

HYPERCYPHOSES

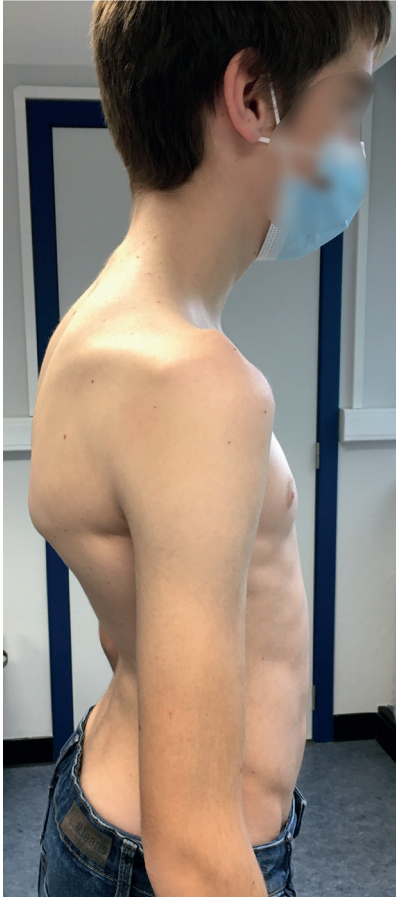
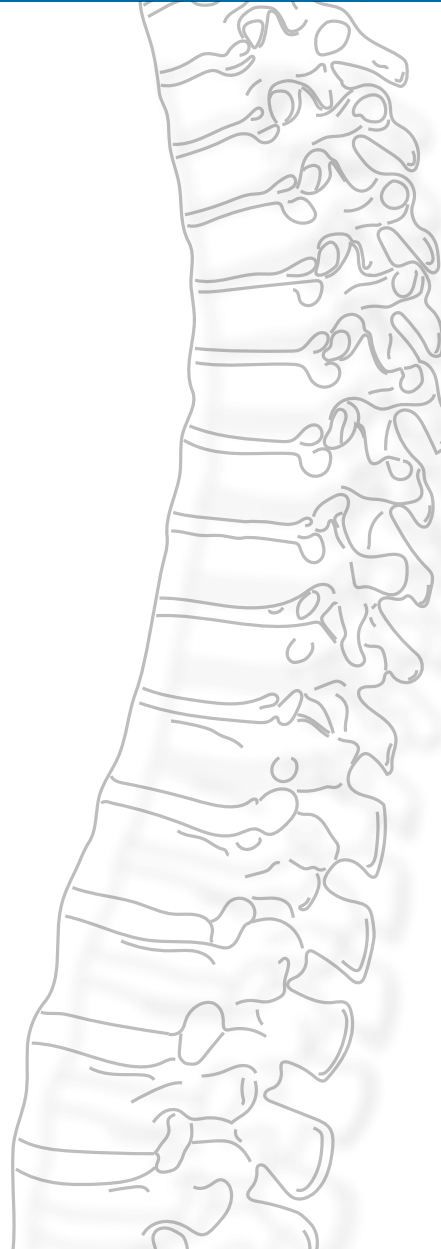


FIG. 1 - IMAGE CLÉ - Photographie de profil avec aspect typique d'une maladie de Scheuermann. Notez l'hypercyphose thoracique et les épaules enroulées en avant.



SIMON VANDERGUGTEN
LUDOVIC KAMINSKI
ÉRIC NECTOUX

POINTS CLÉS

- 🔑 La maladie de Scheuermann ou dystrophie rachidienne de croissance, très fréquente chez les adolescents, est caractérisée par une hypercyphose raide et parfois douloureuse.
- 🔑 Le diagnostic est basé sur la présence de signes radiologiques caractéristiques : cunéiformisation de 5° de 3 vertèbres adjacentes.
- 🔑 Le traitement est basé sur la kinésithérapie avec éducation posturale et étirements.
- 🔑 En cas de douleurs et d'aggravation, une série de corsets plâtrés correcteurs relayée par un corset hypercorrecteur nocturne sont indiqués. La chirurgie doit rester exceptionnelle, dans le 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 posturales sont très fréquentes, réductibles et nécessitent une prise en charge par kinésithérapie et éducation posturale afin d'éviter l'évolution vers la dystrophie rachidienne de croissance.
- 🔑 Les cyphoses congénitales sont des malformations congénitales sagittales dont la préoccupation principale dans le suivi doit être la surveillance neurologique. Leur traitement est chirurgical.

MALADIE DE SCHEUERMANN

DÉFINITION-PATHOGÉNIE

La maladie de **Scheuermann** est également connue sous le nom de dystrophie rachidienne de croissance (**DRC**). C'est une cyphose raide et douloureuse de l'adolescent. Son origine est disco-vertébrale et découle de la nature bipède de l'homme, avec le rachis en position érigée. La pathogénie de la dystrophie est, selon la plupart des auteurs, une répétition de microtraumatiques sur la partie antérieure des corps vertébraux, perturbant au final l'équilibre sagittal du rachis. Il existe donc un trouble d'ossification du listel marginal antérieur, conduisant ainsi à une croissance vertébrale asymétrique avec **cunéiformisation** des corps vertébraux et **cyphose**. 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. L'amincissement du disque intervertébral peut provoquer une hernie du contenu discal et notamment du nucleus pulposus à travers le cartilage dans le corps vertébral sus et sous-jacent. Ces hernies intraspongieuses sont appelées **nodules de Schmorl**. Le taux d'incidence annuel est évalué autour de 4 à 8 % de la population générale. Beaucoup de patients présentent une hypercyphose thoracique sans que celle-ci soit douloureuse. La déformation classiquement thoracique en cyphose sera compensée distalement par une hyperlordose.

CLINIQUE

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 est peu contributive et parfois il existe une histoire familiale d'hypercyphose thoracique. La douleur peut être présente : elle présente un caractère



essentiellement mécanique et chronique. Une douleur aiguë peut survenir en cas d'irruption brutale de matériel discal dans le tissu spongieux vertébral ou en cas d'apparition d'une fracture du listel marginal vertébral.

À l'examen clinique, le patient présente un enroulement des épaules vers l'avant et parfois un pectus excavatum ou carinatum (fig. 1). On recherchera une zone de raideur du rachis lors de mouvements d'hyperflexion et d'hyperextension du tronc. On demande au patient de situer la zone douloureuse éventuelle. Elle est toujours située en dehors du segment de rachis enraidé par la dystrophie de croissance et souvent à la jonction thoracolombaire. On fera pencher le patient en avant afin d'évaluer la distance doigts-sol, habituellement très augmentée, révélant une rétraction des chaînes musculaires postérieures. Le patient présente une faiblesse de la musculature abdominale. Un examen neurologique est indispensable même s'il est exceptionnel qu'il y ait une compression neurologique par effet billot du rachis hypercyphotique sur le cordon médullaire.

BILAN COMPLÉMENTAIRE

Une radiographie *full spine* de face et de profil est demandée. Le diagnostic repose sur l'imagerie radiologique (fig. 2) avec une :

- ▶ cunéiformisation antérieure des corps vertébraux d'**au moins 5°**,
- ▶ sur **trois vertèbres contiguës**.

On retrouve de plus une hypercyphose thoracique. Les valeurs normales (cf. chapitre *Notions d'équilibre sagittal*) sont comprises entre 30 et 50°, alors que dans la maladie de Scheuermann cette mesure dépasse souvent les 70°.

Parfois l'évolution se fait vers une fusion vertébrale antérieure progressive. La place de cette fusion, dans le cadre nosologique des dystrophies rachidiennes de croissance, reste controversée : 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 d'origine congénitale (voir ci-dessous).

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

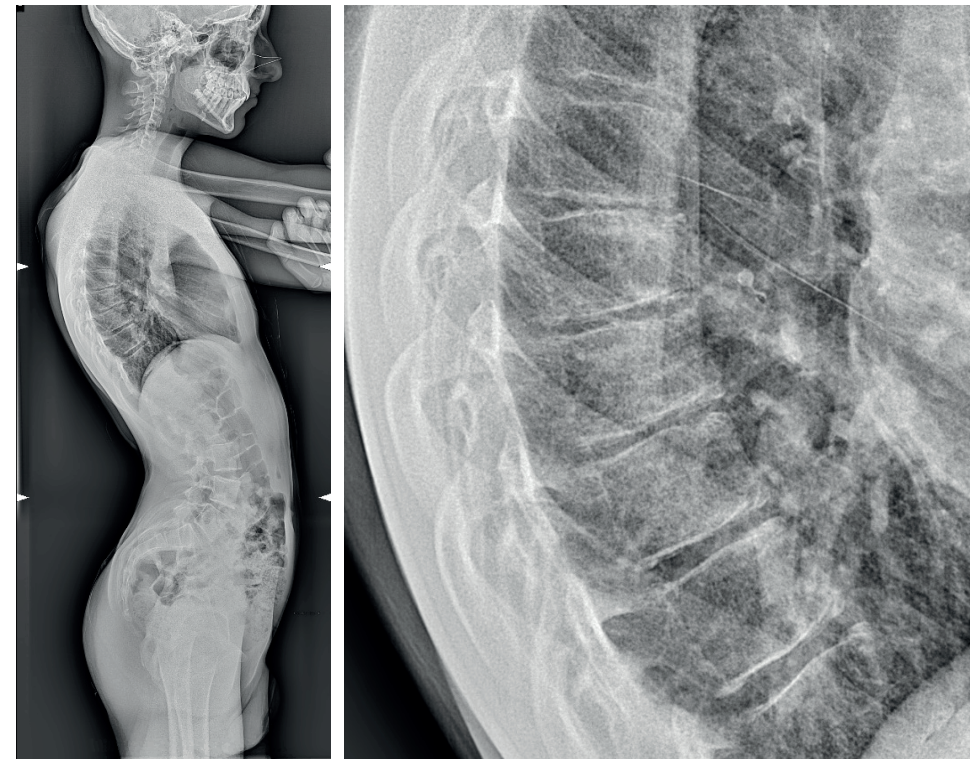


Fig. 2 - Aspect typique d'une maladie de Scheuermann sur une radiographie de profil du rachis. Notez la présence d'au moins trois corps vertébraux dont la cunéiformisation est de plus de 5°.

TRAITEMENT

Il est aisé de comprendre que le traitement des dystrophies rachidiennes de croissance devrait donc être préventif (voir ci-dessous *Cyphoses posturales*). Malheureusement, la première consultation survient souvent chez un sujet au rachis déjà enraidit et douloureux.

KINÉSITHÉRAPIE

Le premier traitement est la kinésithérapie afin d'essayer d'enrayer l'aggravation et visera essentiellement à assouplir le rachis. Nous prescrivons essentiellement de l'éducation posturale « anti-cyphose », étirements et renforcement des érecteurs du rachis en position corrigée.

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 et abdominaux.

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. Notre préférence est la réalisation d'un ou plusieurs corsets plâtrés sur cadre de Cotrel avec correction progressive, relayés par un corset hypercorrecteur nocturne. Vu le caractère hypercorrecteur recherché, les appuis sont marqués et ce corset de nuit nécessite un certain temps d'adaptation. Il est donc indispensable pour obtenir une bonne compliance de s'assurer de la motivation familiale. Plusieurs types de corsets existent, de jour ou de nuit : 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 l'anatomie disco-vertébrale normale.

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. L'intérêt d'un double abord est une libération discale par voie antérieure afin de rendre 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. 3).

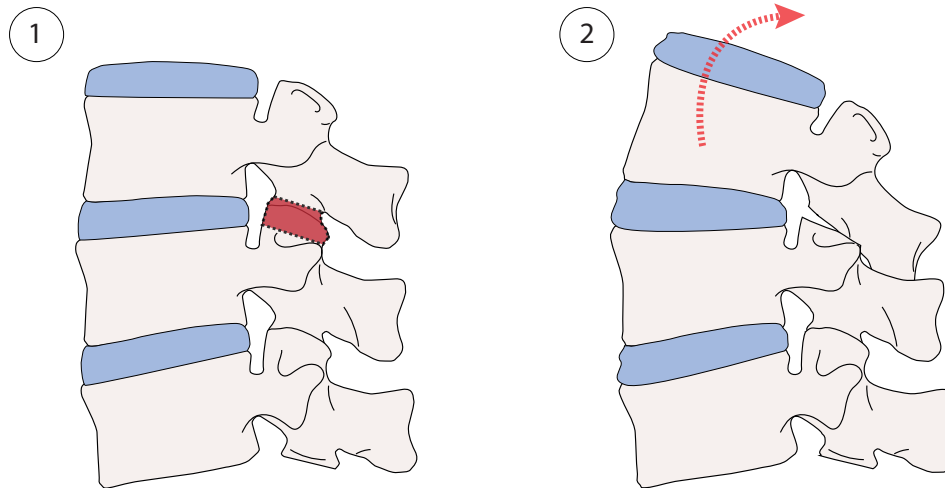


Fig. 3 - Ostéotomie de Smith-Petersen : soustraction postérieure avec arthrectomie et laminectomie. En (1), zone de résection en rouge. En (2), mouvement de réduction avec gain de lordose.

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 POSTURALES

DÉFINITION

Une cyphose posturale est définie par une hypercyphose thoracique souple et réductible. C'est en quelque sorte « le mal du siècle de l'adolescent », favorisée par la technologie : consoles, tablettes et smartphones. La consultation souvent motivée par l'inquiétude parentale : mon enfant est trop voûté, il se tient mal. Parfois par l'adolescent lui-même lorsque la douleur est présente.

CLINIQUE

À l'examen clinique, spontanément, l'adolescent est effondré avec les épaules enroulées en avant, avec une hypercyphose thoracique qui est tout à fait **réductible** par le patient lui-même lorsqu'il se redresse. La douleur peut être présente, toujours à la jonction thoracolombaire.

BILAN COMPLÉMENTAIRE

La radiographie colonne totale de profil ne montrera aucun signe radiologique de dystrophie rachidienne de croissance. L'importance de la cyphose thoracique dépend de la position prise par le patient lors de la réalisation de la radiographie mais sera le plus souvent dans les normes.

TRAITEMENT

Il doit être instauré dès le plus jeune âge chez un enfant qui présente une hypercyphose. Il s'agira d'exercices de posture, en rétropulsion des épaules, kinésithérapie d'étirement des chaînes postérieures et de renforcement des abdominaux. Un tabouret ergonomique trouve un intérêt, 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 afin d'éviter la dystrophie rachidienne de croissance. De manière générale il faudra donc favoriser la pratique régulière d'un sport.

CYPHOSES CONGÉNITALES

DÉFINITION-CLASSIFICATION-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 (cf. chapitre *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.

Enfin, peuvent entrer aussi dans ce cadre les FVAP qui pour certains sont d'origine congénitale (pour d'autres, la suite de la maladie de Scheuermann), avec une évolution qui devient parlante un peu plus tard, dans la première décennie de vie.

A l'extrême, nous observons la **luxation congénitale du rachis** (*Congenital Dislocated Spine, CDS*) avec une absence des éléments postérieurs et une instabilité importante (fig. 4).

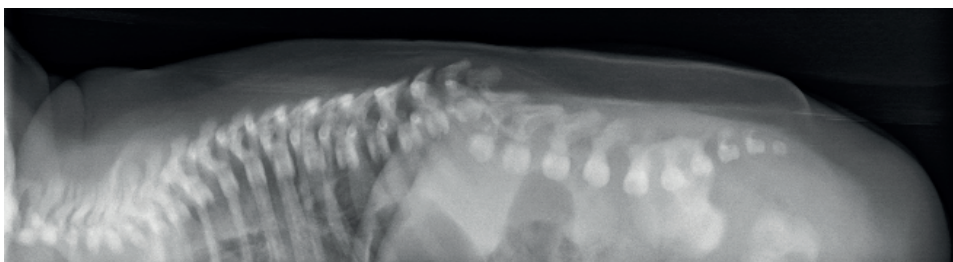


Fig. 4 - Luxation congénitale du rachis en T12-L1 chez un nouveau-né.

CLINIQUE

Le diagnostic est clinique (fig. 5).



Fig. 5 - Nouveau-né de la figure 4 avec cyphose courte à la jonction thoracolombaire.

Le patient se présente souvent avec une cyphose cliniquement évidente. 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 consistera à retrouver des signes cutanés (lipome, touffe de poils) qui orientent alors vers un dysraphisme, ainsi que des signes neurologiques, viscéraux ou vésico-sphinctériens qui indiquent un retentissement médullaire de la déformation.



BILAN COMPLÉMENTAIRE

L'étiologie de la cyphose est établie le plus souvent à l'aide de radiographies de colonne totale de face et de profil. La tomodensitométrie ne trouve sa place que dans les formes complexes et n'est donc indiquée qu'au cas par cas. Néanmoins, elle se réalisera systématiquement avant une chirurgie pour faire un bilan tridimensionnel osseux de l'anomalie. L'IRM précise les structures neurologiques et recherche des anomalies sous-jacentes et notamment une moelle attachée. Un bilan urodynamique est indiqué chez l'enfant plus grand. Chez le nourrisson, l'échographie est l'examen de choix car les éléments postérieurs ne sont pas encore ossifiés et permettent une visualisation de la moelle et une vision dynamique de la déformation lors de manœuvres de flexion et d'extension du tronc (fig. 6).

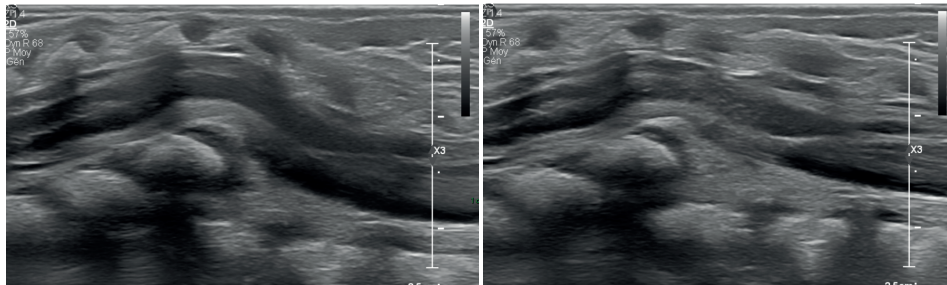


Fig. 6 - Échographie dynamique de la moelle épinière lors de la réduction de la cyphose.

Une IRM sera peu contributive chez le nourrisson. Lorsque l'anomalie est diagnostiquée à la naissance, il est nécessaire 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.

L'ensemble permettra de décrire quelle variante de malformation est responsable de la cyphose, 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 favorablement, tandis que les barres antérieures lombaires vont constamment perturber l'équilibre sagittal lombaire, donner des douleurs et induire une cyphose lombaire très handicapante.

Les aplasies vertébrales antérieures vont rapidement donner d'importantes cyphoses localisées accompagnées le plus souvent de souffrance neurologique statique ou dynamique.

TRAITEMENT

En pratique, l'évolutivité n'est pas toujours prévisible pour un patient donné 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 les 5 premières années de vie, que l'aggravation semble souvent majeure sitôt que l'enfant se met à marcher en raison de la gravité et qu'il faut surveiller au minimum tous les 6 mois les malformations importantes à cet âge. Ainsi, certaines déformations restent stables tandis que d'autres s'aggravent d'emblée de 10° tous les 6 mois et nécessiteront une prise en charge très rapide. D'autres enfin s'aggravent peu dans le temps et ne devront jamais être opérées. Dans la majorité des cas, 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'activité journalière ou de pratique sportive. Il faut simplement déconseiller les sports comportant des risques de chute violente sur le dos (équitation p. ex.).

La kinésithérapie n'a pas d'indication 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 (fig. 7).

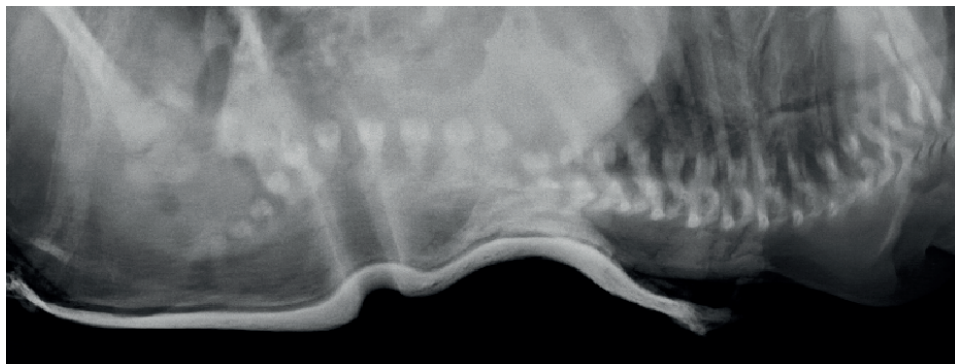


Fig. 7 - Alignement du rachis du patient de la figure 4 par corset plâtré pour diminuer le risque médullaire.

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, comme lors d'une désépiphysiodèse, 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, par voie postérieure ou postéro-latérale, à l'aide d'une greffe osseuse et d'une instrumentation vertébrale (fig. 8).

En fin de croissance et à l'âge adulte, le rachis s'est considérablement enraidie et la prise en charge est complexe avec nécessité de réaliser des ostéotomies de soustraction pédiculaire ou résections vertébrales pour espérer redresser le rachis. Le risque neurologique est alors très important.

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 moins efficace.

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 neuromonitoring (potentiels évoqués somesthésiques et moteurs) afin d'éviter de méconnaître un étirement médullaire pendant les manoeuvres 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.

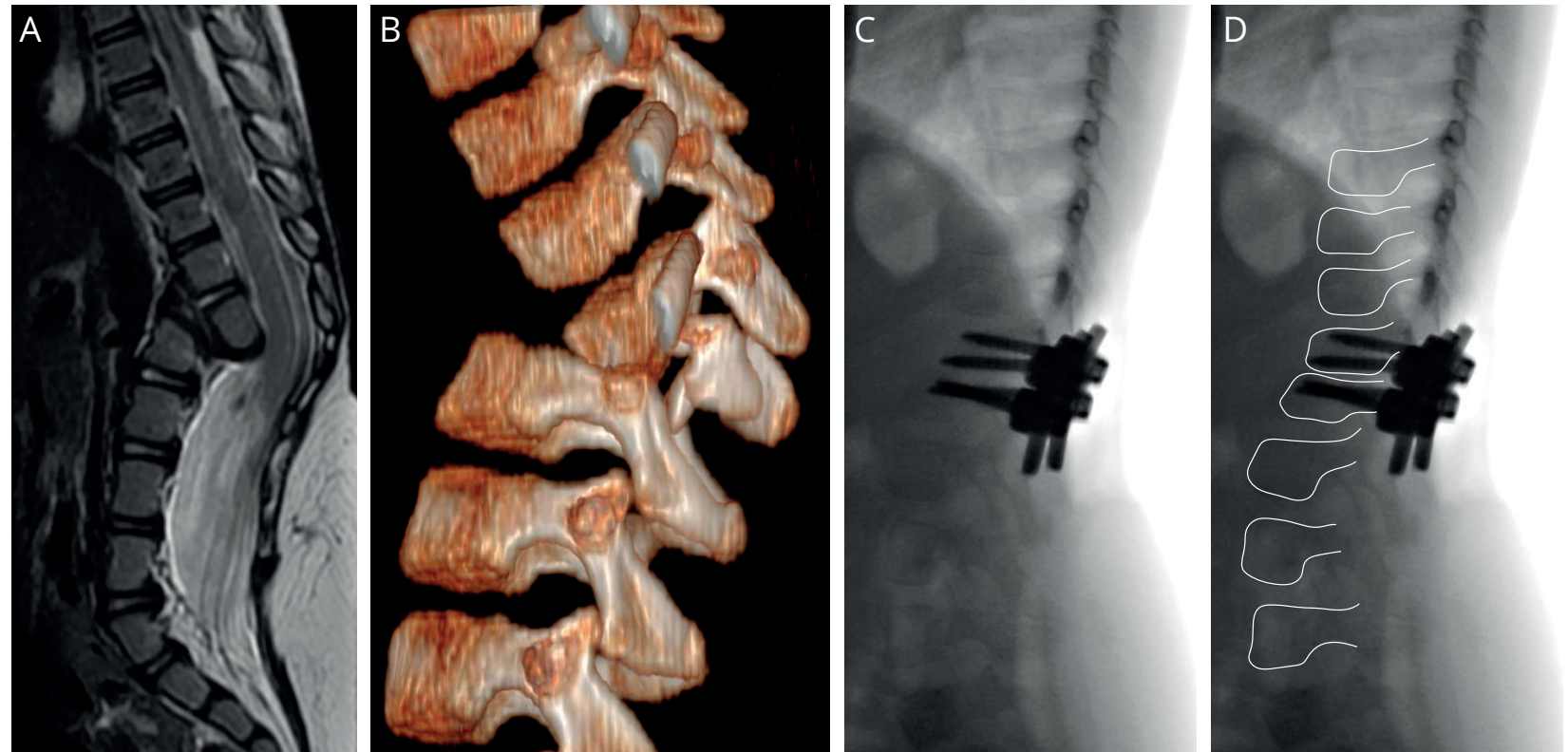


Fig. 8 - Même patiente que la figure 4. Bilan préopératoire par IRM (A) et CT-scan (B) de la luxation congénitale. On observe une agénésie du corps de T12 dont on voit en (B) les seuls éléments postérieurs. Notez l'angulation de près de 60° entre les vertèbres T11 et L1. Radioscopie en cours de procédure à l'âge de 22 mois avec obtention d'un alignement correct de profil (C) et de face (D).

RÉFÉRENCES

1. Morin C, Sales de Gauzy J, Jouve JL. « **Orthopedie pédiatrique Rachis et thorax. Techniques Chirurgicales orthopédie-Traumatologie de l'enfant** » (Elsevier Masson SAS, Paris), 2016.
2. Laumonier F, Lechevallier J. « **Maladie de Scheuermann et dystrophie rachidienne de croissance.** » EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil Locomoteur, 15-865-A-10 , 2008
3. Lowe TG. « **Scheuermann's disease.** » Orthop Clin North Am 1999.
4. Cebulski A, Nectoux E et al. « **Progressive anterior vertebral fusion: a report of three cases.** » Diagn Interv Imaging 2012.
5. Winter RB. « **Classification and Terminology.** In : **Congenital deformities of the spine.** » New York: Thieme-Stratton; 1983.