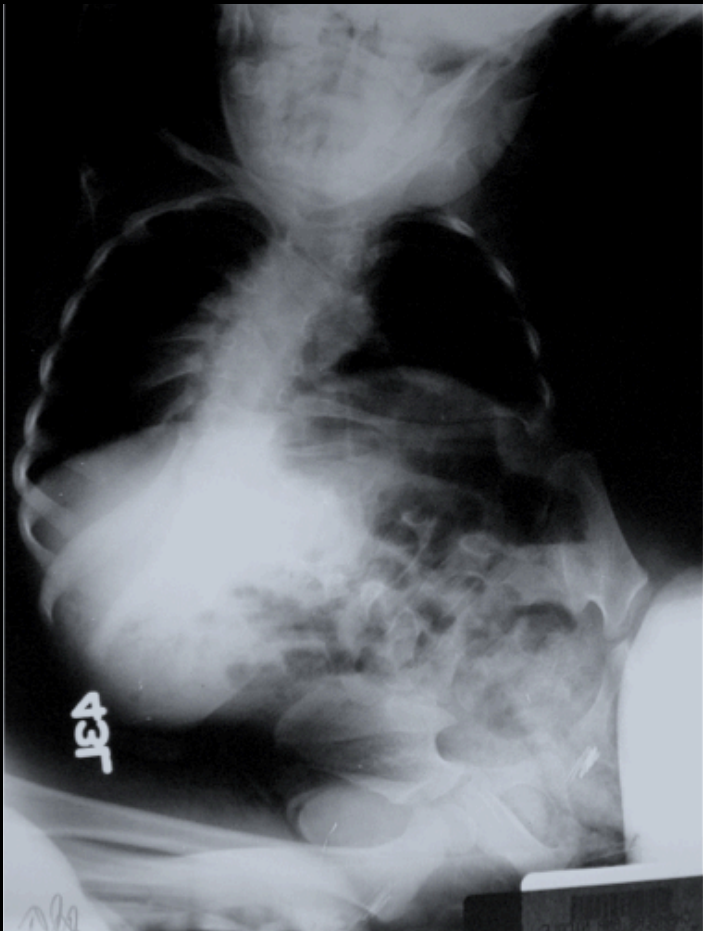
- Contrôle de la courbure

- Indication :

- Malformation complexe (Jarcho-Levin...)
- Terrain particulier

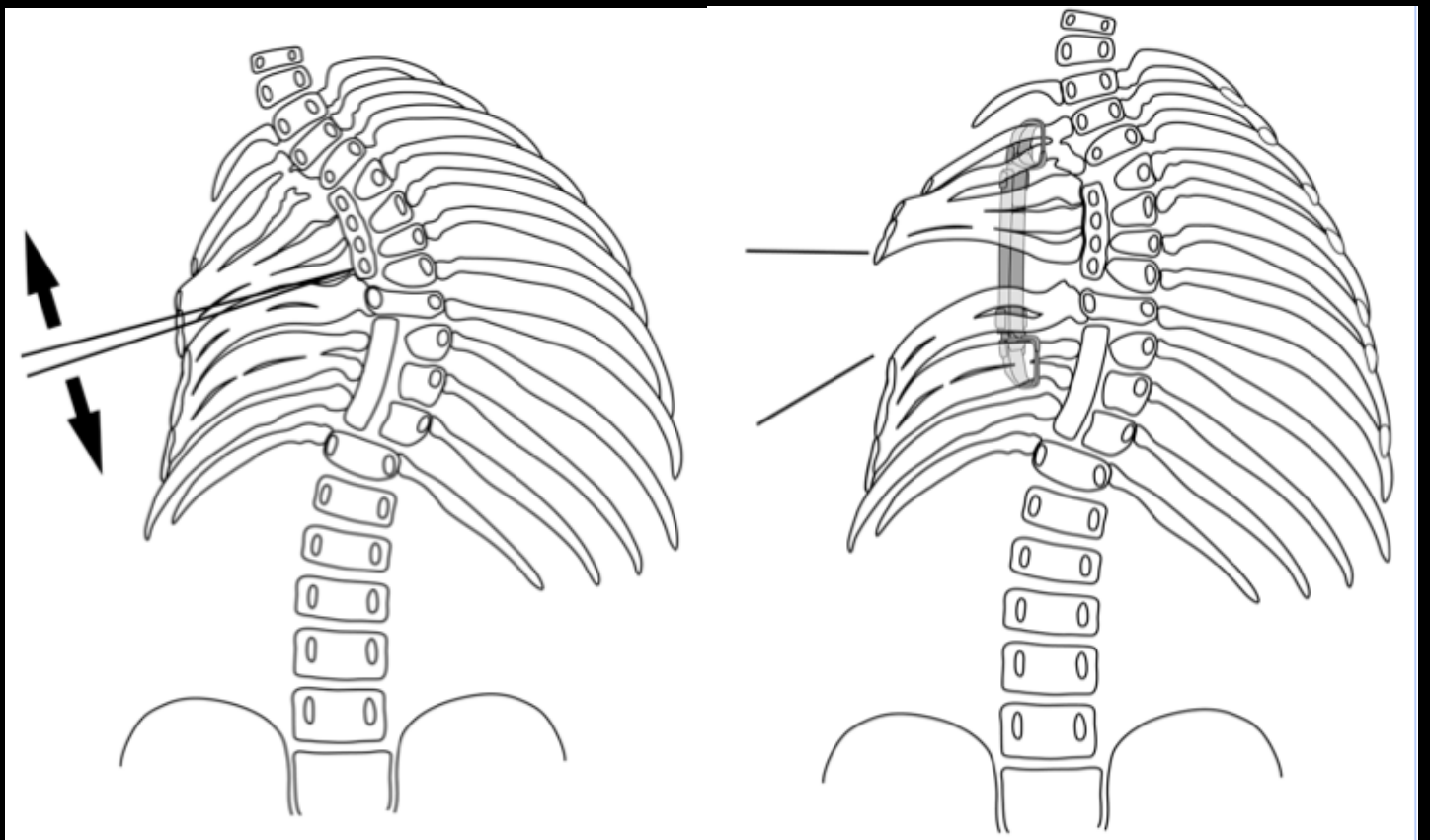


VEPTER



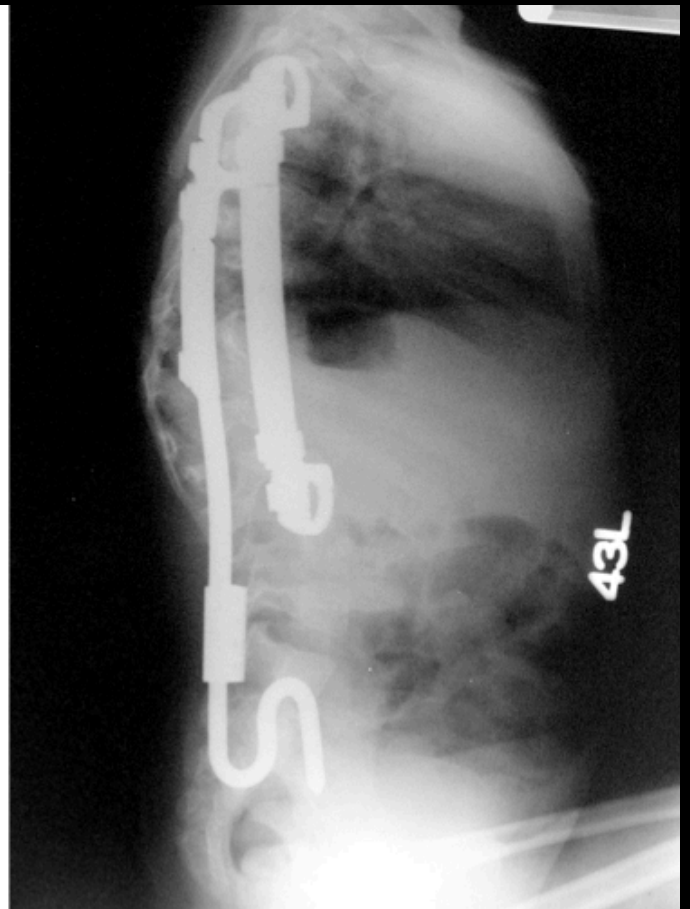
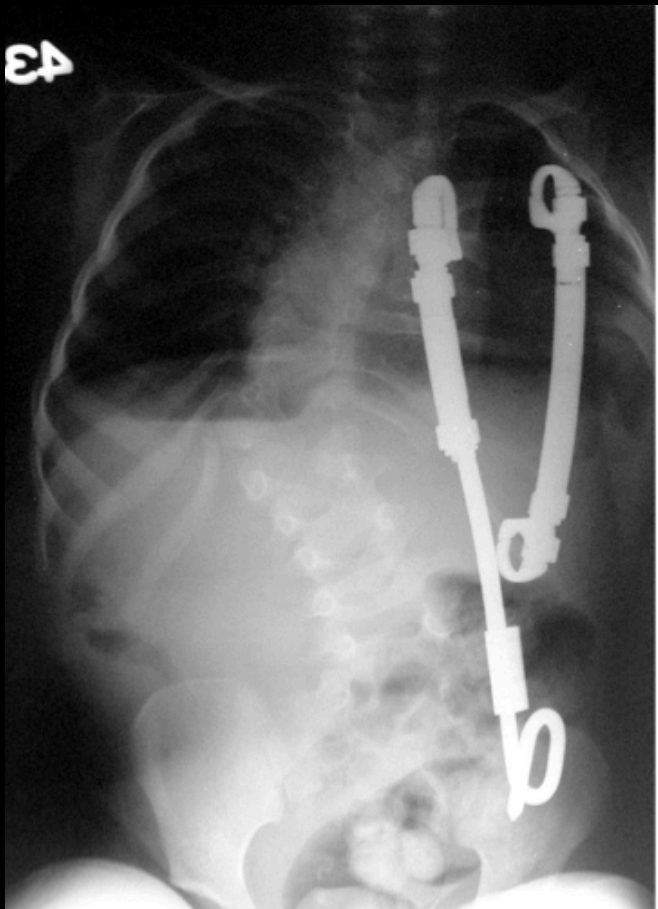
RB Campbell JBJS 2004

VEPTER



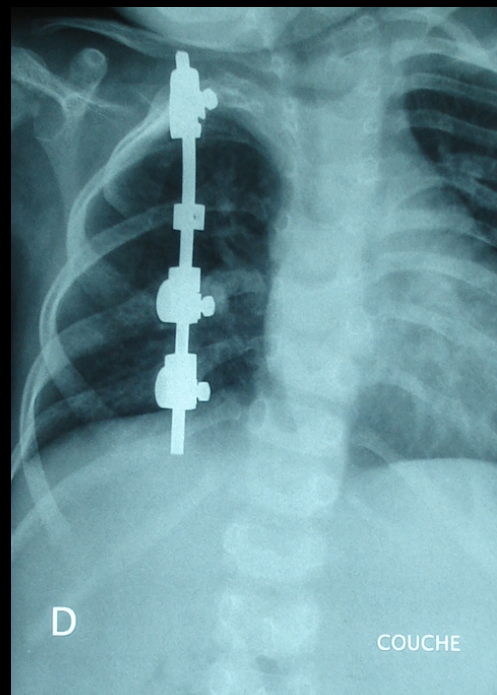
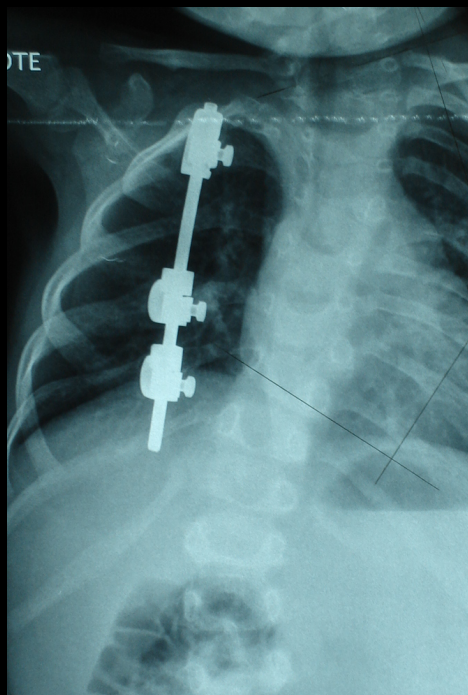
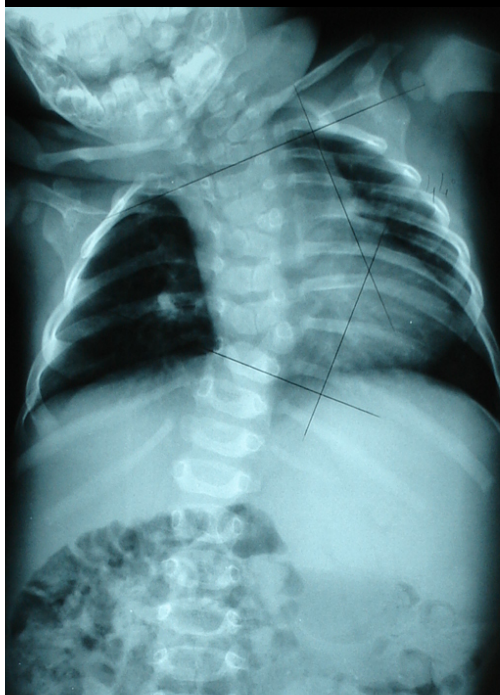
RB Campbell JBJS 2004

VEPTER



RB Campbell JBJS 2004

Distraction costale



Pr Gérard Bollini Hôpital de la Timone Marseille

Epiphysiodèse convexe

Épiphyiodèse convexe

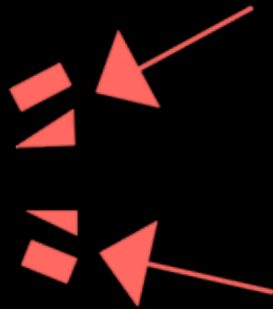
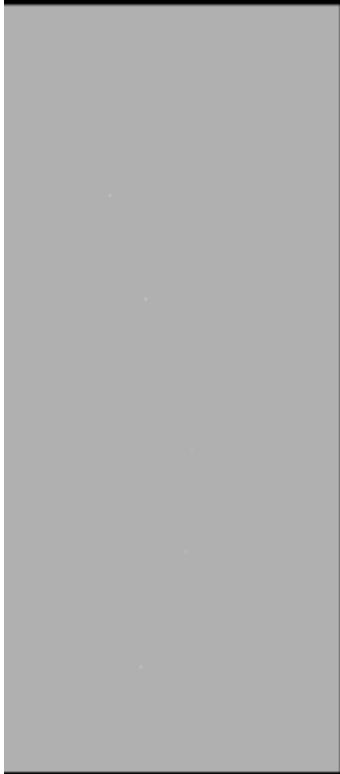
Principe :

- Stopper la croissance dans la convexité de la courbure
- Préserver la croissance dans la concavité

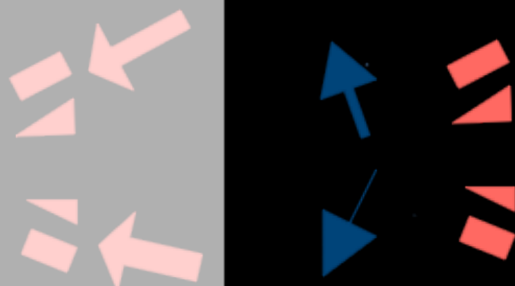
- Objectif :
 - Minimum : stopper l'évolution
 - Maximum : corriger la courbure
- Réalisation :
 - Épiphyiodèse antérieure (convexité uniquement) :
Thoracoscopie +++
 - Épiphyiodèse et instrumentation postérieure (convexité uniquement)

Épiphyiodèse convexe

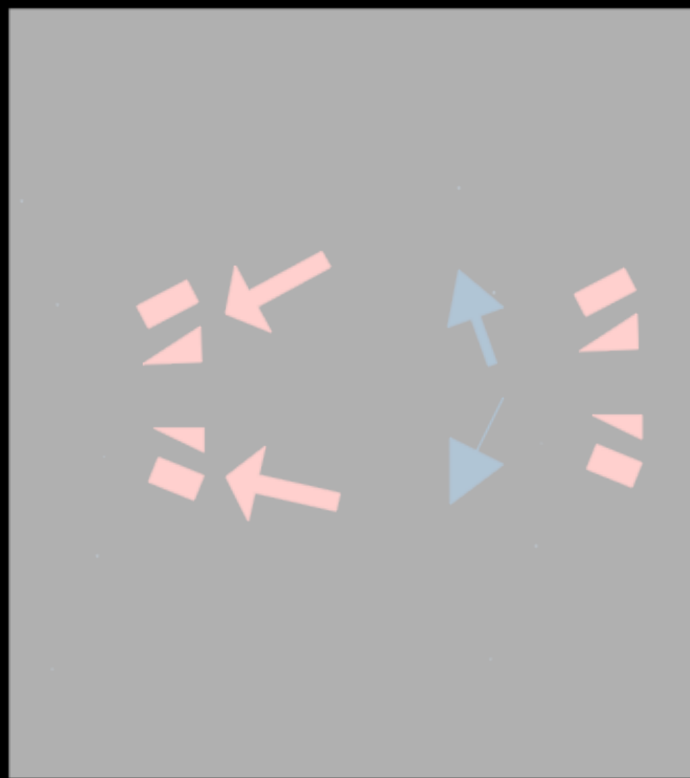
Épiphyiodèse convexe



Épiphyiodèse convexe



Épiphyiodèse convexe

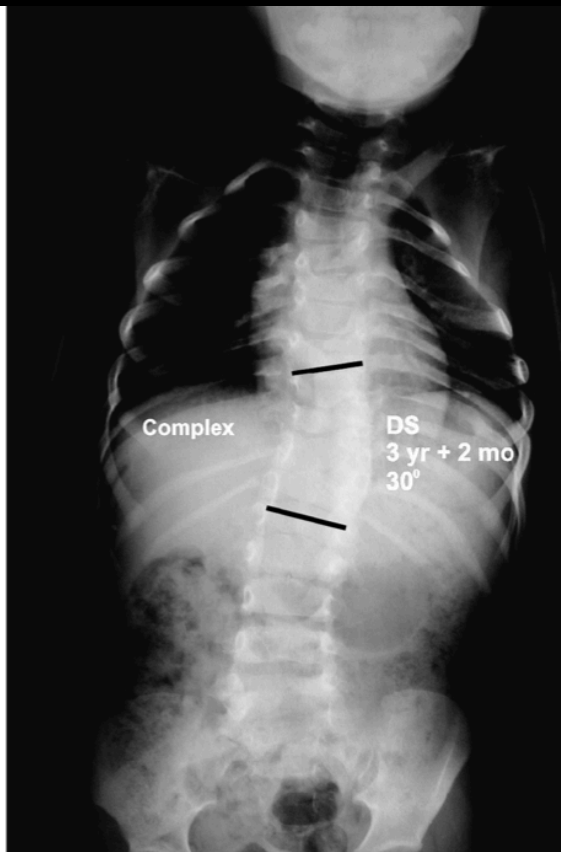
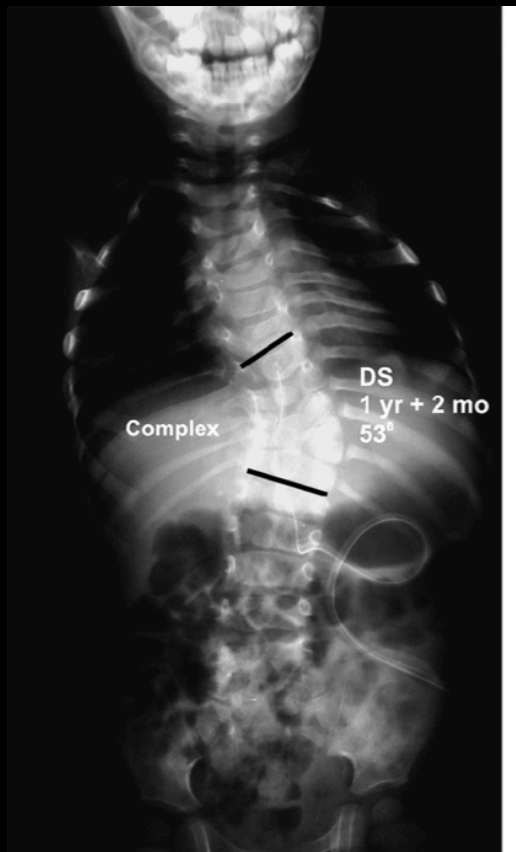


Épiphysiodèse convexe

Réalisation :

- Combine :
 - voie antérieure par thoracoscopie
(possible < 20 kg, *Lefèvre et al. JPO 2011.*)
 - Voie postérieure courte
- Efficacité :
 - Efficace si réalisée jusqu'à 5ans
 - +++ si avant 3 ans.
- Avantage :
 - Peu de risque et Chirurgie « simple » et peu pénalisante

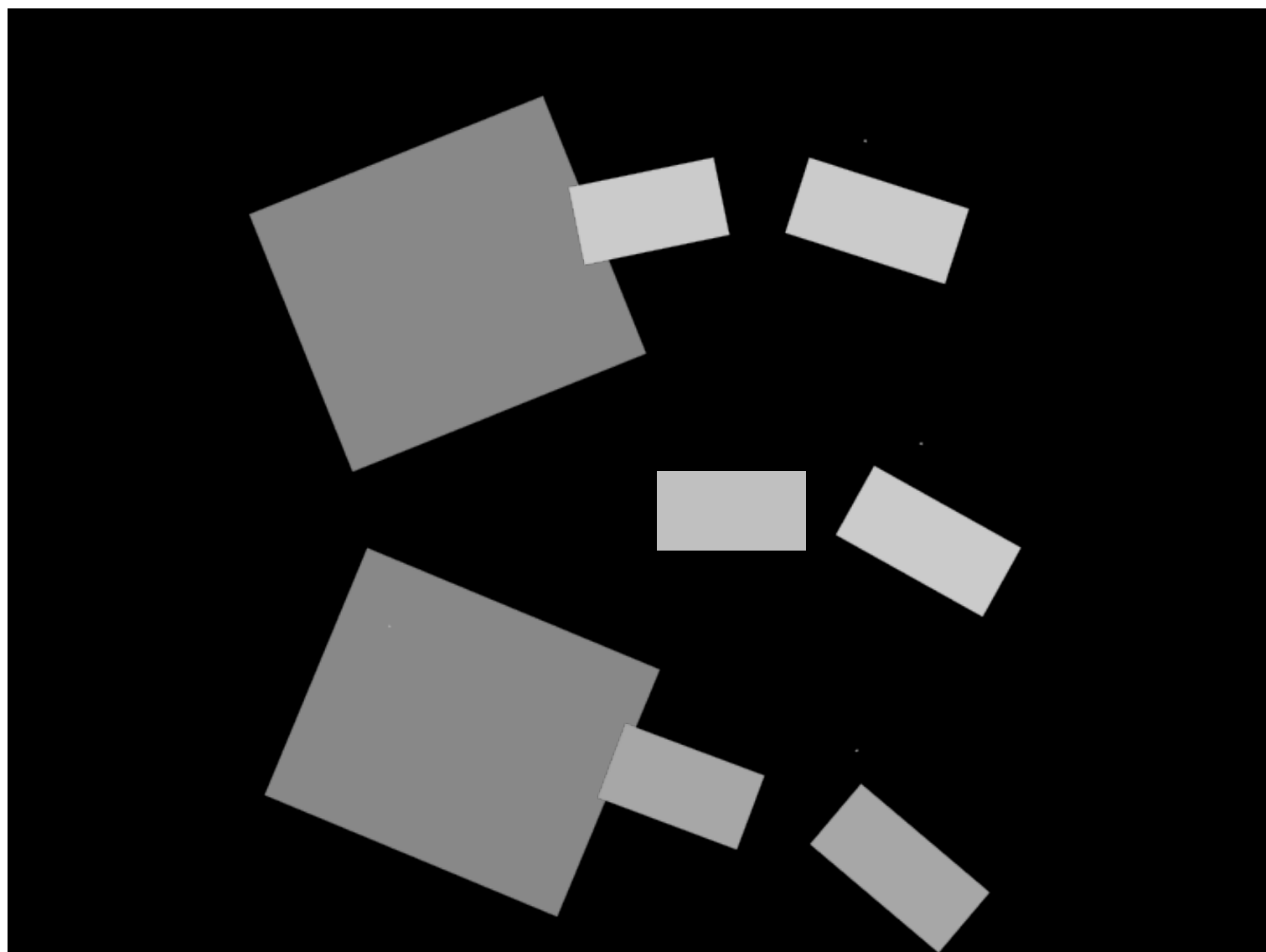
Épiphyiodèse convexe

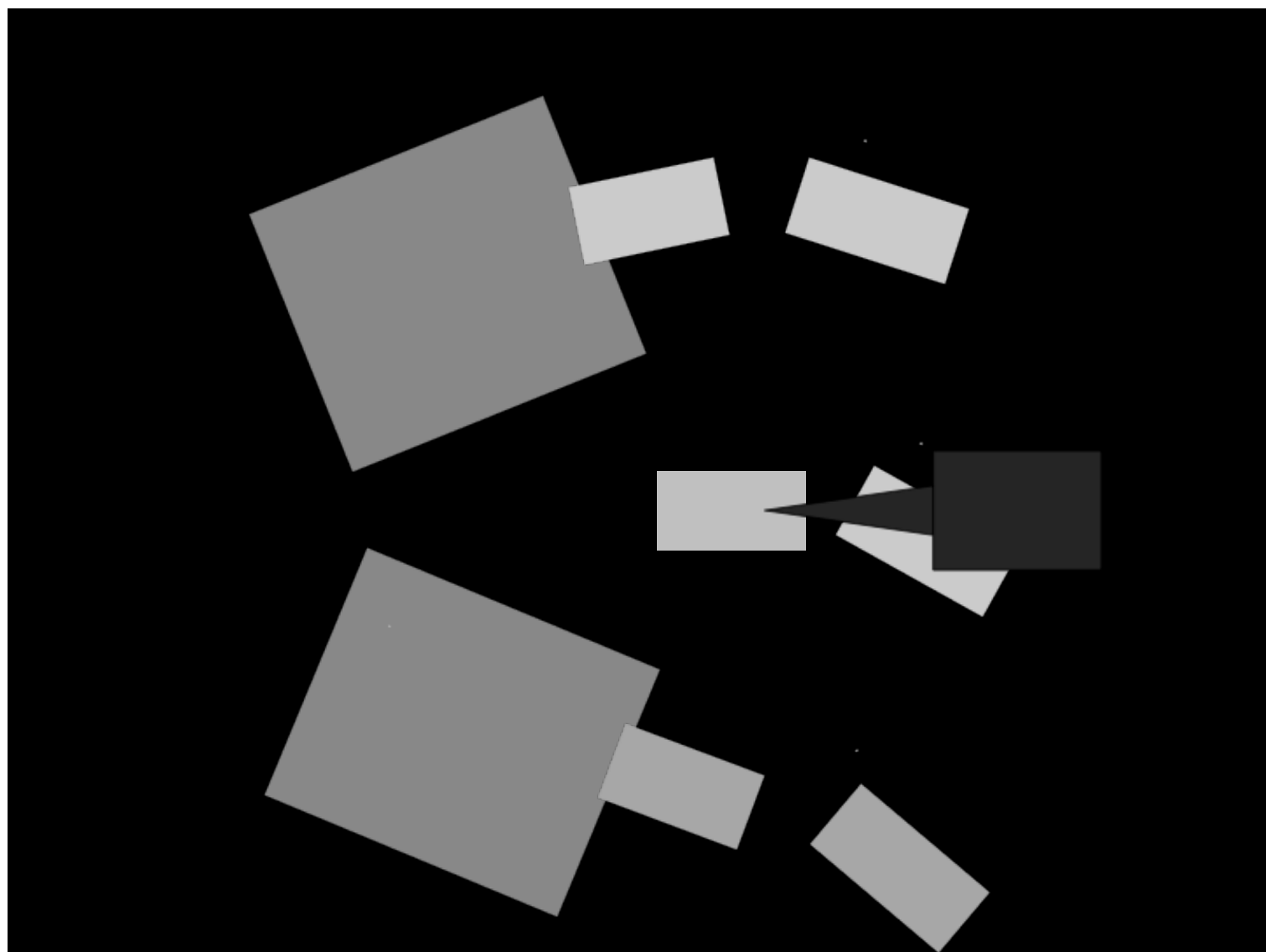


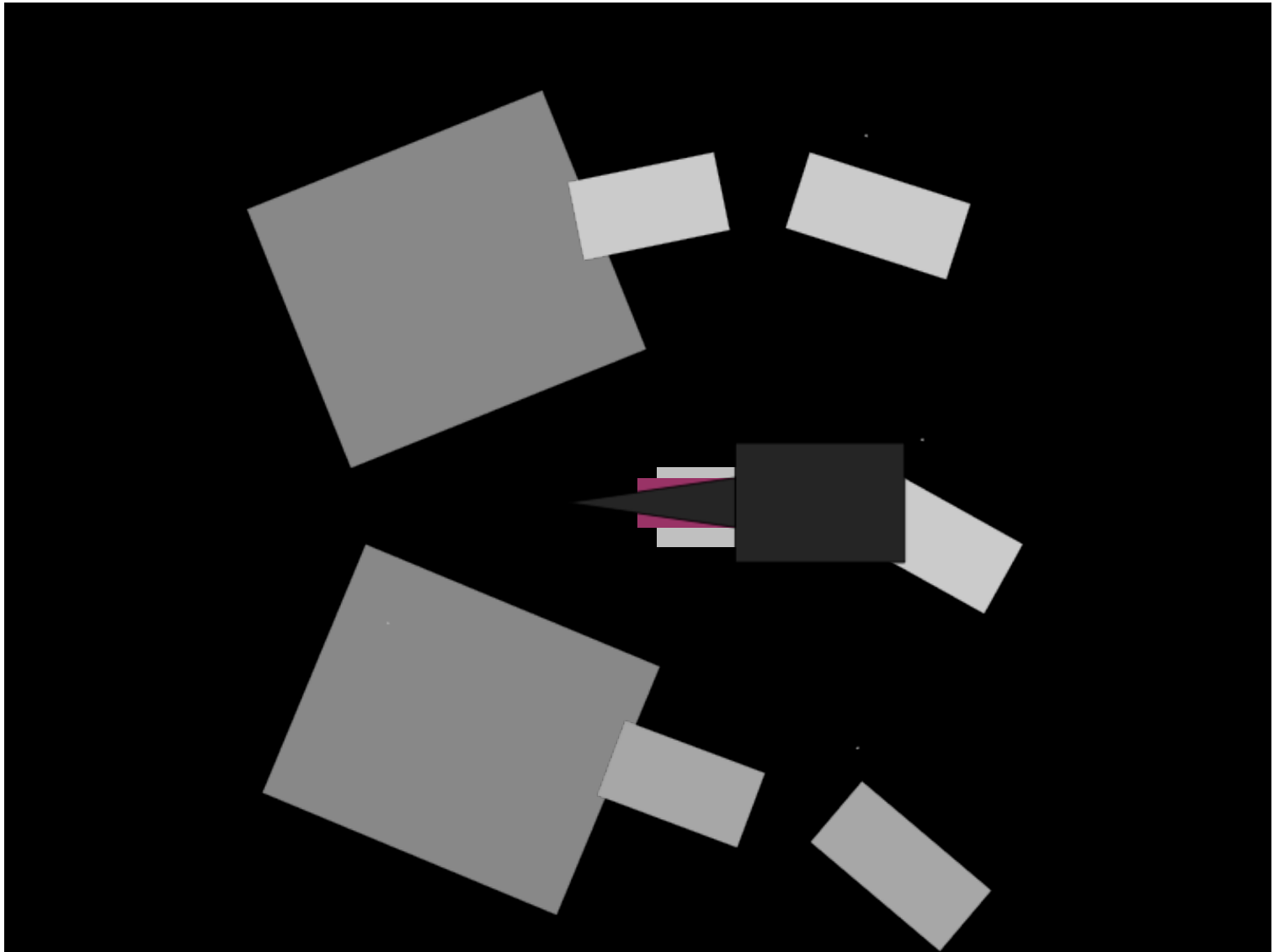
Egg Shell Procedure

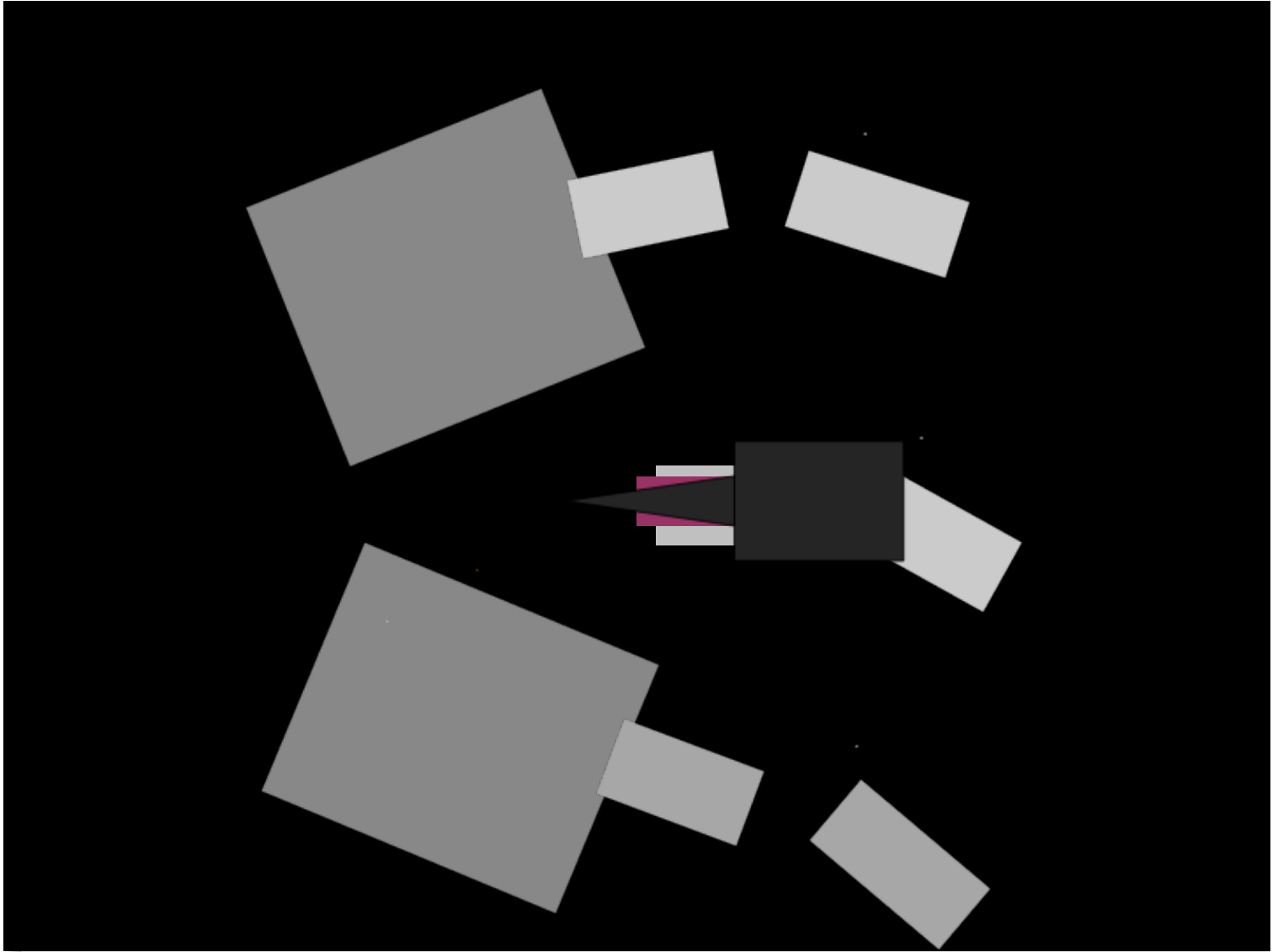
« Egg-shell procedure »

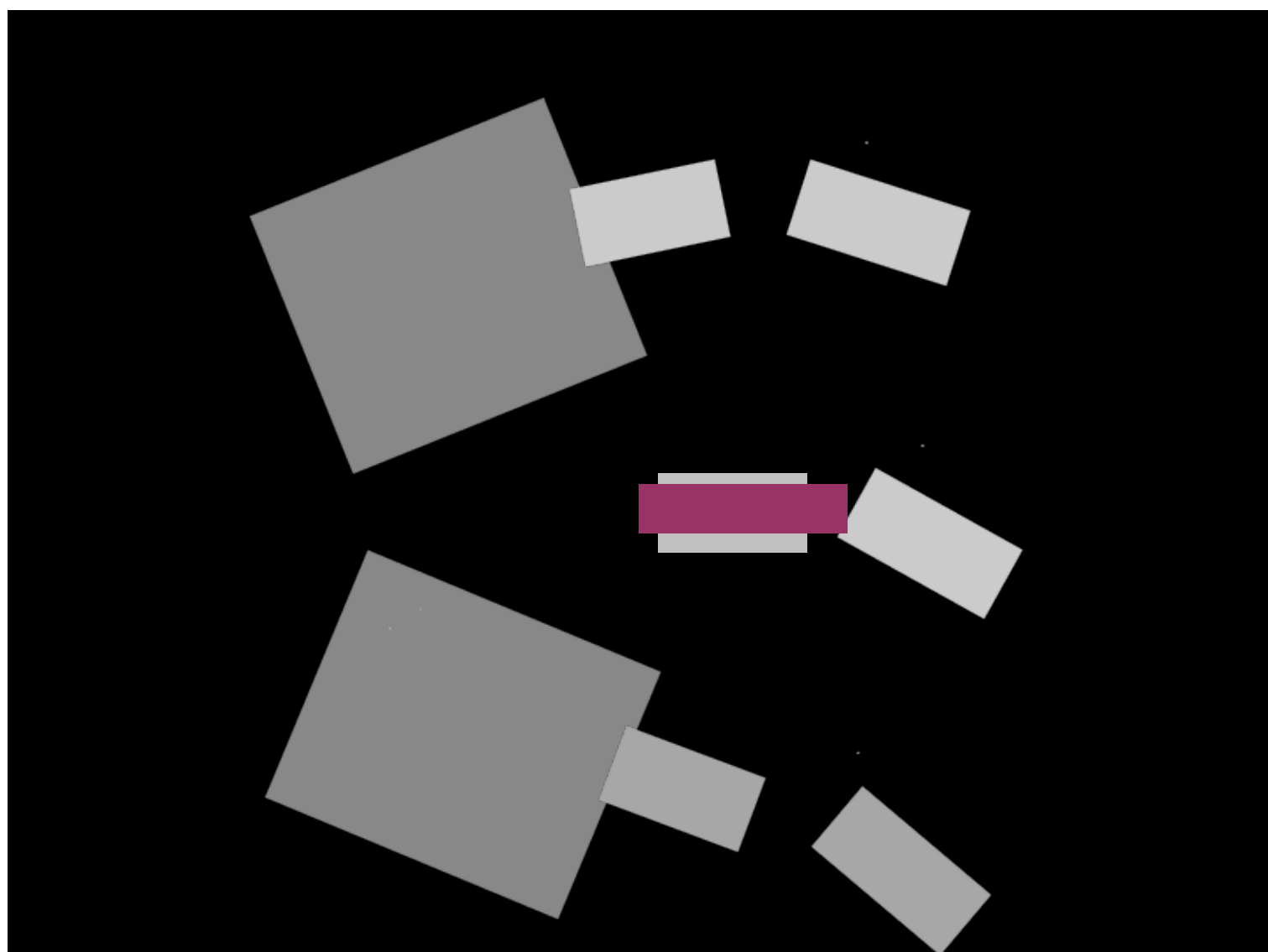
- Principe :
 - Évidement du corps de l'hémivertèbre
 - Par voie trans-pédiculaire (voie postérieure pure)
 - Puis compression et arthrodèse postérieure du côté de la convexité
- Indication :
 - Hémivertèbre postérieure cyphosante
 - Jeune enfant (effet épiphysiodèse convexe postérieure)
- Avantage :
 - Peu risquée et « simple » (/ hémivertébrorectomie)

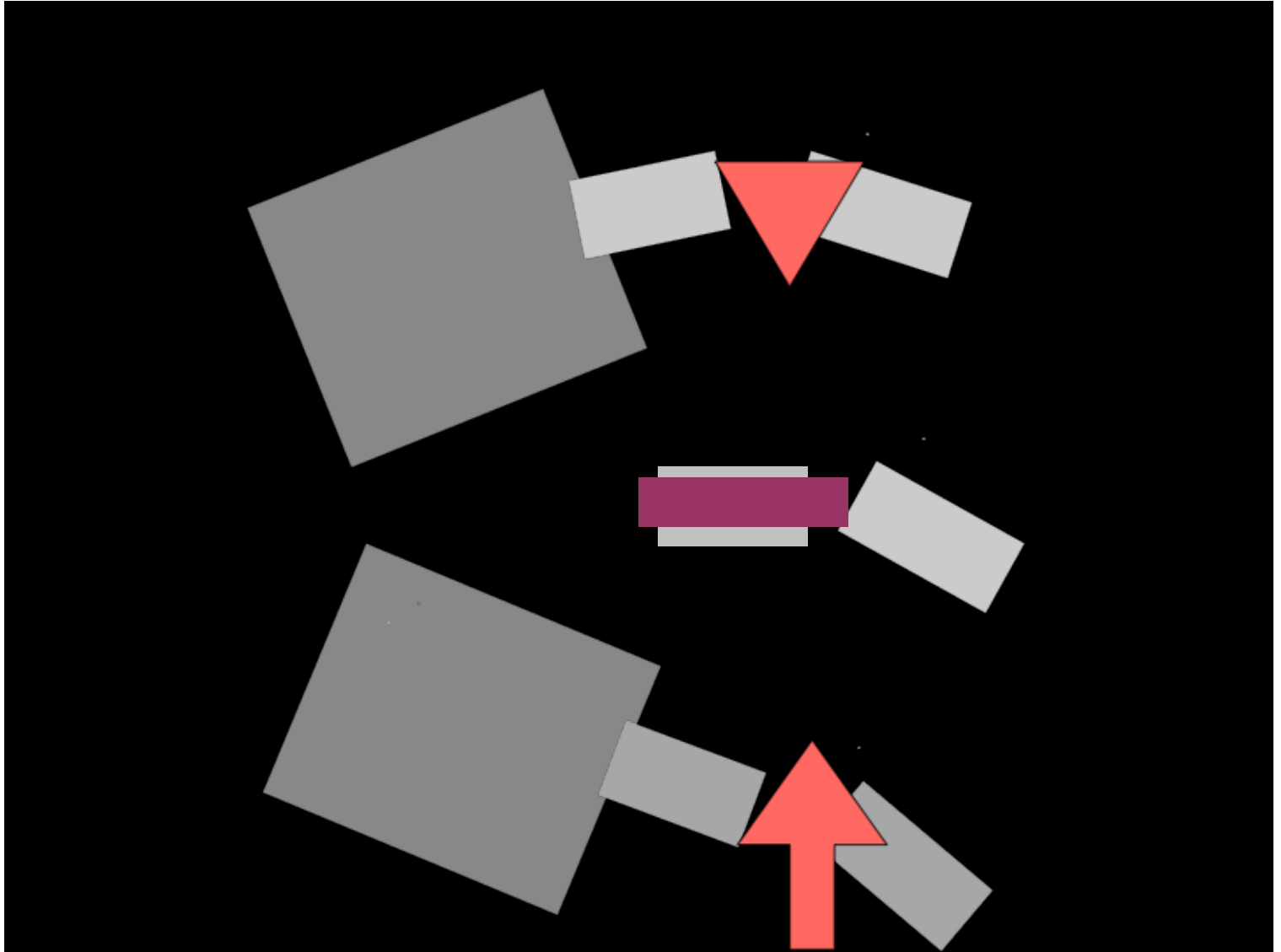


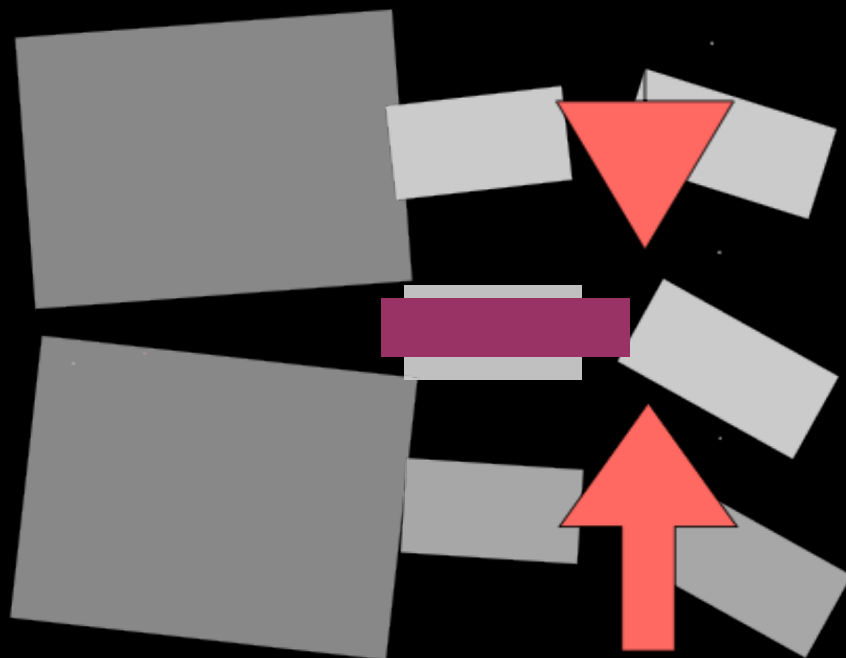




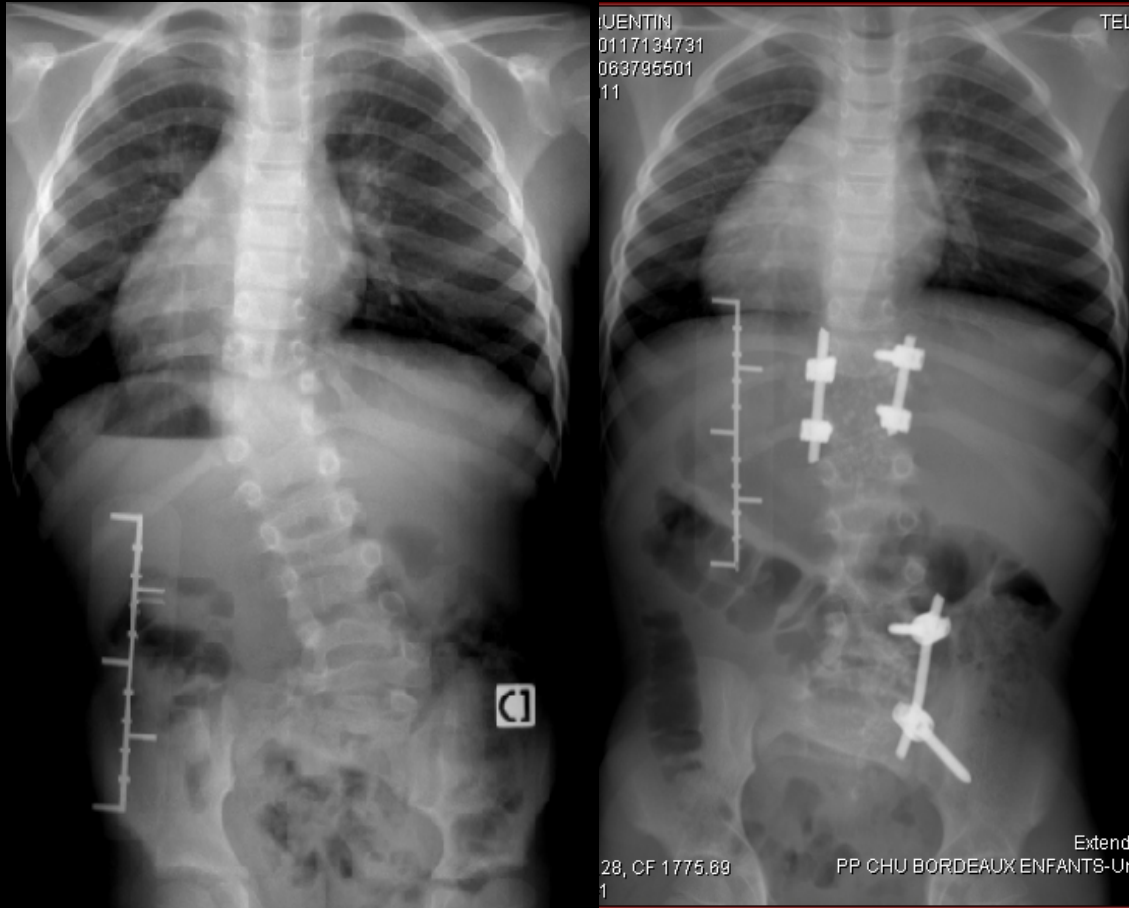






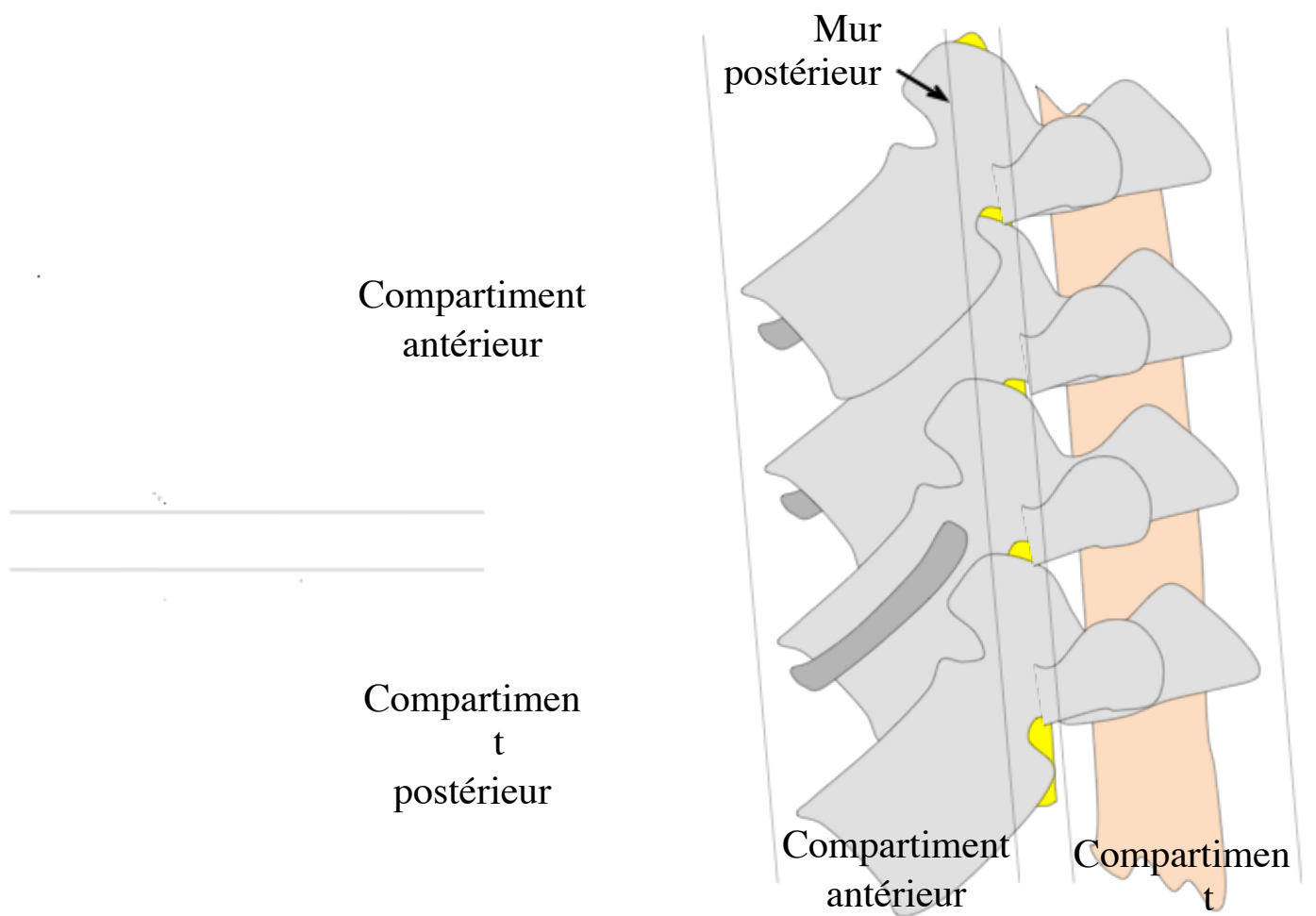


Exemple



Hémivertébroctomie

Compartimentation du rachis



Hémivertèbrectomie

Principes :

- Résection complète de l'hémivertèbre
- Par voies combinées (antérieure + postérieure) ou postérieure pure
- Puis arthrodèse avec les deux niveaux adjacents

Objectifs :

- Correction majeure de la courbure

Avantages :

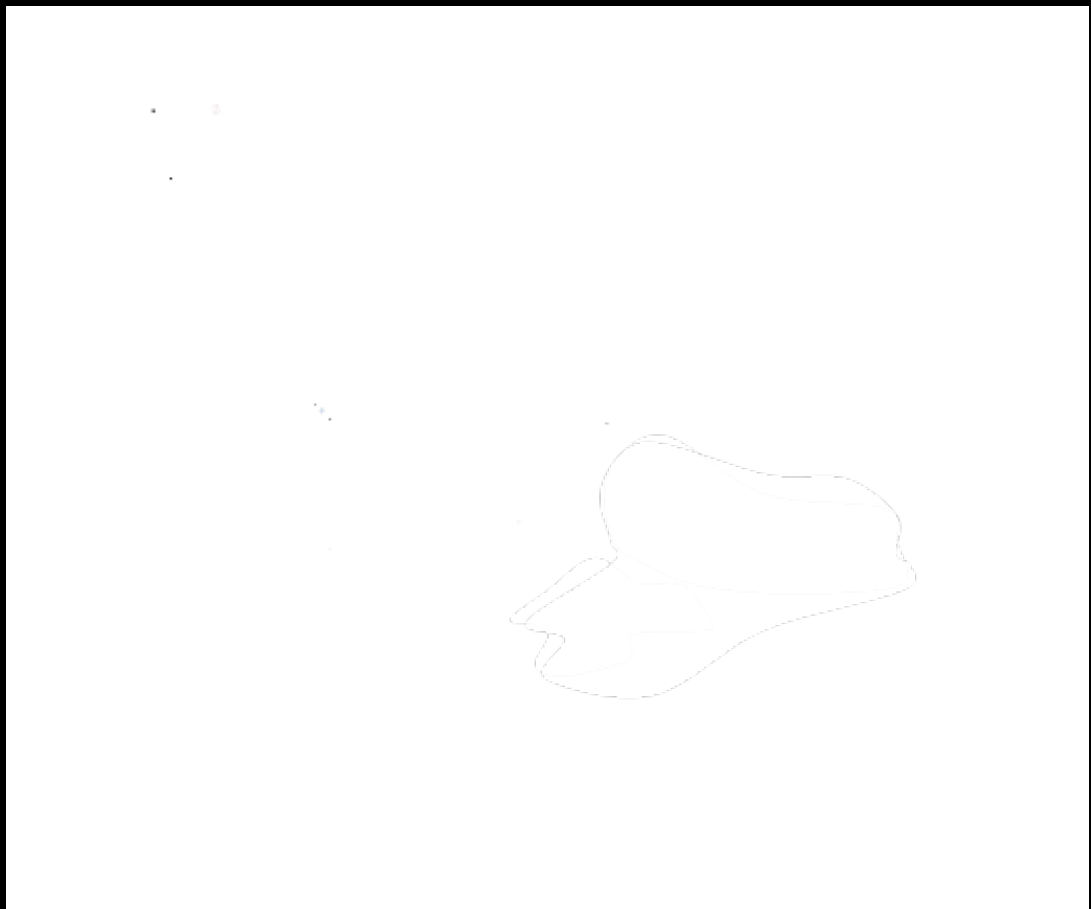
- Pas de limite supérieure d'âge
- Risque neurologique (mais faible)

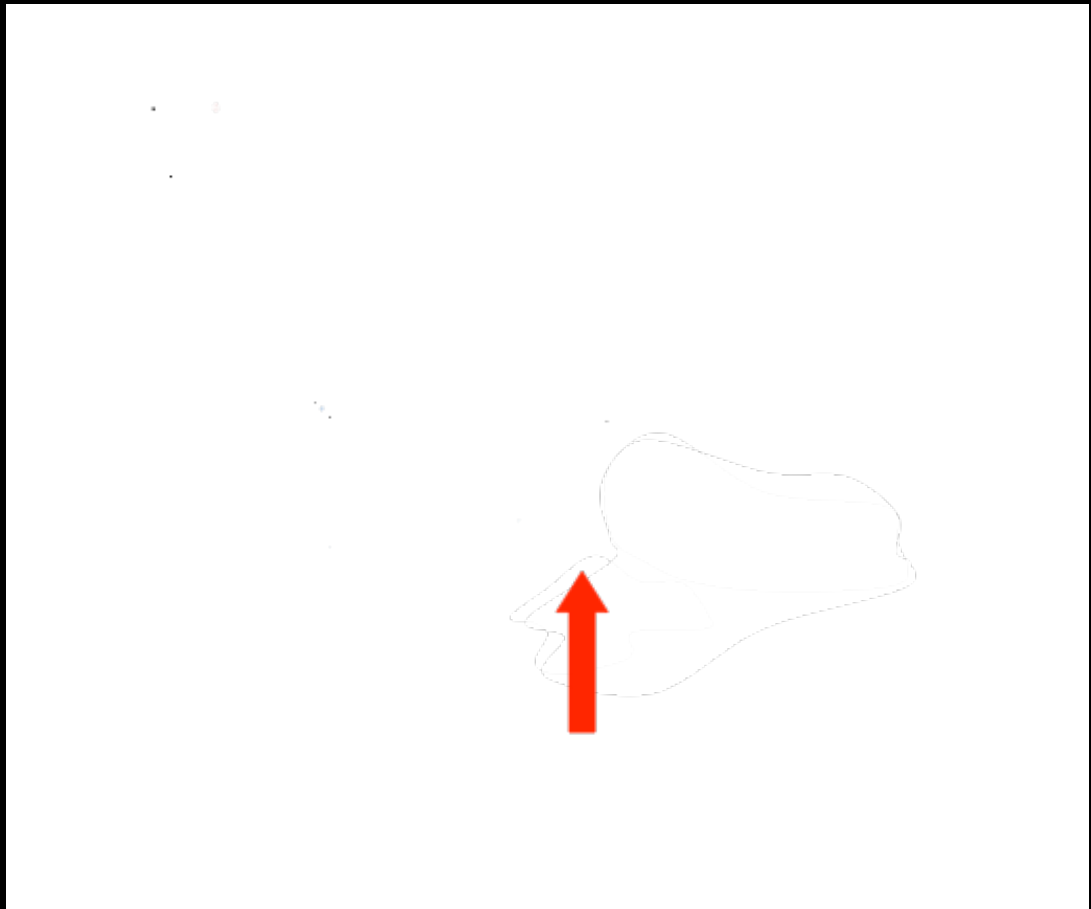


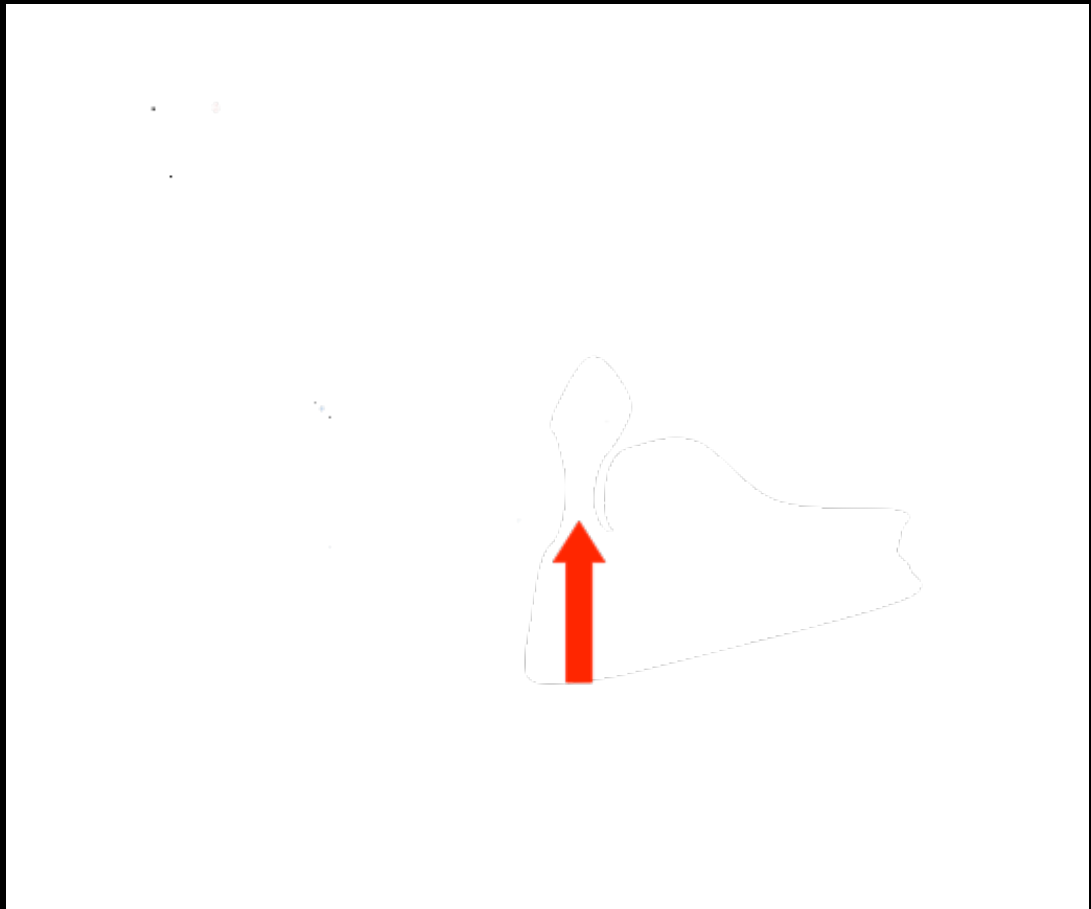
Schématisation de
l'hémivertébroectomie par voie
postérieure unique

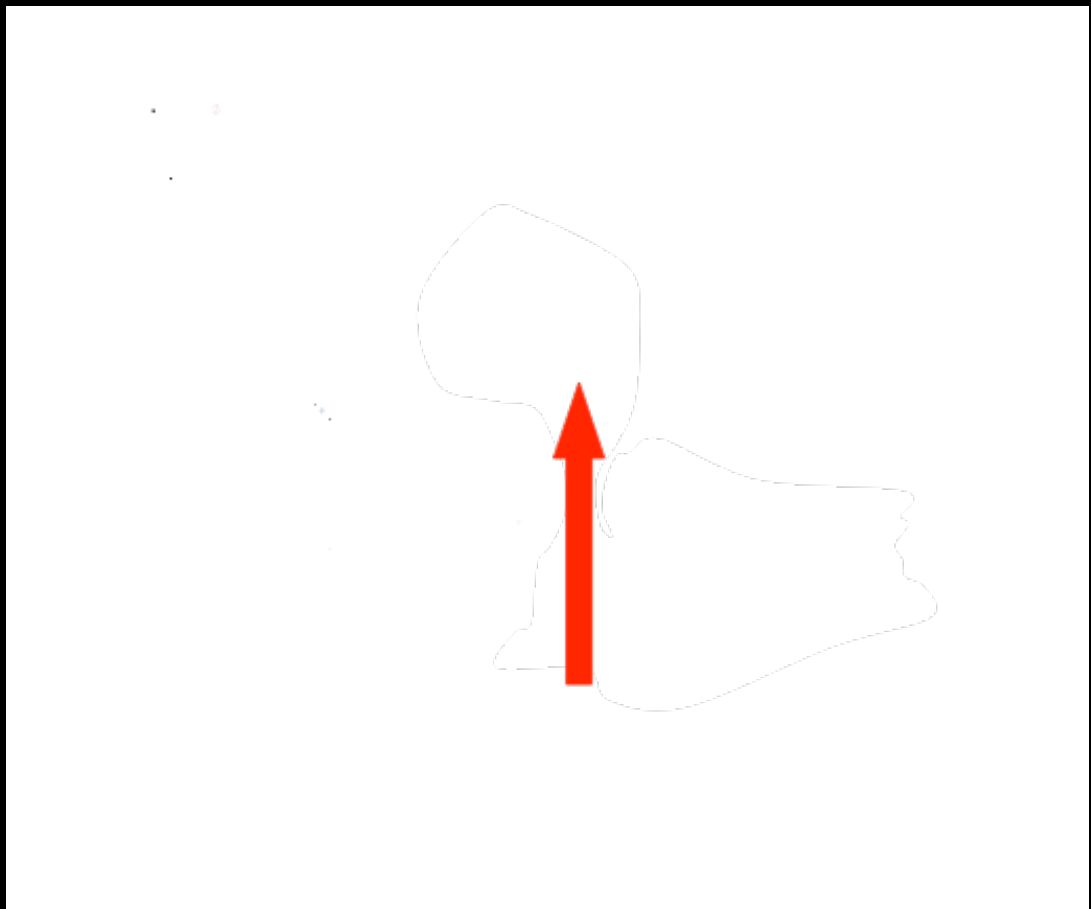


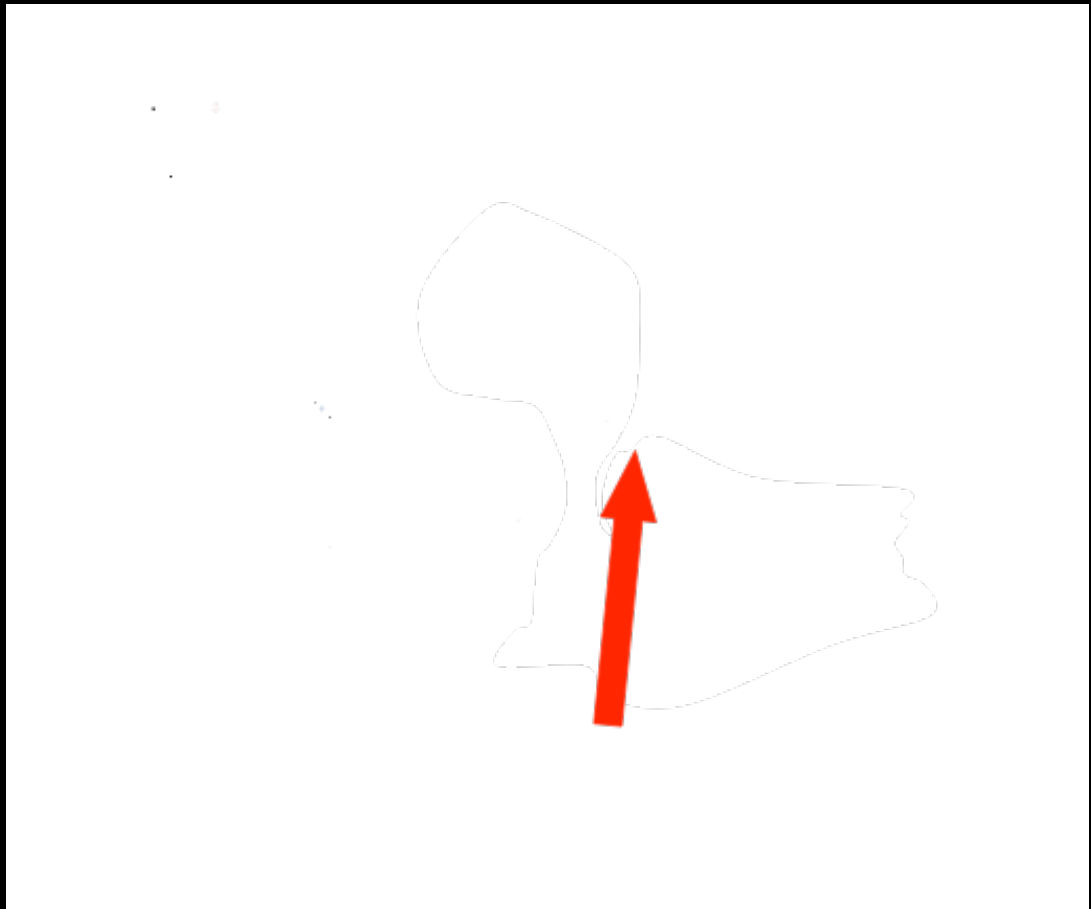


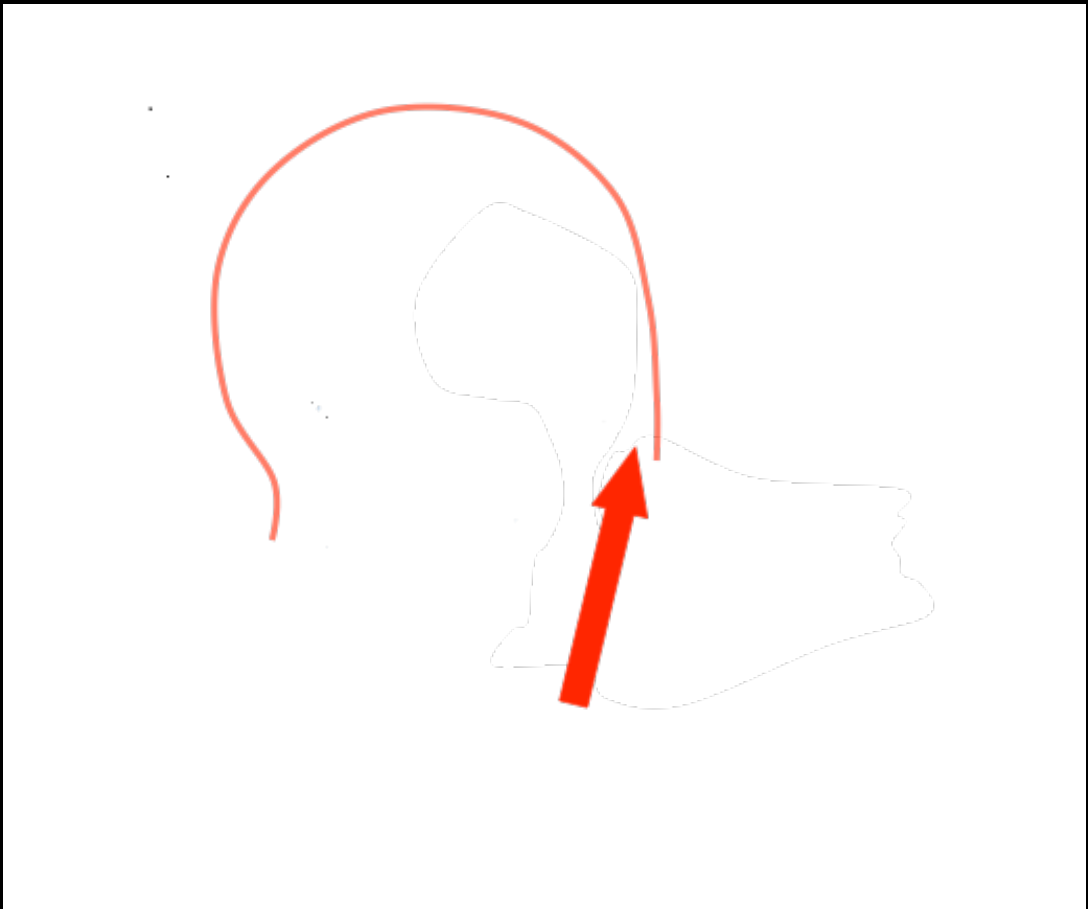


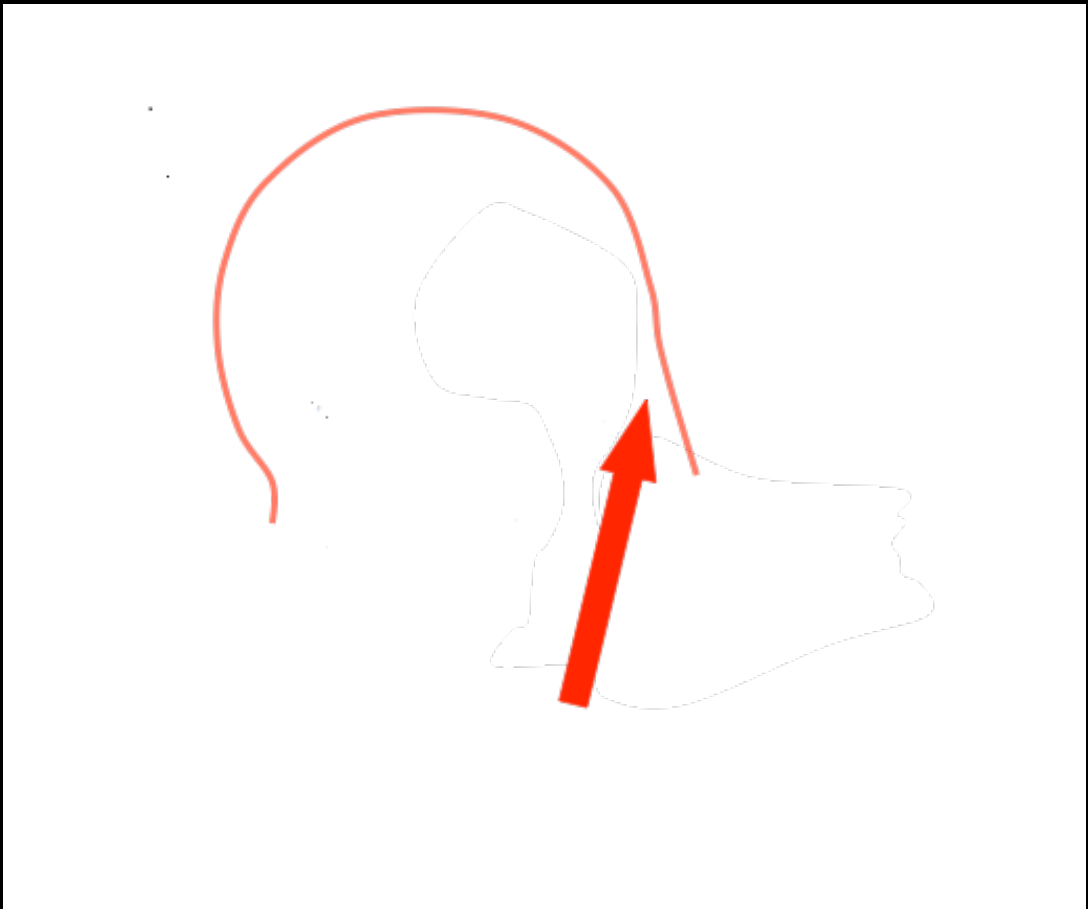


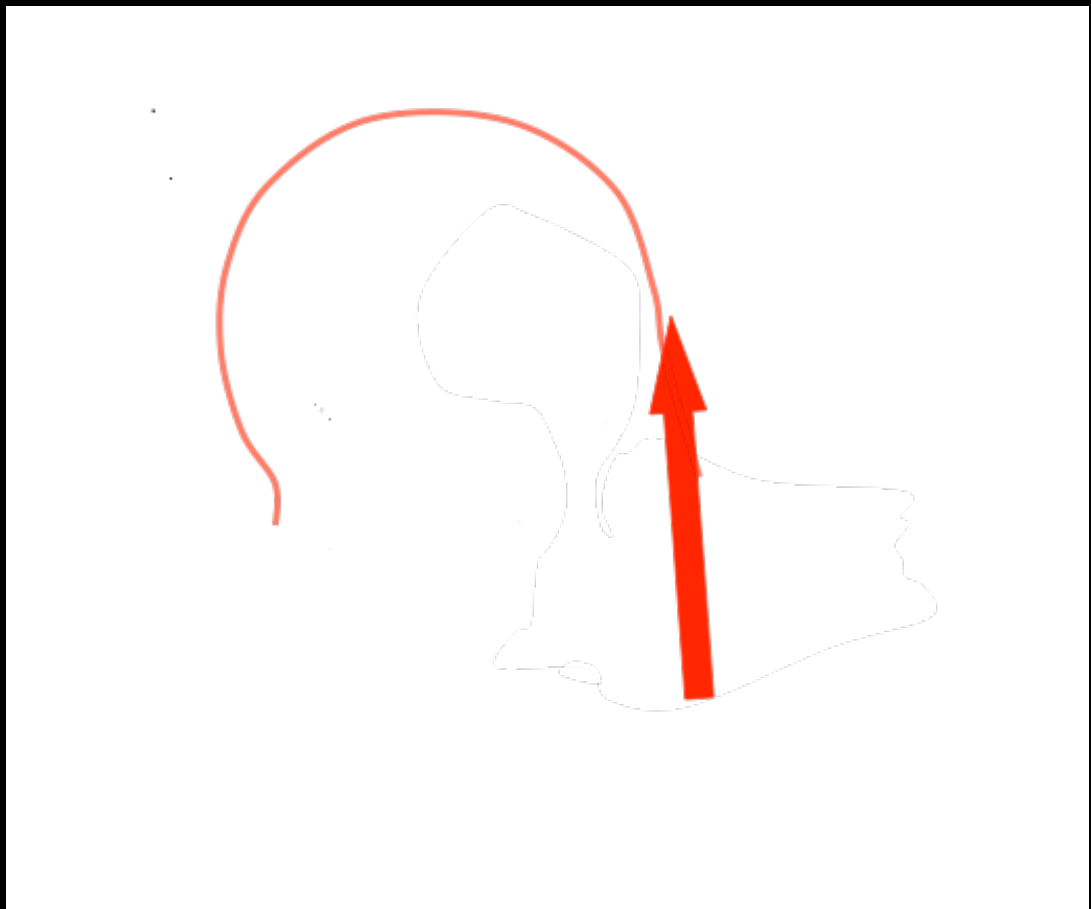


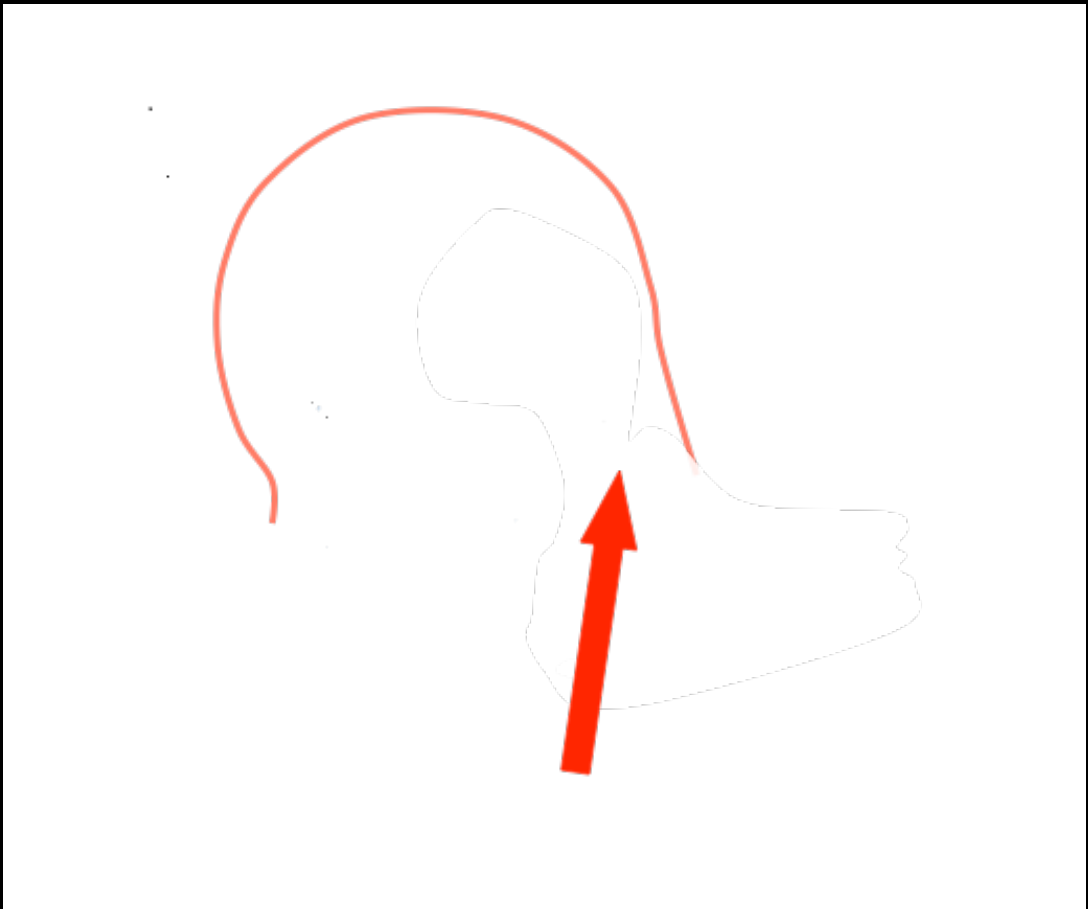


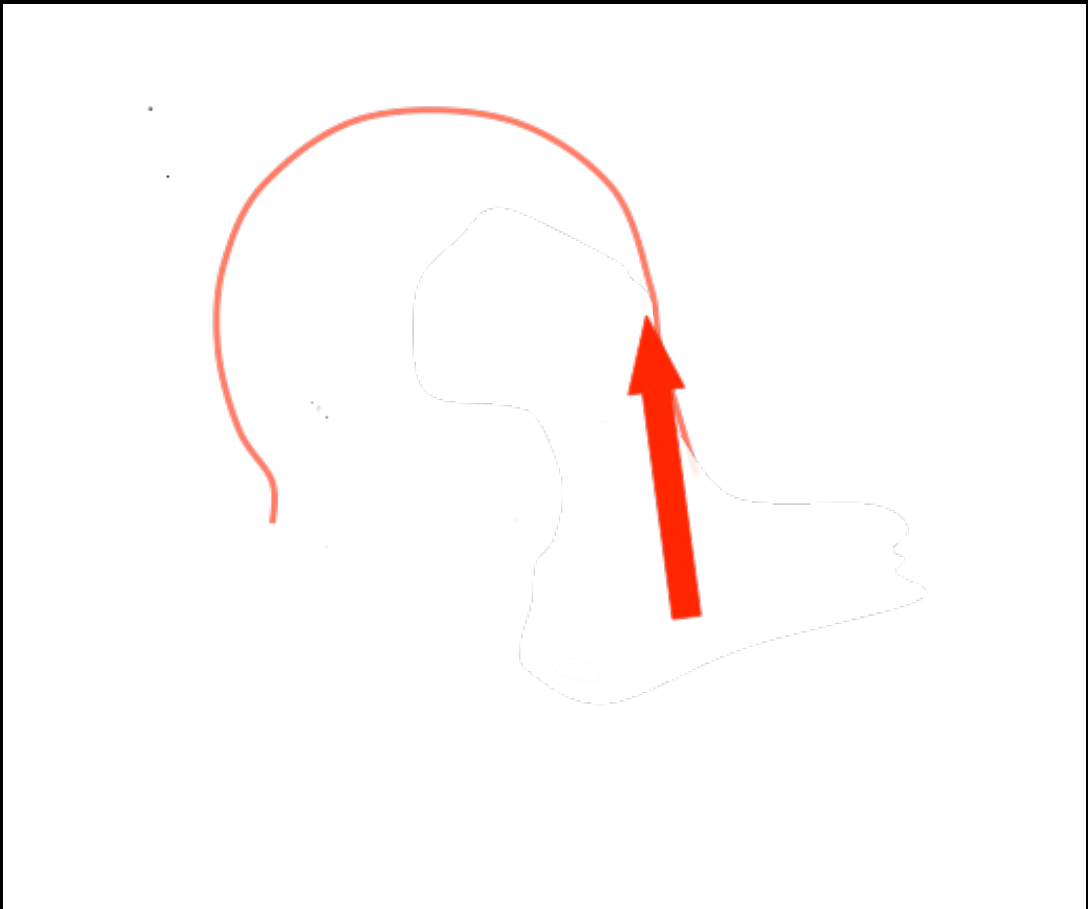


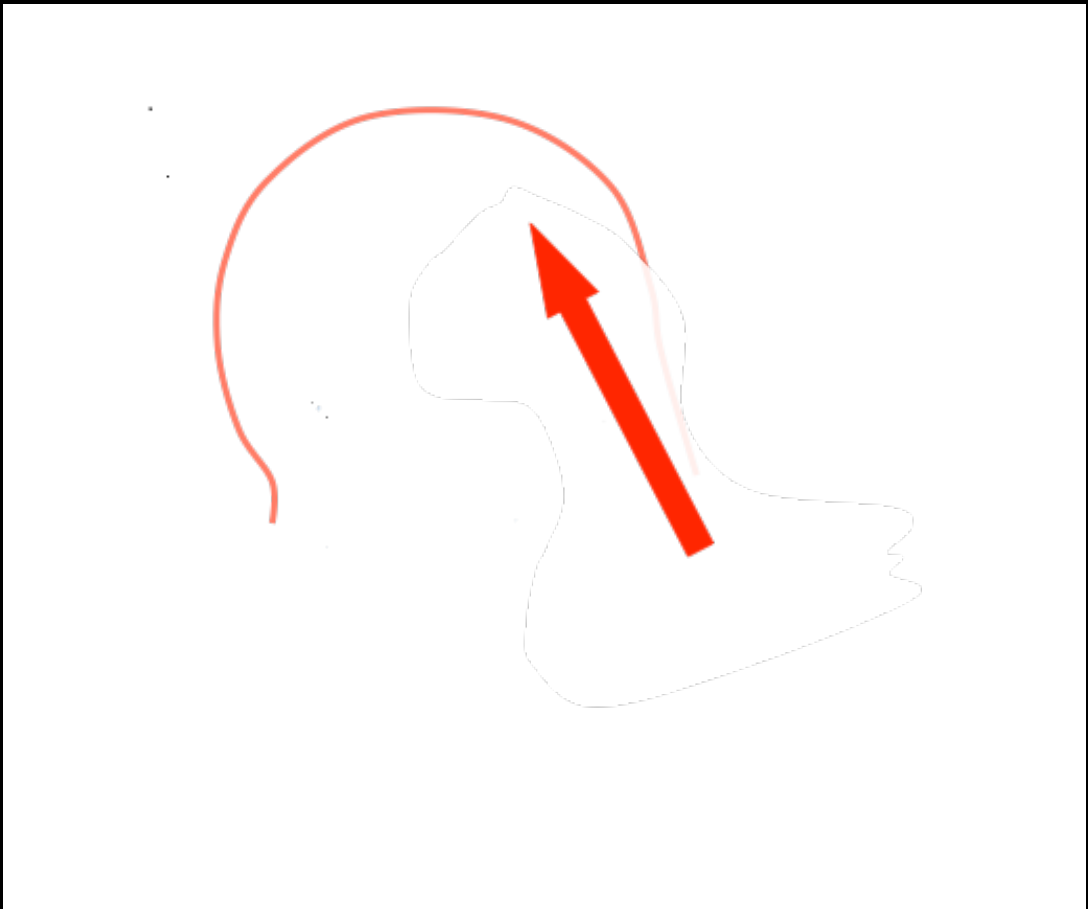


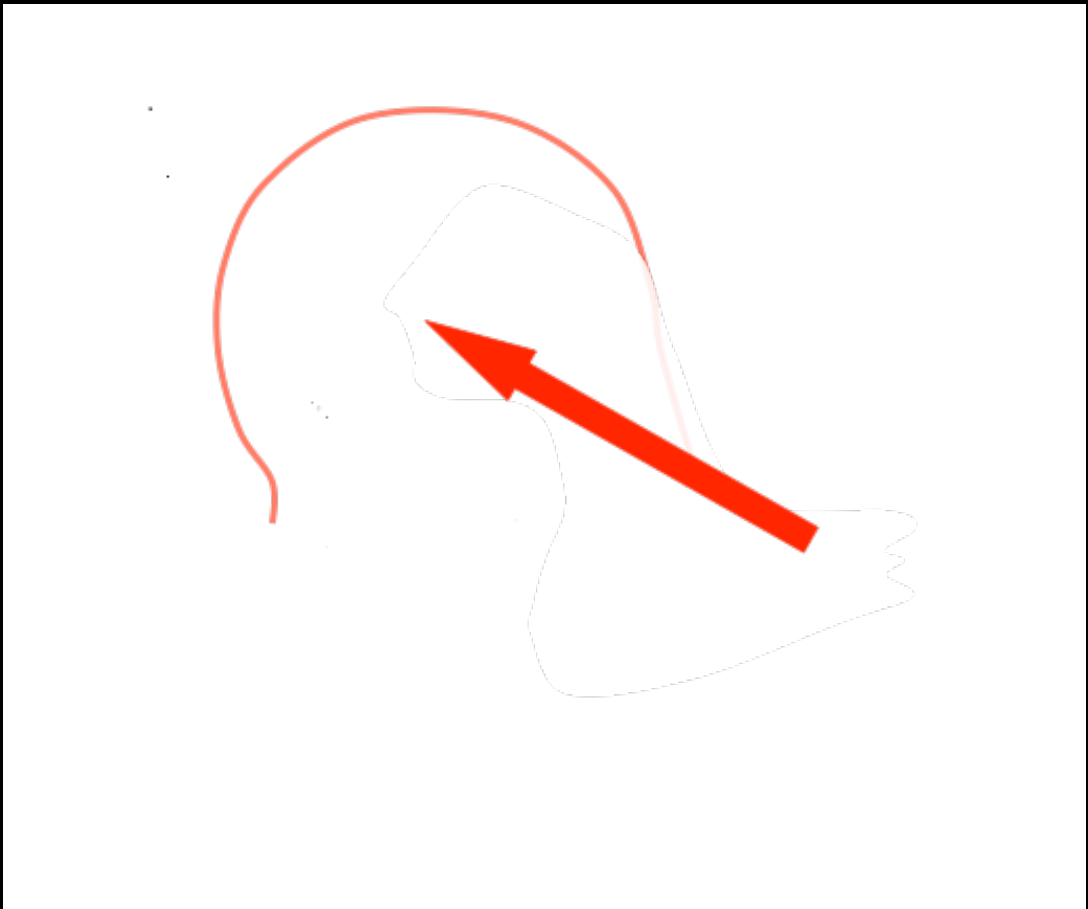


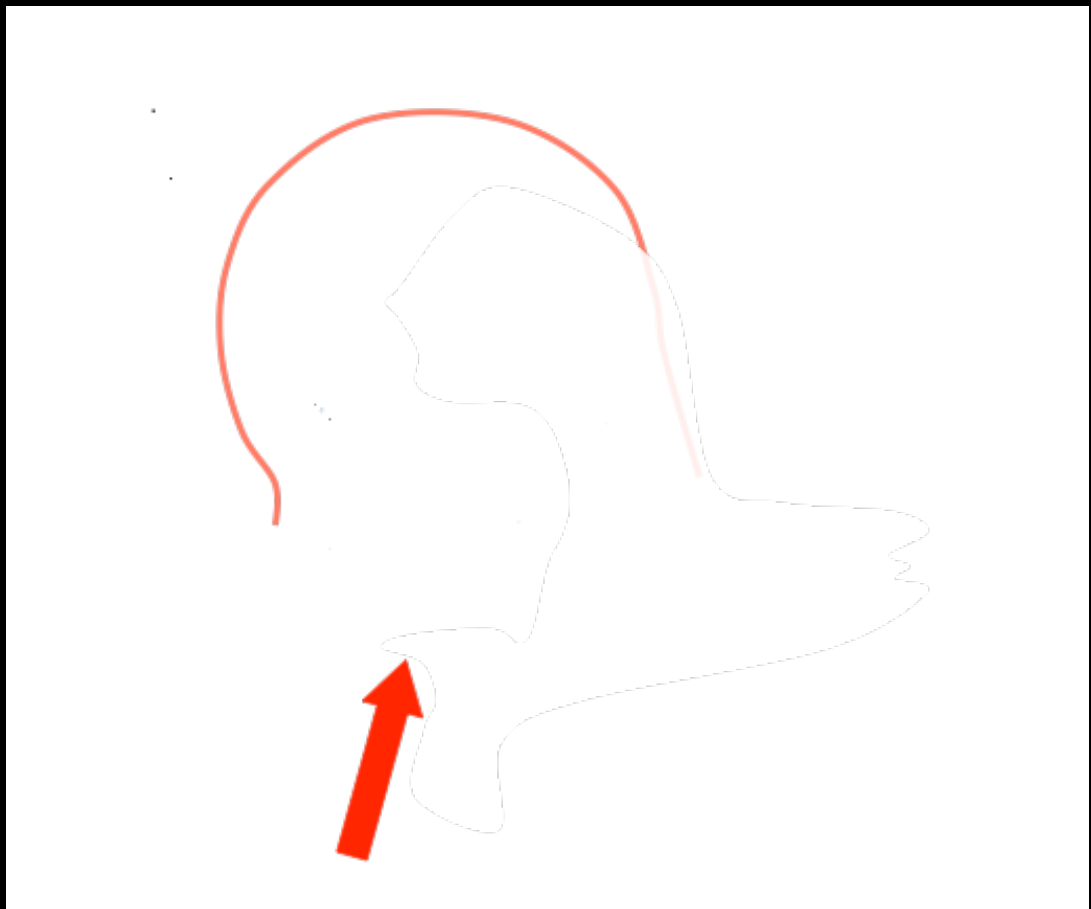


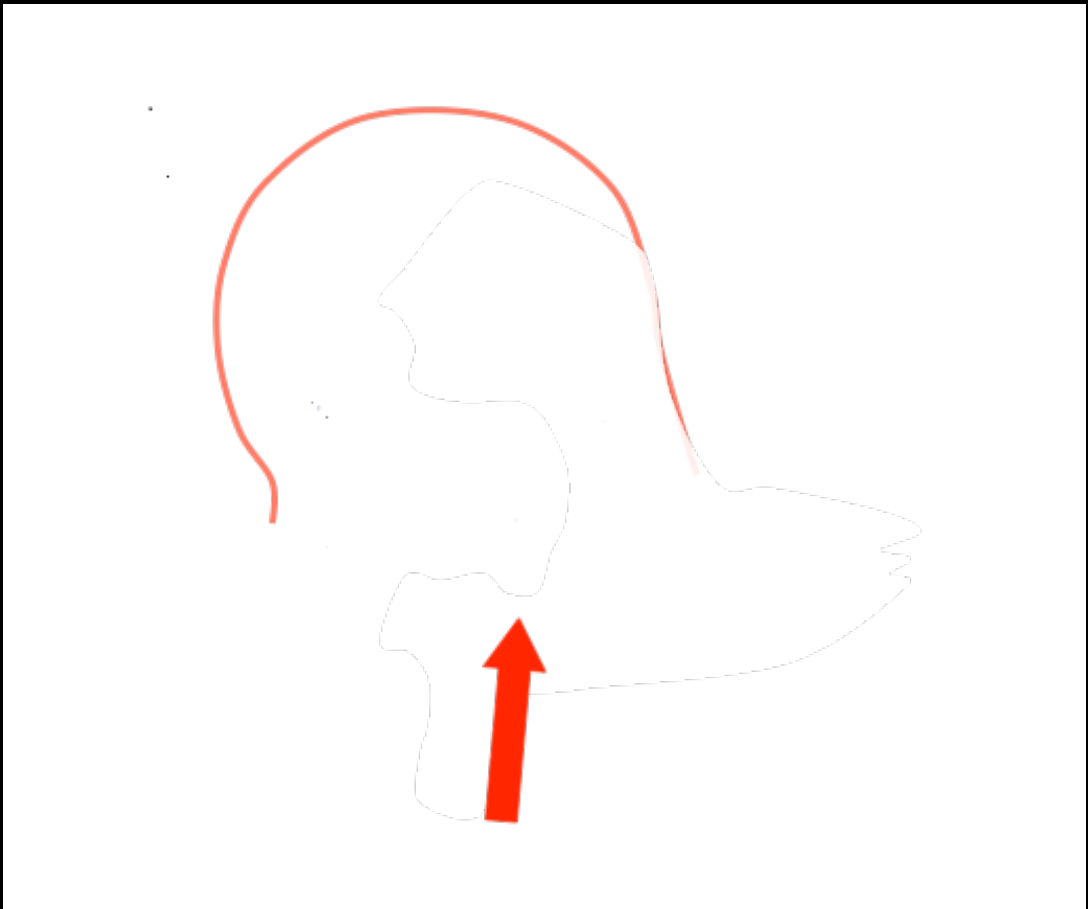


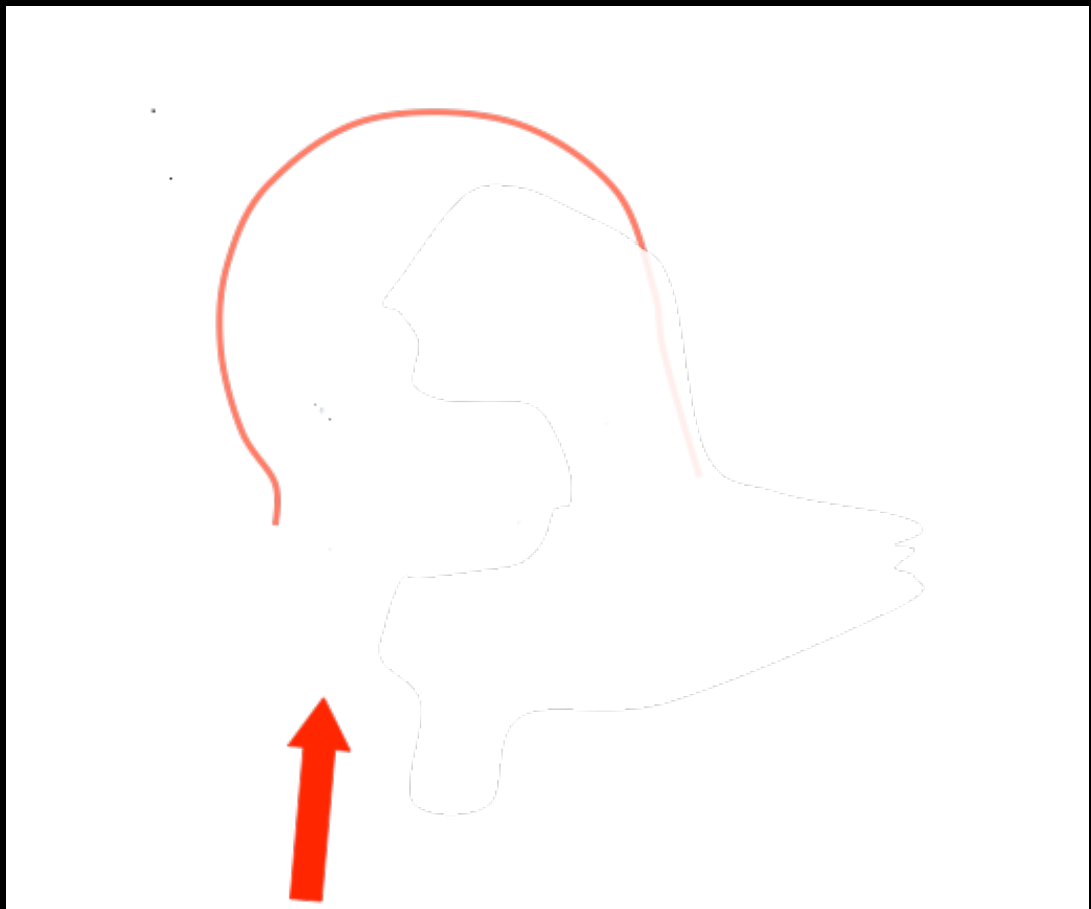


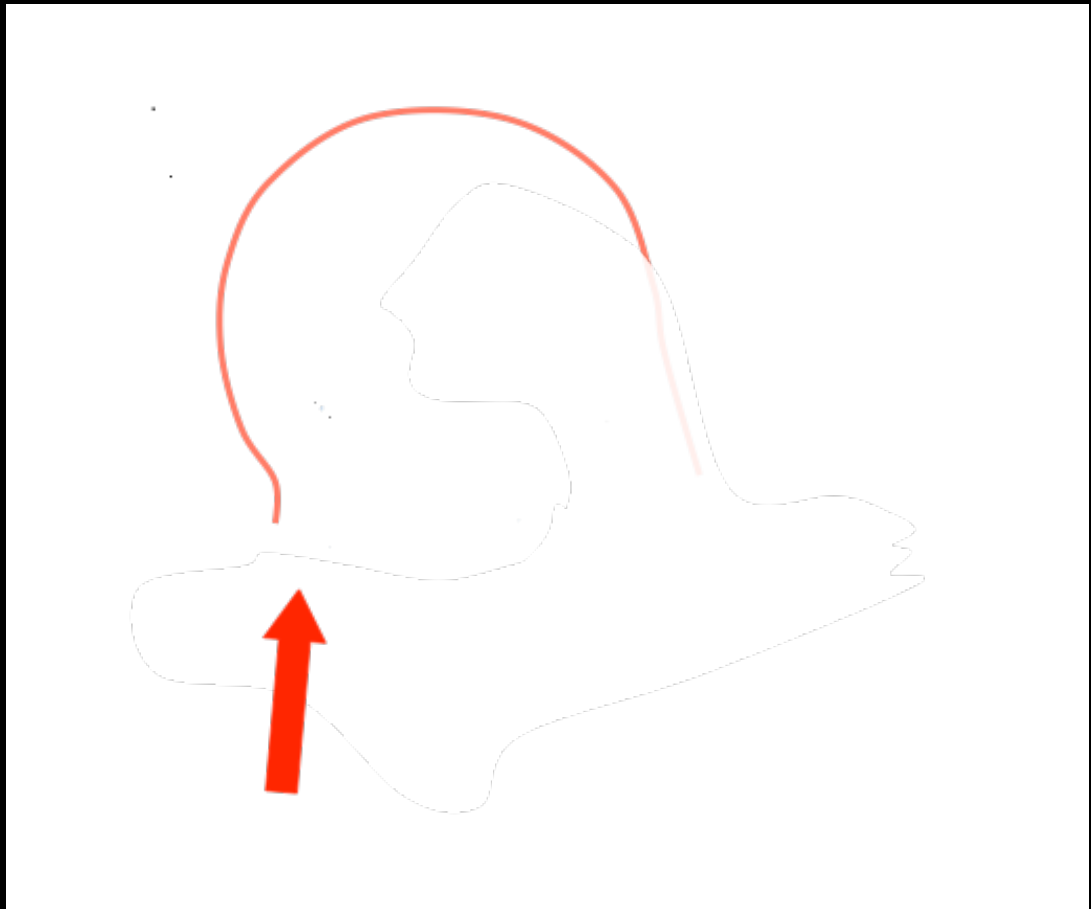


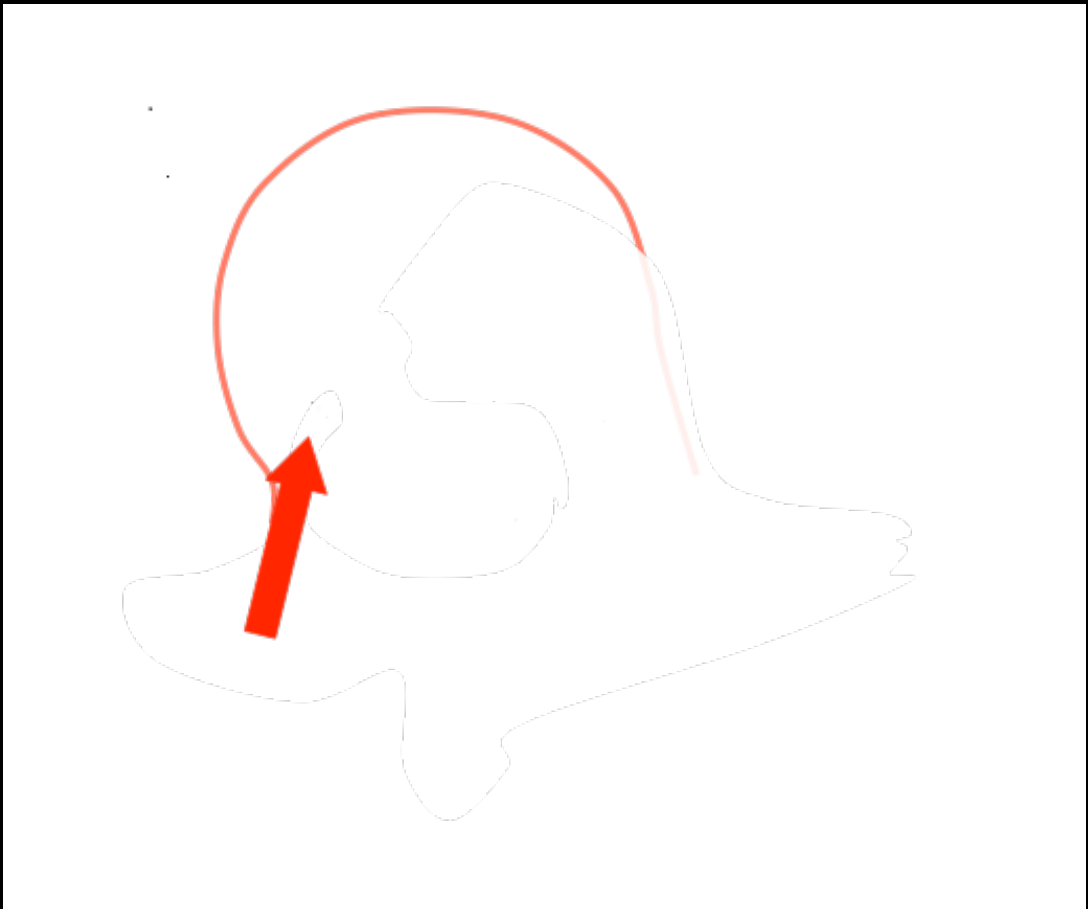


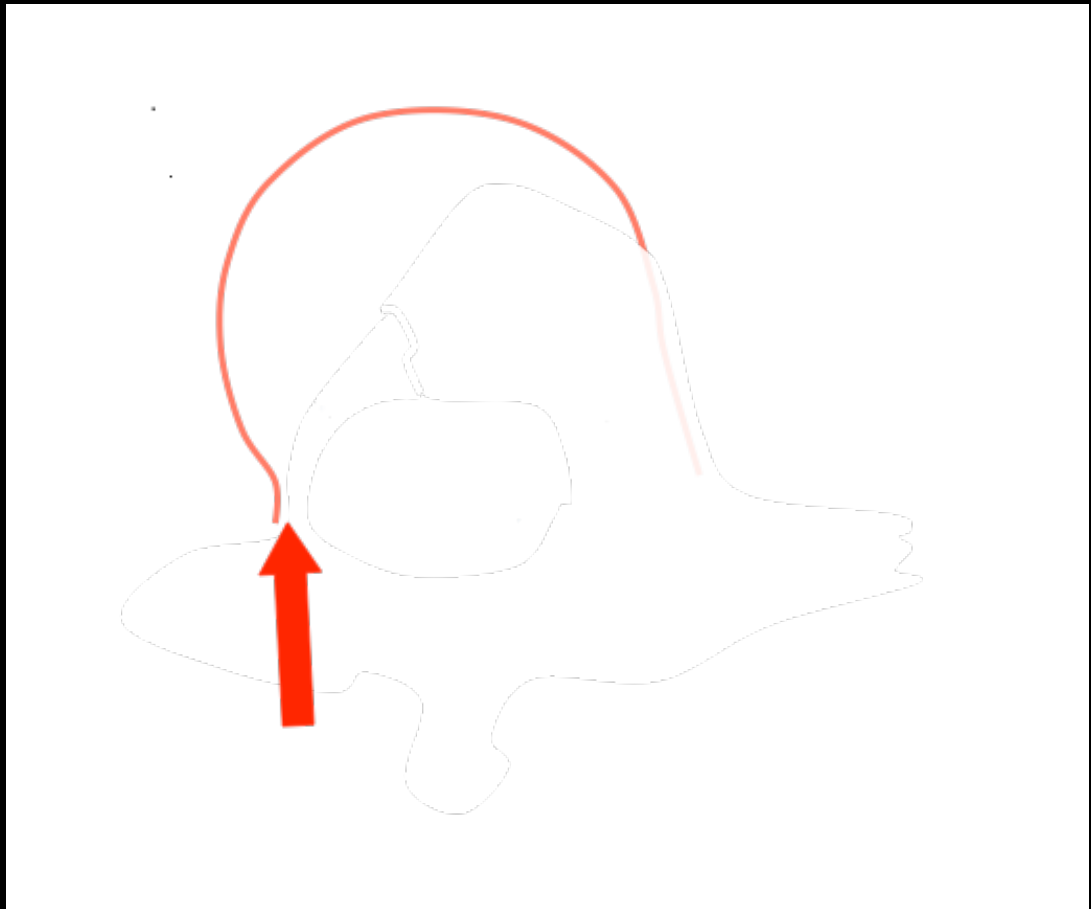


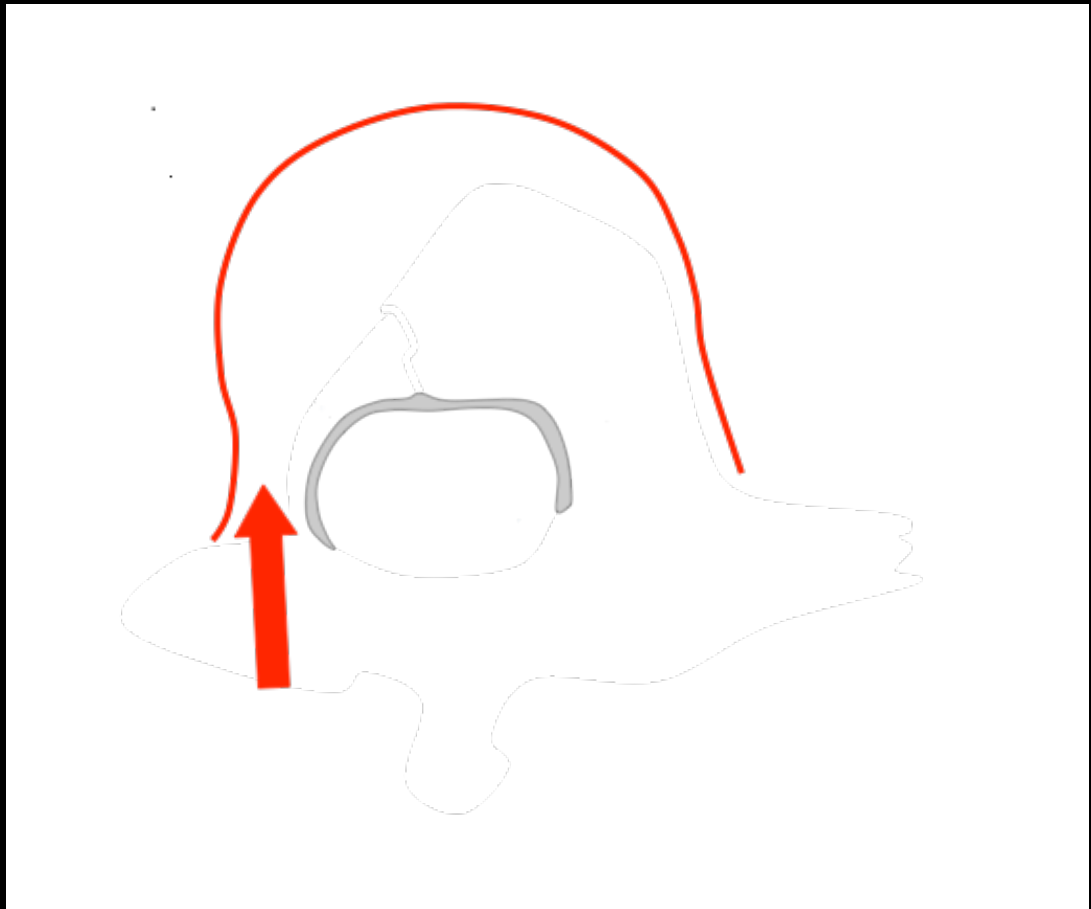


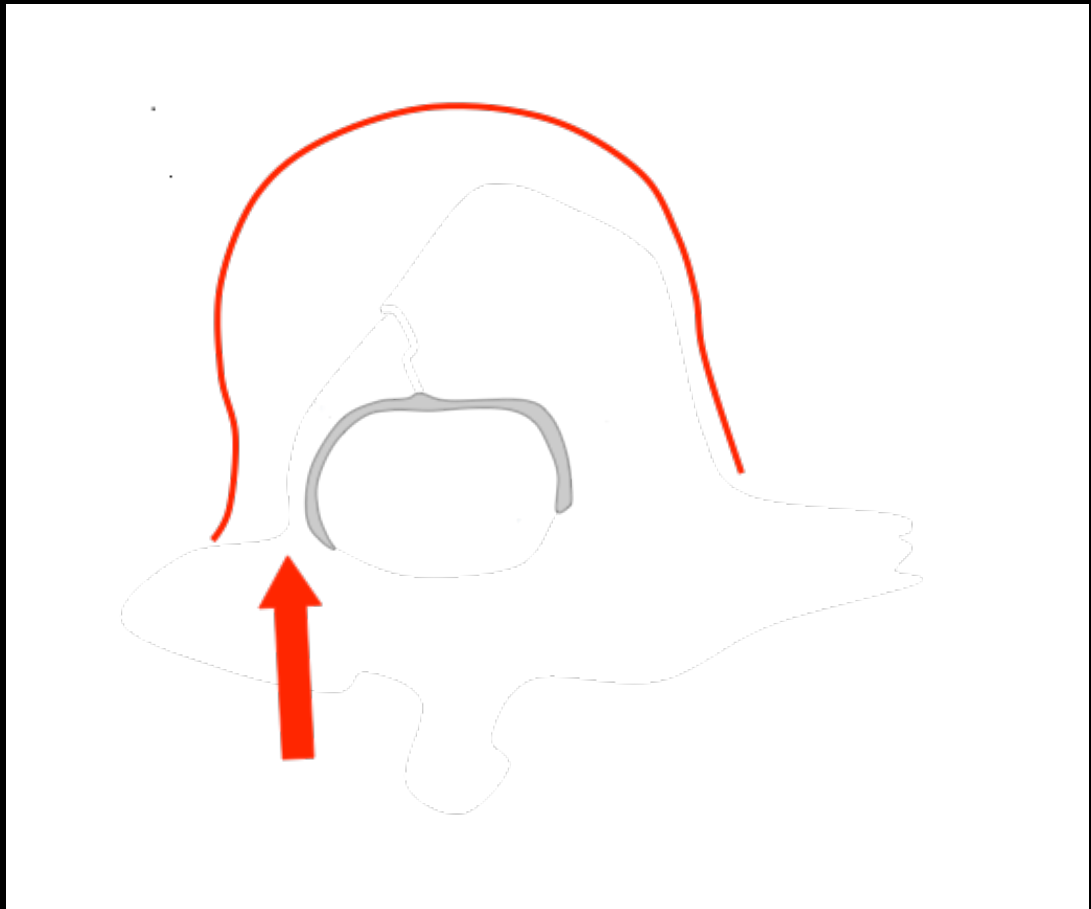


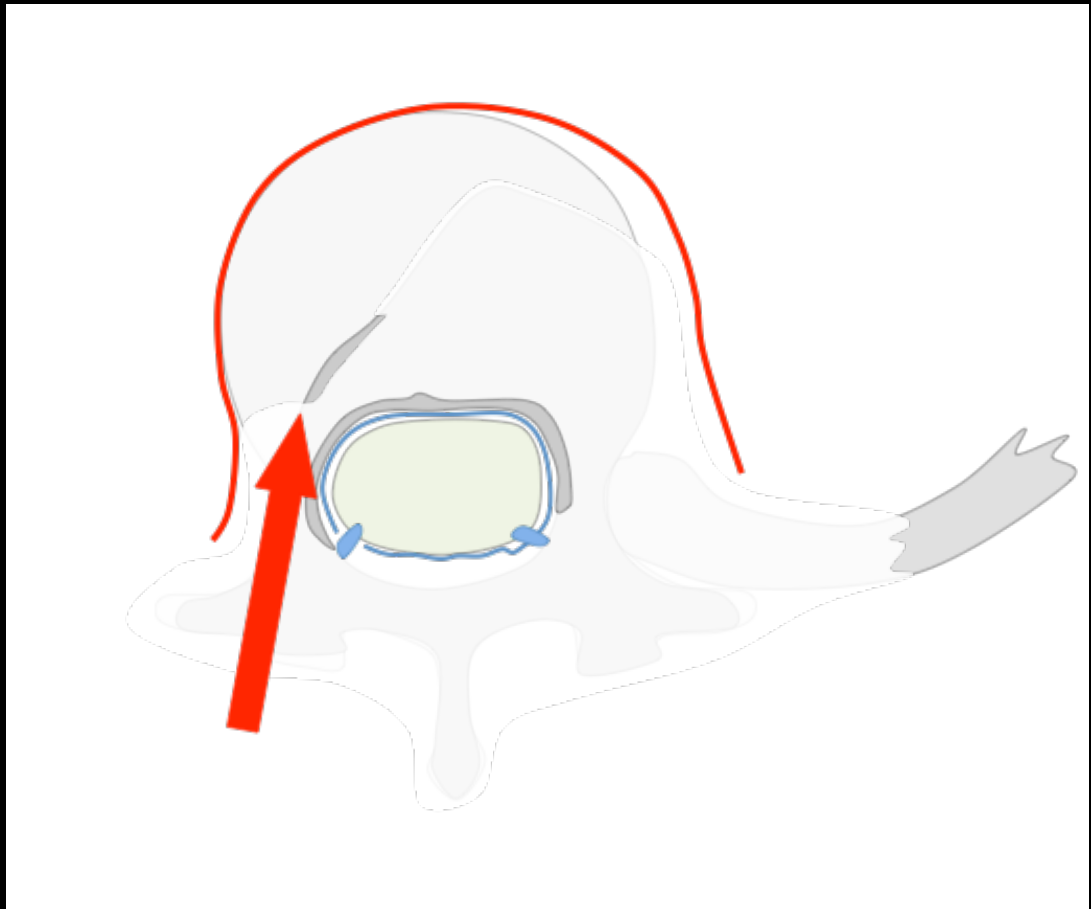


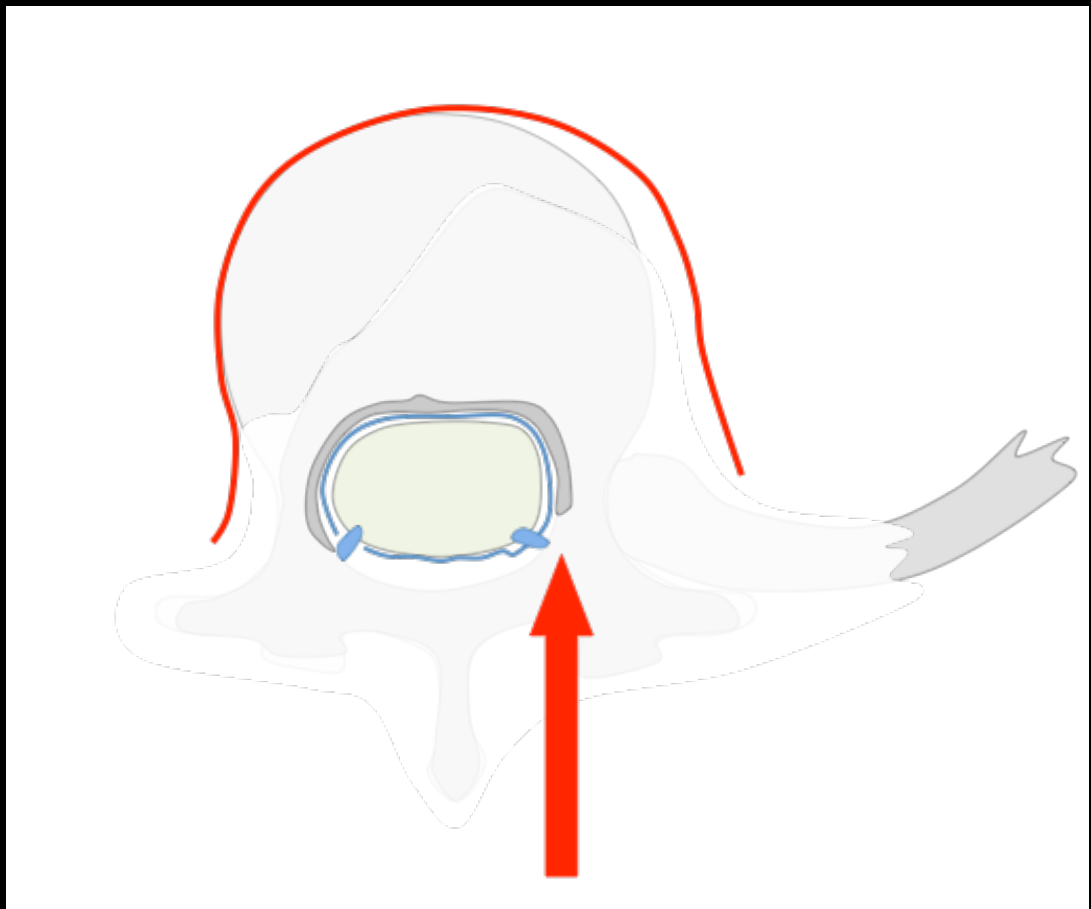


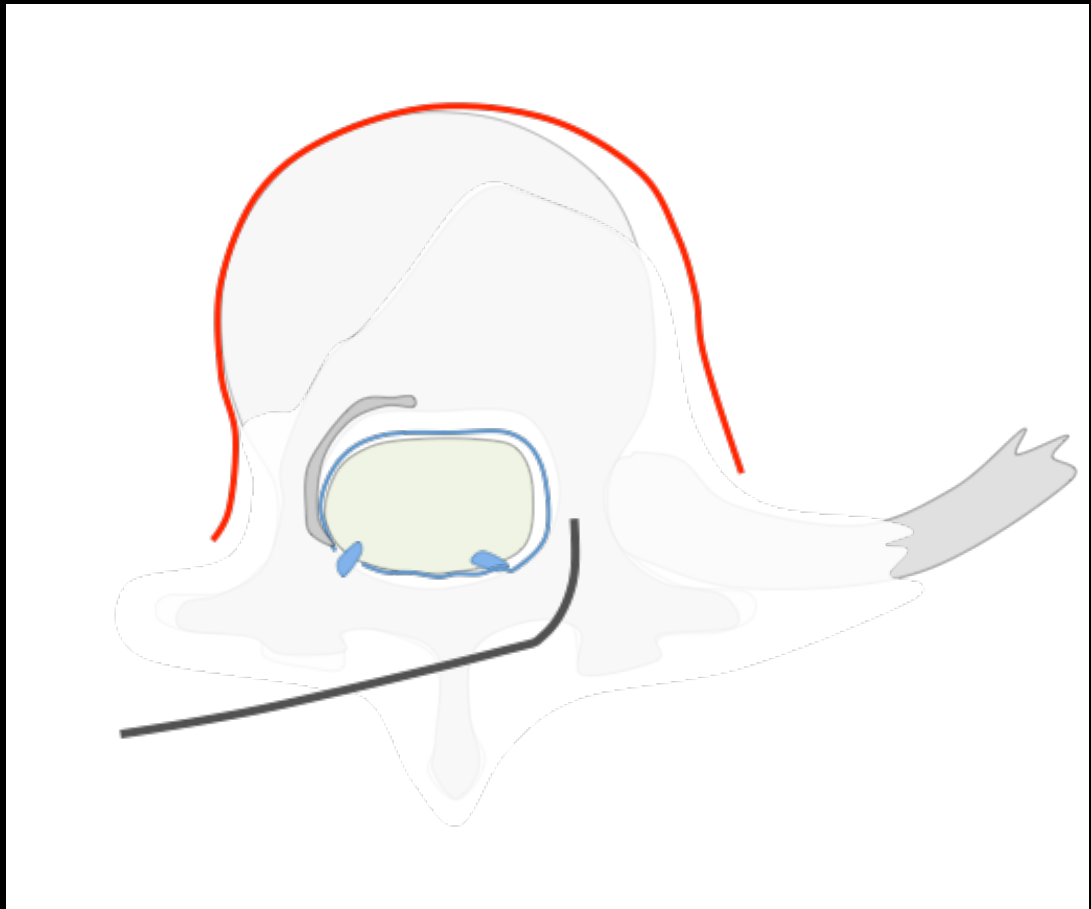


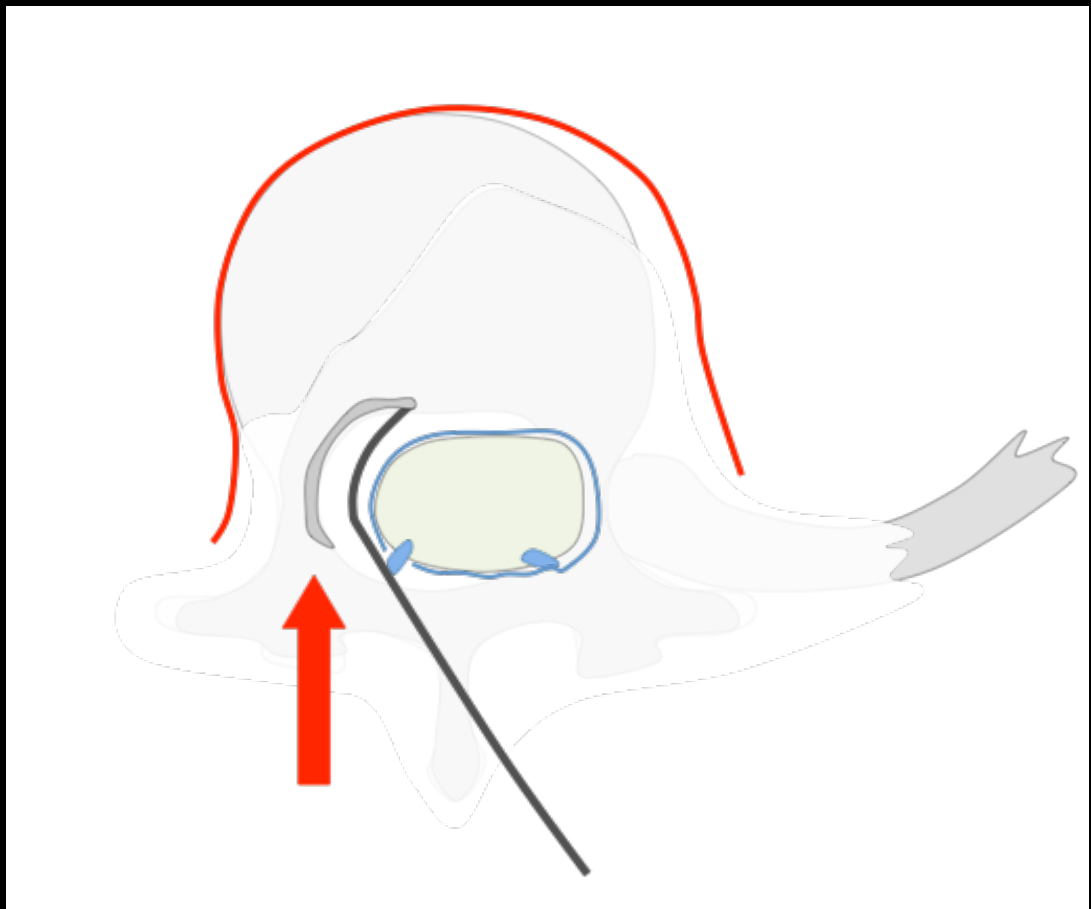


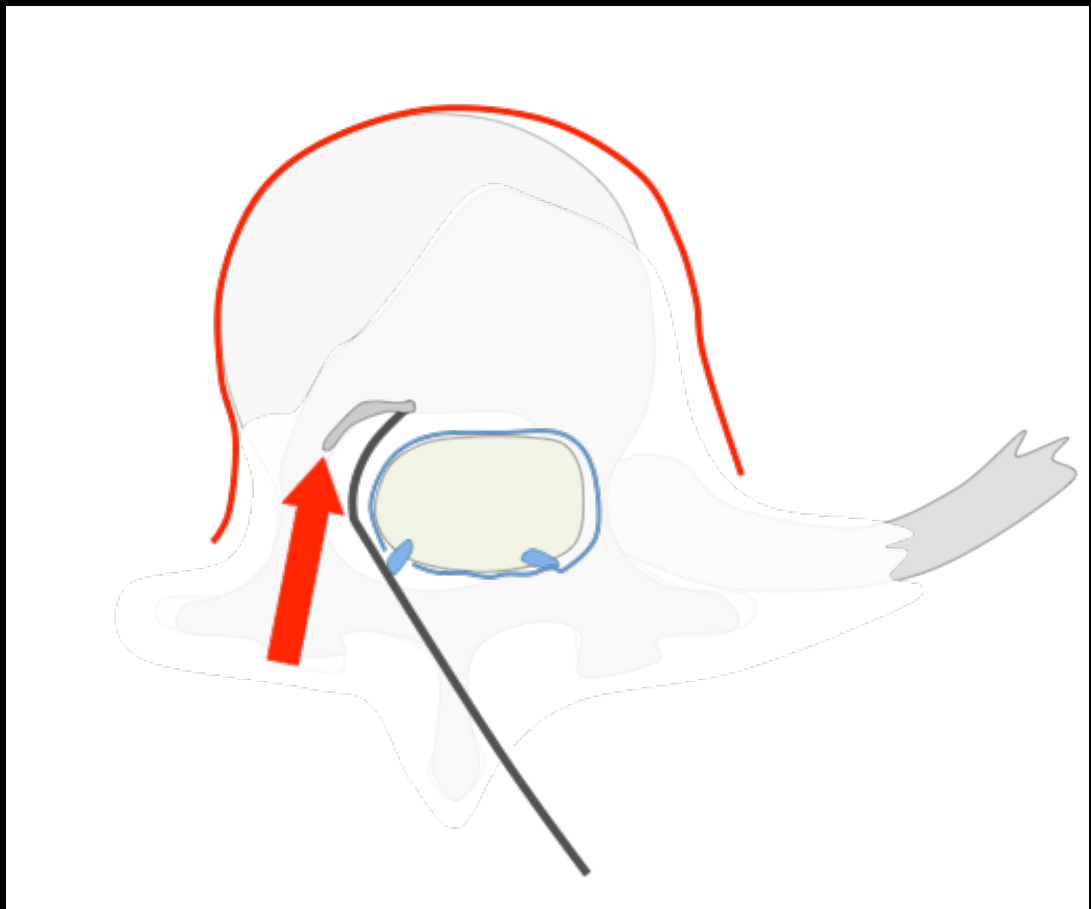


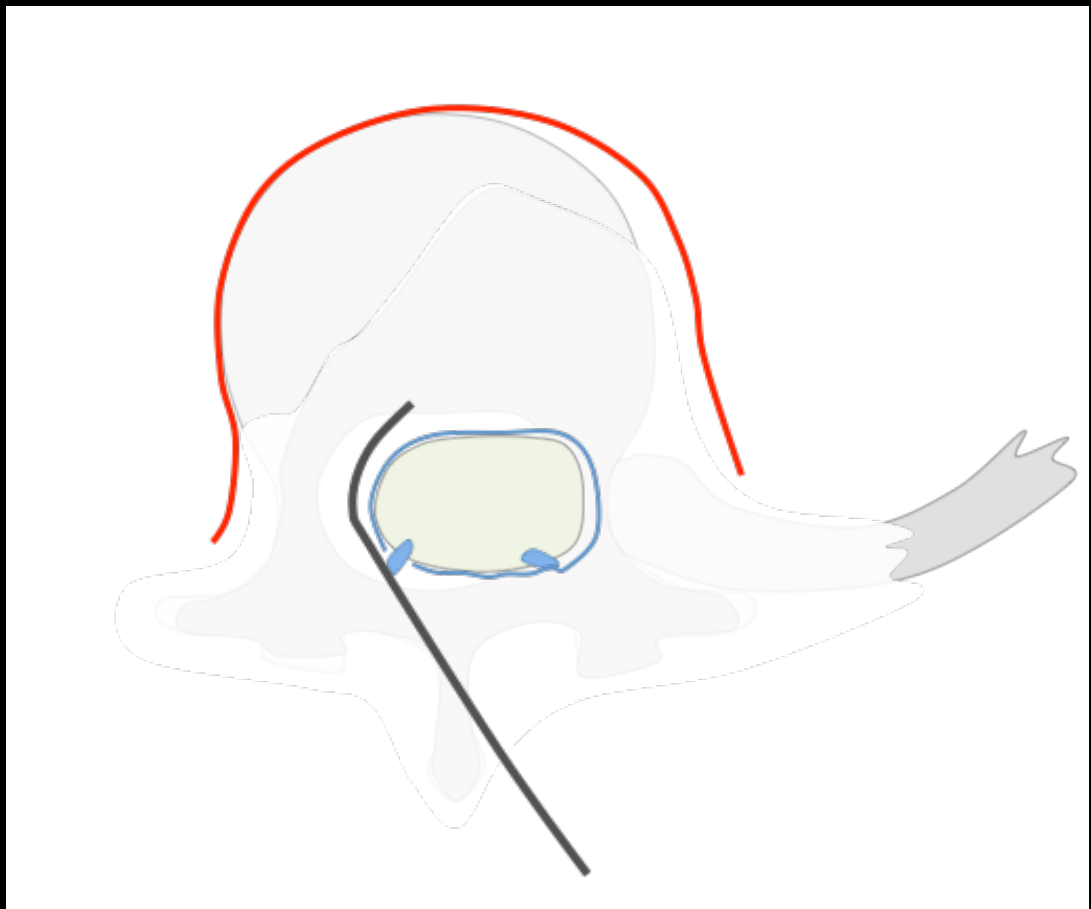


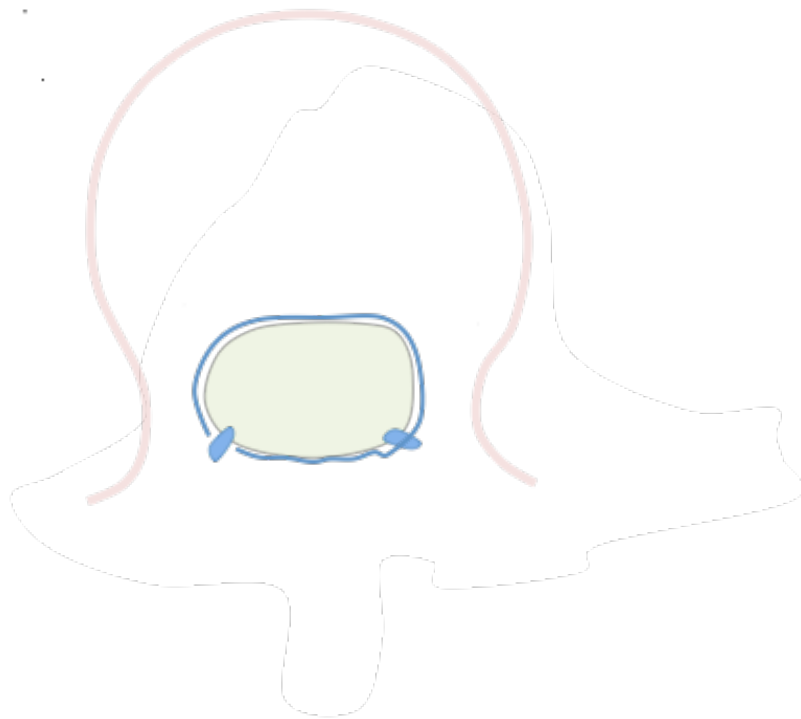


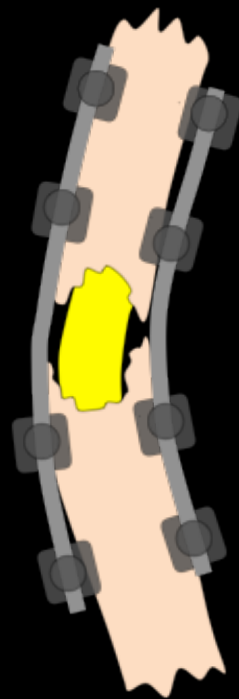
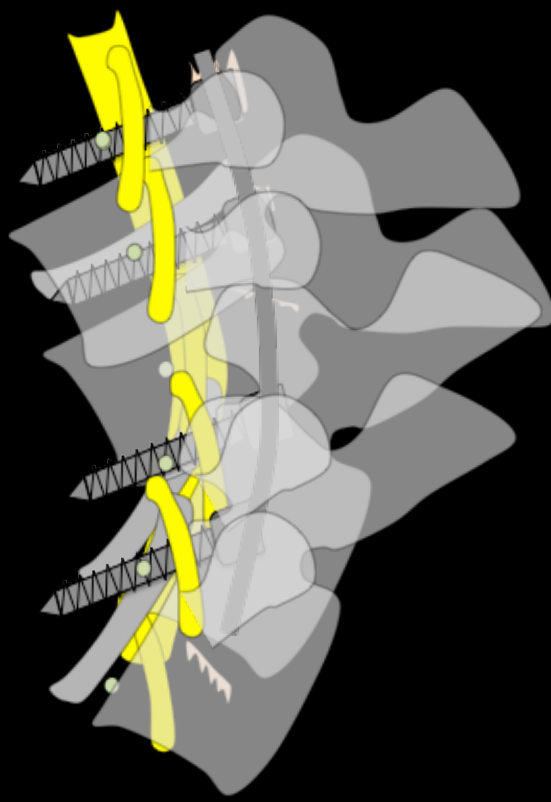


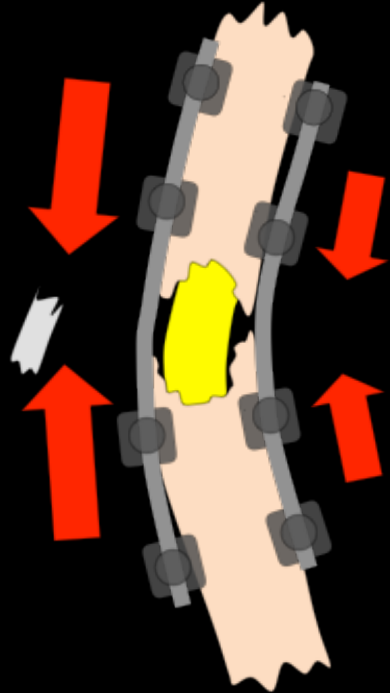
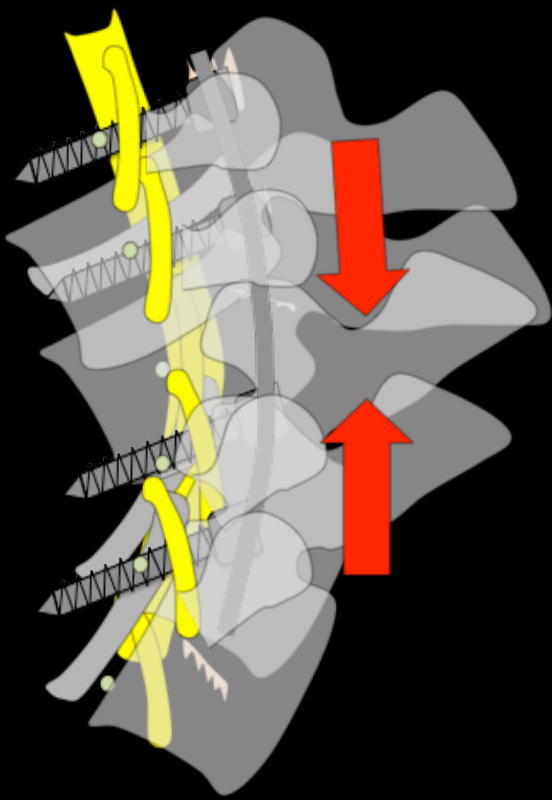


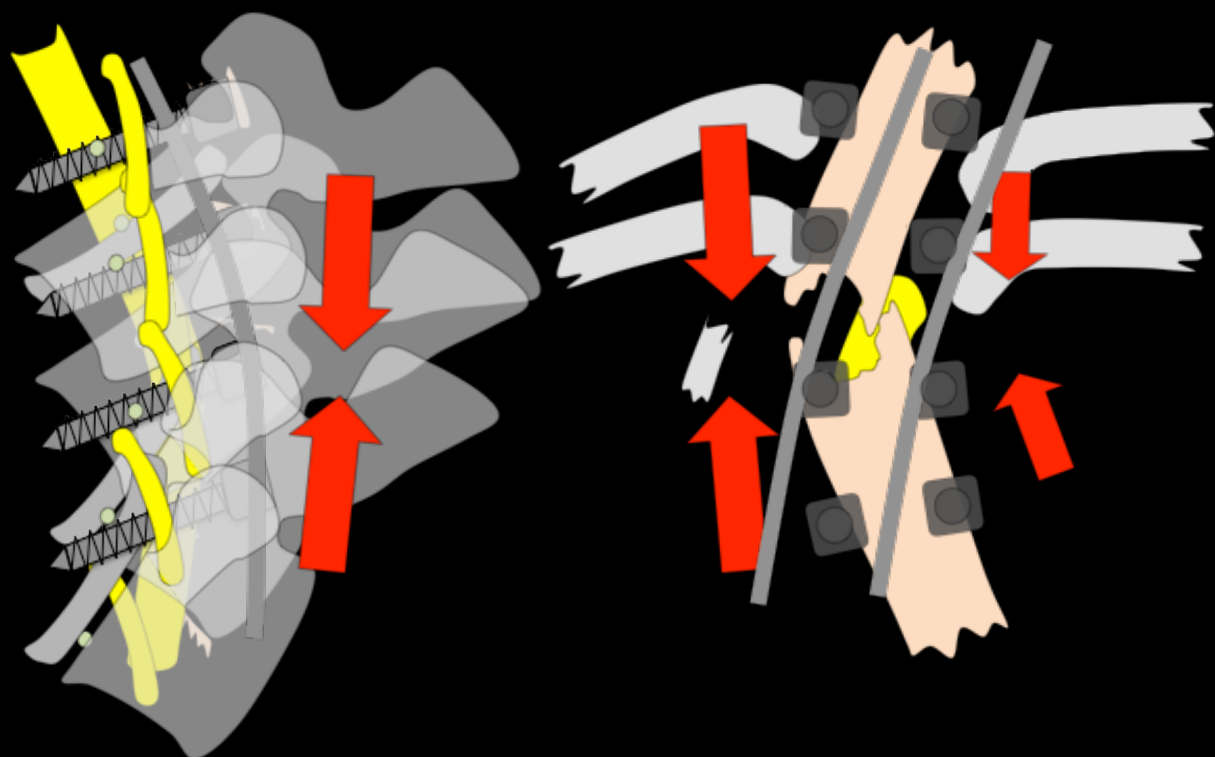


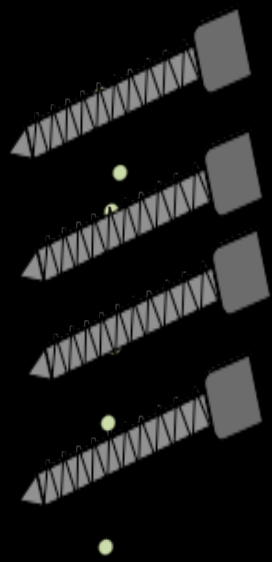


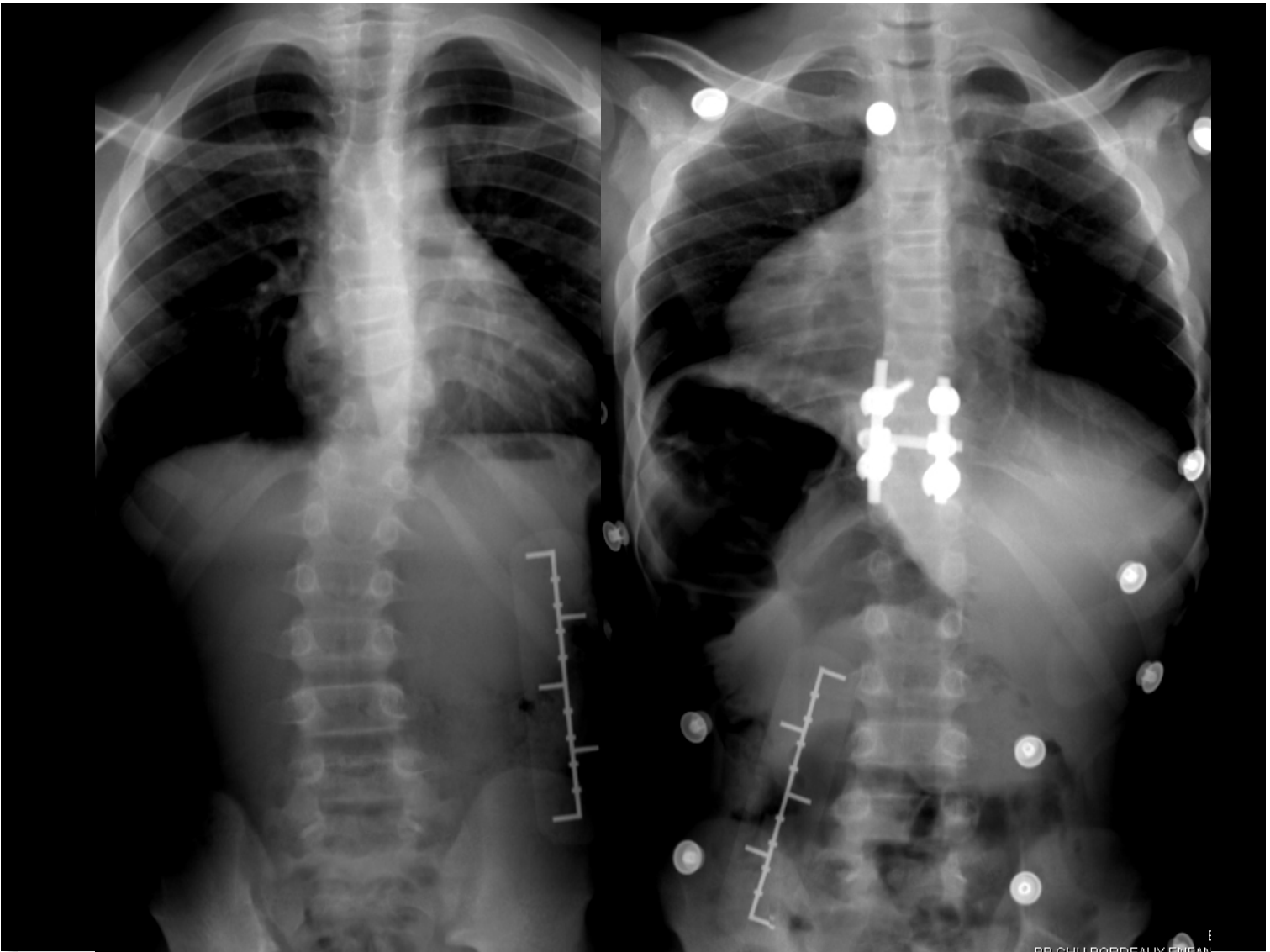


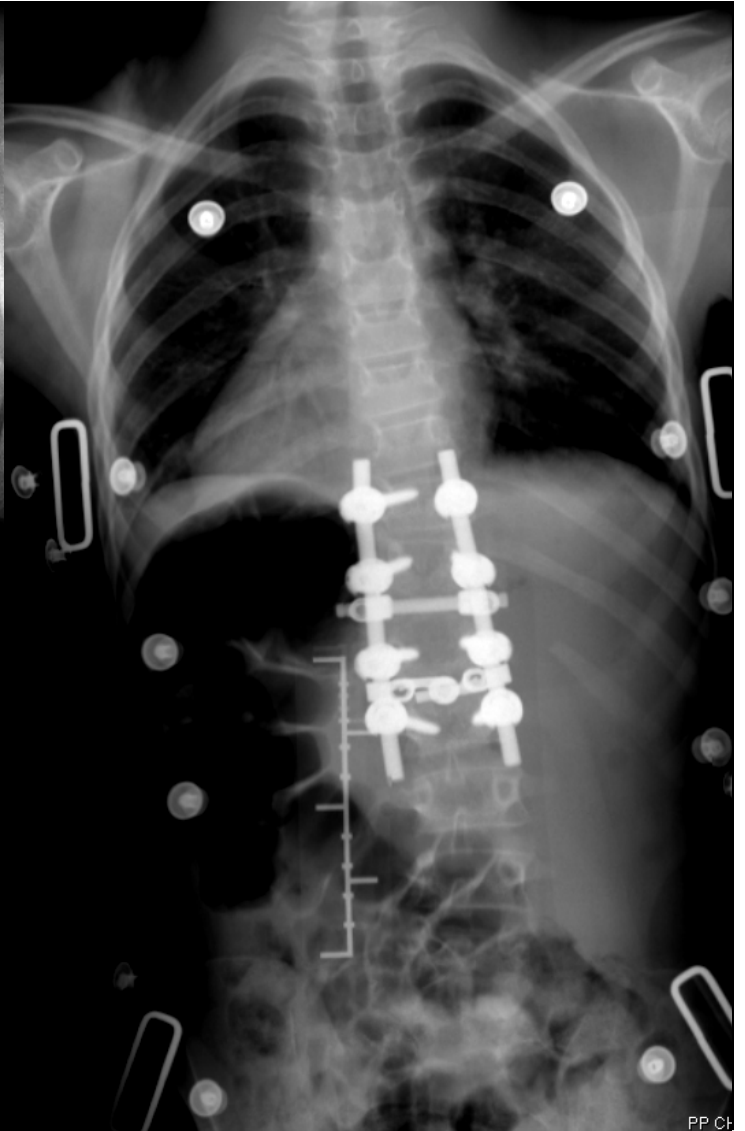
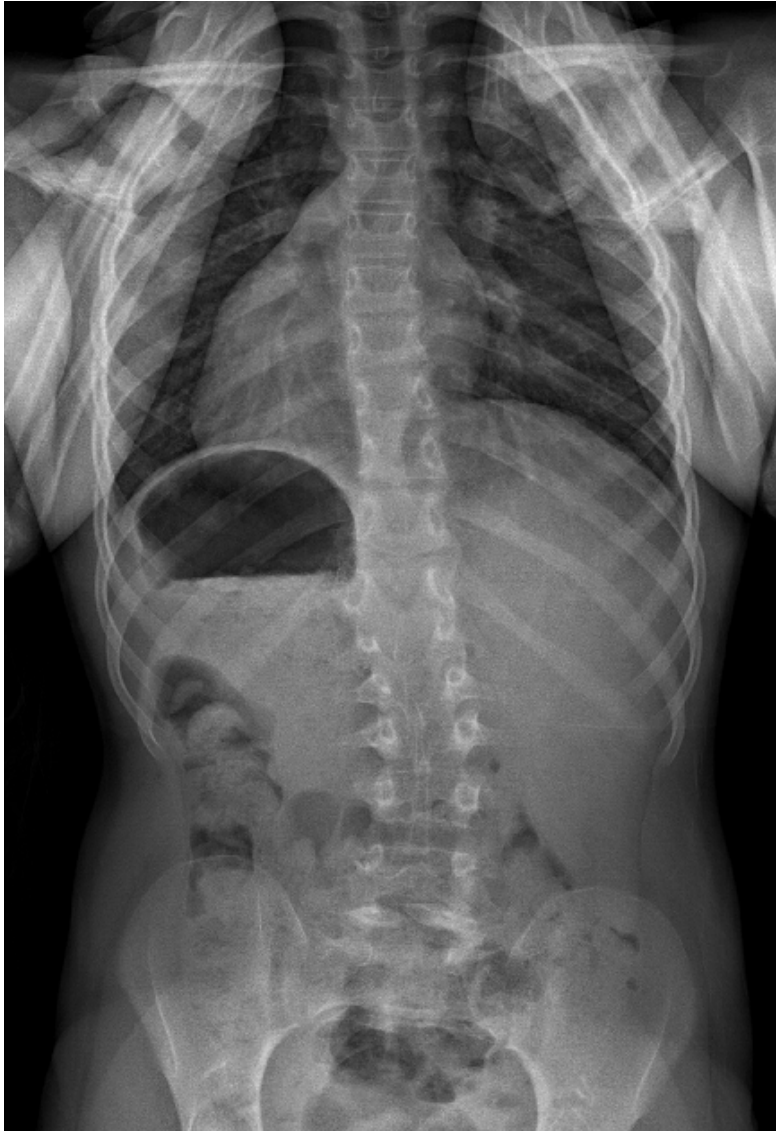


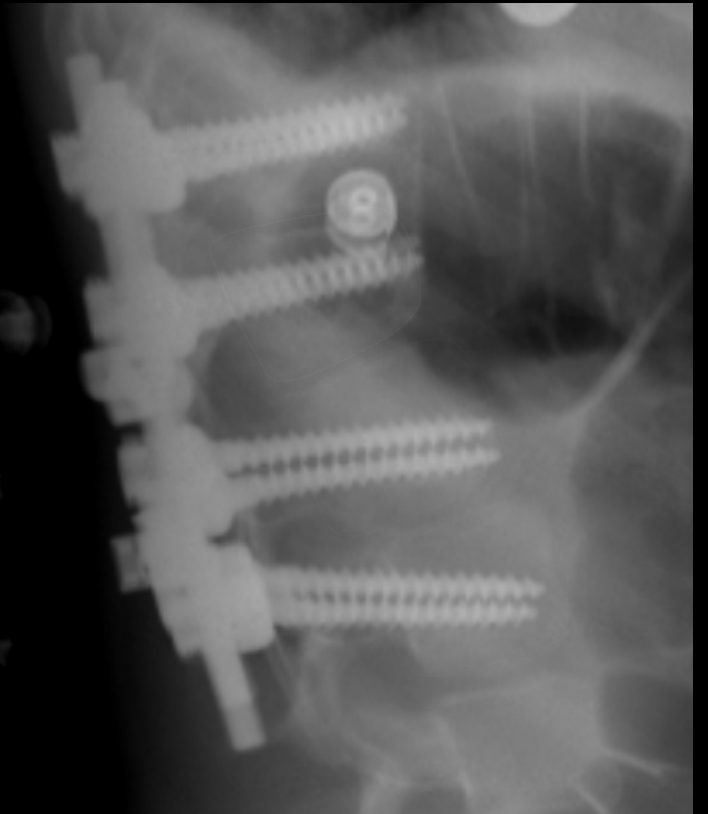
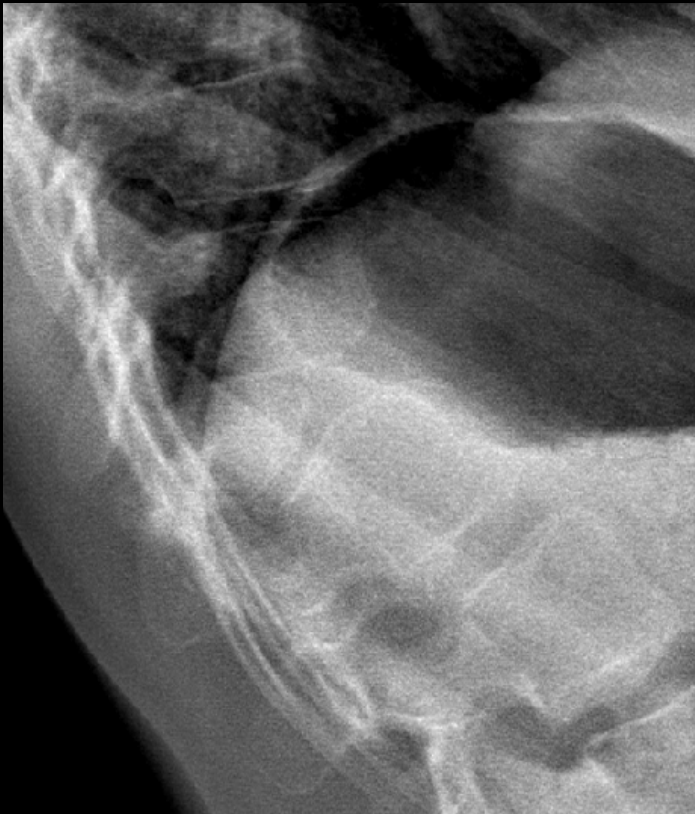














Indications

Réflexions ++++ :

- Caractéristique de la malformation et pronostic évolutif
- Retentissement attendu
- Terrain et pathologies associées (opérabilité)
- Complications possibles
- Avis et ressenti des parents

- Décisions complexes (multidisciplinaire...)
- Indications variables pour des cas a priori proches....

Conclusions :
« take home messages »

« Take home message »

Principes :

- Autres anomalies associées (bilan)
- Anomalies des vertèbres adjacentes
- Retentissement
- Indications réfléchies

- Attention aux perdus de vue....!

Bibliographie

Winter RB, Moe JH, Eilers VE. Congenital scoliosis: a study of 234 patients treated and untreated. *J Bone Joint Surg (Am)* 1968; 50:1–47.

McMaster MJ, Ohtsuka K. The natural history of congenital scoliosis: A study of two hundred and fifty-one patients. *J Bone Joint Surg (Am)* 1982;64:1128–47.

Nasca RJ, Stelling FH, Steel HH. Progression of congenital scoliosis due to hemivertebrae and hemivertebrae with bars. *J Bone Joint Surg (Am)* 1975;57:456–66.

Winter RB. Congenital scoliosis. Its natural history and treatment as observed in a study of 130 patients. *Clin Orthop* 1973; **93**:75–94.

Campbell RM, Smith MD, Hell-Vocke AK. Expansion thoracoplasty: the surgical technique of opening-wedge thoracostomy. *J Bone Joint Surg Am* 2004; **86A(Suppl 1)**:51–64.