

SCOLIOSES : DÉFINITION, CLASSIFICATION ET BILAN CLINIQUE

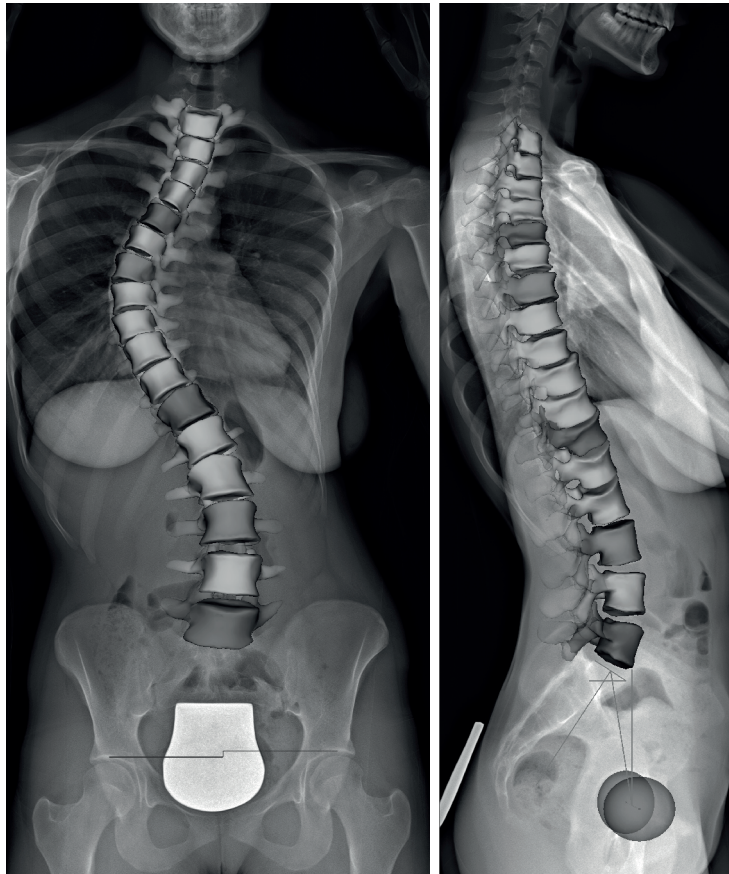


FIG. 1 - IMAGE CLÉ - Imagerie de face, *full spine* et en charge, d'une patiente présentant une scoliose. La déformation est en fait tridimensionnelle et l'angulation dans le plan coronal s'accompagne de perturbations au niveau axial et sagittal. Notez la légère inégalité de longueur des membres inférieurs. Elle n'est pas responsable de la déformation du rachis.



SIMON VANDERGUGTEN
LUDOVIC KAMINSKI
MARYLINE MOUSNY

POINTS CLÉS

- 🔑 Une attitude scoliotique est une position adoptée par la colonne, le plus souvent suite à une inégalité de longueur des membres inférieurs. Elle est bénigne et se normalise avec la correction de la cause sous-jacente.
- 🔑 Pour poser le diagnostic de scoliose idiopathique, il faut une courbure mesurant minimum 10 degrés d'angle de Cobb sur la radiographie de colonne de face et la présence d'une rotation vertébrale.
- 🔑 Une scoliose est dite idiopathique lorsque son étiologie est inconnue, il s'agit d'un diagnostic d'exclusion qui impose une évaluation rigoureuse et répétée permettant d'exclure une pathologie sous-jacente, en particulier neuromusculaire. Une scoliose idiopathique est une maladie de la colonne vertébrale en croissance, qui ne peut être corrigée par le port d'une semelle de compensation.
- 🔑 Une scoliose ne fait pas mal : en cas de douleurs importantes et persistantes ou de raideur rachidienne à l'examen clinique chez un patient scoliotique, une cause sous-jacente doit être recherchée.
- 🔑 Une scoliose idiopathique est une véritable déformation tridimensionnelle du rachis, avec altération de la statique rachidienne dans les plans frontal, sagittal et axial.
- 🔑 Une scoliose idiopathique peut avoir des répercussions cardiopulmonaires si elle est apparue avant l'âge de 5 ans (*early-onset scoliosis*).
- 🔑 Il est conseillé d'examiner le dos de chaque enfant même si le motif de consultation ne concerne pas le rachis.
- 🔑 Le pic pubertaire se caractérise par une accélération de la vitesse de croissance, principalement du rachis, responsable d'une augmentation du risque d'aggravation de la scoliose.

DÉFINITION

La scoliose a été définie de manière complète et explicite en 1986 par Dubousset comme une déformation du rachis consistant en un déplacement **progressif** de vertèbres par rapport à celles adjacentes, dans les **3 plans de l'espace**, sans perte de continuité ostéo-ligamentaire, sur tout ou partie du rachis, essentiellement durant la période de **croissance**.

La colonne scoliotique dessine dans le plan frontal une ou plusieurs courbures qui doivent être de minimum **10 degrés** d'angle de Cobb sur la radiographie de colonne de face (fig. 1).

La scoliose doit être distinguée de l'**attitude scoliotique**. Cette dernière est une déviation de la colonne dans le plan frontal, position prise par le rachis suite à une cause sous-jacente identifiable et dont la correction permet la normalisation de la statique rachidienne. La cause la plus fréquente est une inégalité de longueur des membres inférieurs. Dans ce cas, la correction de l'inégalité ou le fait d'asseoir le patient permet de remettre la colonne droite (fig. 2). Il n'y a jamais de rotation vertébrale associée à l'attitude scoliotique.



CROISSANCE DU RACHIS ET DU THORAX

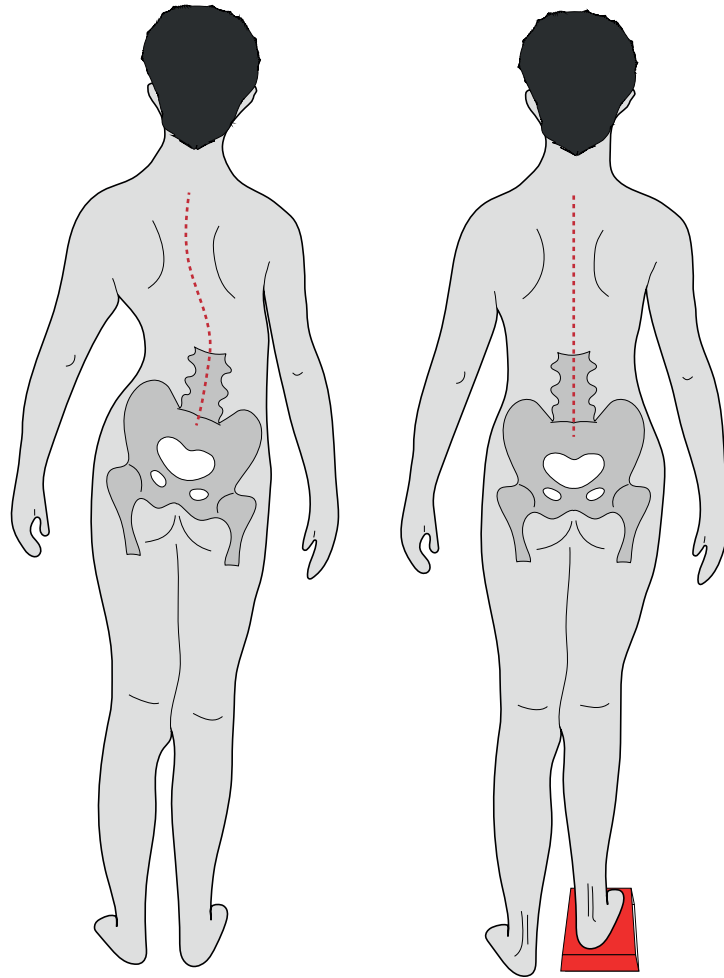


Fig. 2 - La normalisation de la bascule pelvienne liée à l'inégalité de longueur des membres inférieurs permet la correction de l'attitude scoliotique.

Les scolioses touchant une colonne en croissance, il est important de connaître quelques notions essentielles de la croissance rachidienne, ainsi que du développement pulmonaire. Le rachis est le siège d'une croissance importante, la taille assise passant en moyenne de 35 cm à 85 cm depuis la naissance jusqu'en fin de croissance. La vitesse de croissance rachidienne est variable en fonction de l'âge et trois périodes peuvent être décrites : avant 5 ans, entre 5 et 10 ans (fille) ou 12 ans (garçon), et enfin dès le début du pic pubertaire (fig. 3 et 4). Il faut noter que les âges renseignés doivent être compris en « âge osseux ». La courbe de croissance est identique chez tous les patients, quelle que soit l'origine ethnique. La vitesse de croissance rachidienne de T1 à L5 est la plus importante les 5 premières années de vie. Deux tiers de la taille assise finale sont acquis à l'âge de 5 ans. Après 5 ans, la vitesse de croissance diminue. On assiste à une nouvelle accélération de la croissance rachidienne lors du pic pubertaire (11 ans chez la fille ; 13 ans chez le garçon), mais la vitesse de croissance reste cependant moins importante que celle des 5 premières années de vie. La vitesse de croissance diminue ensuite progressivement en fin de pic pubertaire (13 ans chez la fille ; 15 ans chez le garçon). La croissance est quasiment terminée à 15 ans chez la fille et 17 ans chez le garçon. La ménarche est acquise sur le versant descendant du pic pubertaire, en moyenne à 13,5 ans. Il reste alors environ 4,5 cm de croissance pour la taille assise. On estime qu'il reste deux ans de croissance après l'apparition de la ménarche. Il faut noter que ce signe seul n'est pas fiable pour l'évaluation de la croissance résiduelle : 42 % des filles ont la ménarche avant Risser 1, 31 % à Risser 1 (13,5 ans), 13 % à Risser 2 (14 ans), 8 % à Risser 3 (14,5 ans), et 5 % à Risser 4 (17 ans). Au niveau des vertèbres, les cartilages de croissance sont situés autour du plateau vertébral, ainsi qu'au niveau des éléments postérieurs. La vitesse de croissance est un peu plus rapide au niveau des éléments postérieurs en thoracique, expliquant la cyphose thoracique, tandis que la croissance antérieure est un peu plus rapide en lombaire, contribuant ainsi à la lordose lombaire.

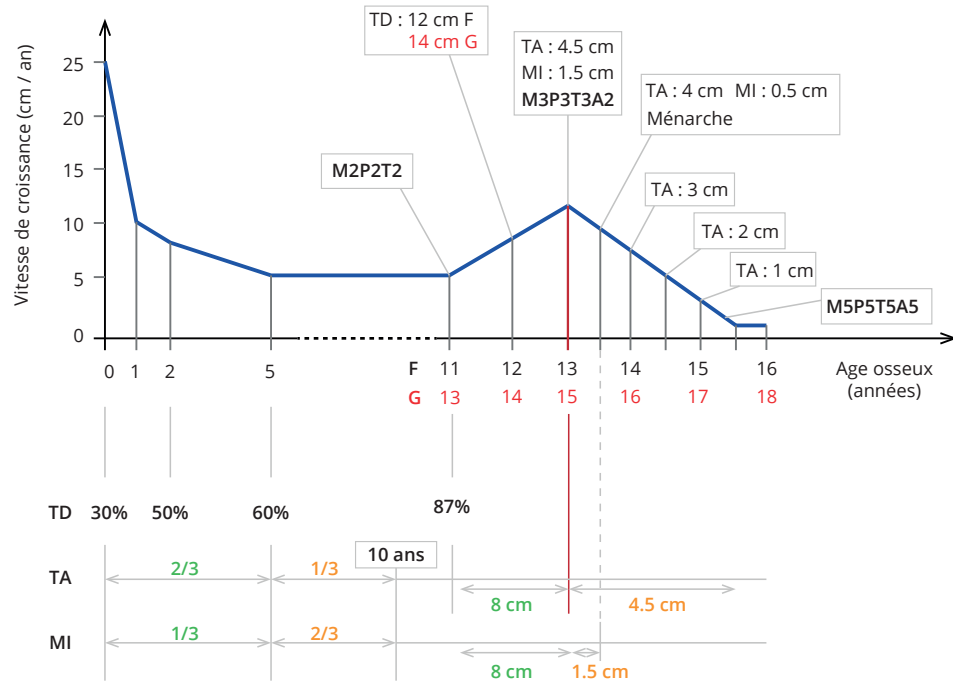


Fig. 3 - Vitesse de croissance en fonction de l'âge osseux chez la fille (F) et le garçon (G). Les stades de Tanner sont indiqués (MPTA), de même que la croissance résiduelle pour la taille debout (TD), la taille assise (TA) et les membres inférieurs (MI).

La croissance du thorax suit celle du rachis, avec une croissance rapide avant 5 ans, puis une croissance plus lente jusqu'au pic pubertaire où on assiste à une accélération de cette croissance (tableau 1). Le thorax grandit beaucoup à la puberté, son volume doublant pendant le pic pubertaire. Il faut cependant noter que le pic de croissance du thorax se situe sur le versant descendant du pic pubertaire.

STADE	Développement mammaire (M)	Pilosité pubienne de la femme (P)	Pilosité pubienne de l'homme (P)	Organes génitaux externes de l'homme (T)	Pilosité axillaire (A)
1					
2					
3					
4					
5					

Fig. 4 - Développement des caractères sexuels secondaires selon la classification de Tanner.

Tableau 1 -

Evolution de la circonférence et du volume thoracique en fonction de l'âge.

	Naissance	5 ans	10 ans	15 ans	18 ans
CIRCONFÉRENCE	36 %	63 %	73 %	91 %	100 %
VOLUME	6 %	30 %	50 %	100 %	

La croissance des **poumons** est liée à la croissance du rachis et à celle de la cage thoracique. À la naissance, les bronchioles respiratoires et alvéoles sont peu nombreuses, mais vont augmenter en nombre pour atteindre leur valeur adulte à l'âge de 8 ans. Le nouveau-né a en moyenne 20 millions d'alvéoles pulmonaires. Leur nombre atteint 250 millions à l'âge de 4 ans.



CLASSIFICATIONS

CLASSIFICATION ÉTIOLOGIQUE

On distingue les scolioses en fonction du contexte étiologique associé (tableau 2). Dans 75 % des cas, aucune cause ne peut être identifiée et aucune autre pathologie ne peut être mise en évidence. On parle alors de **scoliose idiopathique**. Les scolioses idiopathiques se caractérisent par la présence d'une rotation vertébrale visible sur la radiographie de face. Une scoliose idiopathique est une véritable déformation tridimensionnelle de la colonne. La présence d'une courbure supérieure à 10° d'angle de Cobb et d'une rotation vertébrale reste indispensable pour pouvoir poser le diagnostic de scoliose idiopathique.

Il peut exister une anomalie de formation d'une ou plusieurs vertèbres, à l'origine de la déviation scoliotique. On parle alors de **scoliose congénitale**. Ces anomalies sont présentes dès la naissance, mais la scoliose peut se développer et s'aggraver progressivement avec la croissance de la colonne. Celles-ci seront abordées dans le chapitre *Scolioses congénitales*.

Des troubles de la fonction musculaire peuvent aussi engendrer une scoliose, par excès de contraction (hypertonie) ou par manque de tonus musculaire (hypotonie). Elles peuvent être dues à une maladie neurologique ou musculaire et seront abordées dans le chapitre *Scolioses neuromusculaires*.

De nombreuses autres pathologies peuvent être responsables du développement d'une scoliose. Elles sont plus rares et seront évoquées dans les chapitres spécifiques de pédiatrie de chaque maladie. Citons tout de même les maladies du tissu conjonctif entraînant une hyperlaxité pathologique comme la maladie de Marfan ou d'Ehler Danlos.

▷ **Tableau 2** - Classification étiologique des scolioses

SCOLIOSE	CAUSE
Idiopathique	Pas de contexte étiologique associé
Congénitale	Malformation(s) vertébrale(s)
Neuromusculaire	Infirmitté motrice cérébrale, dystrophies musculaires, amyotrophies spinales, myopathies, maladie de Charcot-Marie, tumeur médullaire, etc.
Divers	Syndromes (Marfan, Prader-Willi, etc.), anomalies chromosomiques, neurofibromatose, maladies métaboliques, etc.

CLASSIFICATIONS DES SCOLIOSES IDIOPATHIQUES EN FONCTION DE L'ÂGE

Les scolioses idiopathiques sont classées en fonction de l'âge au moment du diagnostic.

Précédemment, on distinguait trois groupes de scolioses : infantiles (avant 3 ans), juvéniles (4-9 ans), et scolioses de l'adolescent (10 ans jusque la maturité). Actuellement, on préfère distinguer deux groupes : **early-onset scoliosis** (avant 5 ans) et **late-onset scoliosis** (après 5 ans). Cette dernière classification se base sur le développement des poumons et a donc une valeur pronostique, les *early-onset scoliosis* pouvant avoir des répercussions cardiopulmonaires. Il semble que les scolioses infantiles constituent un groupe à part, avec des particularités importantes à connaître. Il s'agit le plus souvent de garçons (ratio fille/garçon de 2/3), présentant une courbure scoliotique thoracique gauche (apex de la courbure localisée entre T1 et T11, convexité vers la gauche). Il peut ne pas y avoir de rotation vertébrale. Ce type de scoliose semble plus fréquent en Europe qu'aux États-Unis. À l'inverse, les scolioses de l'enfant plus âgé (juvéniles et de l'adolescent) touchent principalement des filles et sont principalement des scolioses avec courbure thoracique droite.

Les anomalies congénitales sont classées en trois groupes : les défauts de **segmentation** (barre pontant deux vertèbres), les défauts de **formation** (hémivertèbres), et les anomalies de **soudure** des centres de croissance. Plusieurs malformations peuvent être présentes de façon conjointe, réalisant de véritables mosaïques. Le type de malformation va conditionner le potentiel évolutif de la scoliose congénitale.

Celles-ci seront détaillées dans le chapitre *Scolioses congénitales*.

PATHOGÉNIE

Il est admis que les scolioses idiopathiques sont d'origine multifactorielle. De nombreuses pistes étiologiques ont été et sont encore explorées. Elles peuvent être schématiquement réparties en six groupes principaux : facteurs génétiques, neurologiques (système nerveux central, système vestibulaire, etc.), anomalies de la croissance squelettique, problèmes hormonaux et métaboliques (mélatonine, plaquettes, etc.), biomécaniques, facteurs environnementaux et d'hygiène de vie. Plusieurs gènes ont été identifiés comme jouant un rôle possible dans l'initiation et l'évolution de la scoliose. Leur mode d'action reste cependant à déterminer. Dans la pratique clinique, le rôle joué par la génétique fait qu'il faut toujours rechercher des antécédents de scoliose dans la famille du patient scoliotique.

En ce qui concerne les scolioses congénitales, l'étiologie est inconnue. Aucune influence génétique n'a été démontrée. Les anomalies surviennent pendant les cinq premières semaines du développement embryonnaire du rachis.

ÉPIDÉMIOLOGIE ET FACTEURS PRONOSTIQUES

La prévalence des scolioses idiopathiques chez les patients en croissance, en considérant les courbures mesurant plus de 10°, est comprise entre 0,5 et 3 %. Cette prévalence diminue pour les scolioses plus importantes (**tableau 3**) : elle est évaluée entre 1,5 et 3 ‰ pour les scolioses supérieures

à 30°. La scoliose idiopathique de l'adolescent est la forme la plus fréquente, représentant environ 89 % de tous les patients scoliotiques. Les scolioses *late-onset* touchent principalement les filles.

▷ **Tableau 3** - Ratio fille-garçon et prévalence de la scoliose idiopathique de l'adolescent dans la population en fonction de la valeur angulaire de la courbure scoliotique.

ANGLE DE COBB	RATIO FILLE - GARÇON	PRÉVALENCE (%)
> 10°	2 - 1	2 - 3
> 20°	5 - 1	0,3 à 0,5
> 30°	10 - 1	0,1 à 0,3
> 40°		< 0,1

L'âge d'apparition de la scoliose influence le pronostic. Plus la croissance résiduelle est importante, plus le risque d'aggravation de la scoliose est élevé. Le risque est également plus élevé quand la vitesse de croissance est importante. Le risque est donc important sur le versant ascendant du pic de croissance pubertaire et diminue sur le versant descendant (habituellement marqué par l'apparition de la ménarche).

L'importance de la scoliose au moment du diagnostic est également un élément essentiel du pronostic. En début de puberté, le risque d'aggravation progressive est évalué à 20 % pour les courbures mesurant 10°, à 80 % pour les courbures de 20°, et à 100 % pour les courbures de 30°.

Il a été démontré que 16 % des patients présentant une courbure scoliotique idiopathique inférieure à 20° en début de pic pubertaire nécessiteront un traitement chirurgical. Lorsque la courbure mesure 20° à 30°, le pourcentage de patients opérés monte à 75 %. Il est de 100 % pour les scolioses mesurant



plus de 30° en début de pic pubertaire. Les traitements conservateurs ne permettant généralement pas de corriger la scoliose, mais uniquement d'empêcher son aggravation, il est important de faire le diagnostic le plus rapidement possible. Il est donc conseillé de toujours examiner le dos d'un enfant quel que soit le motif de consultation.

La progression angulaire annuelle de la courbure scoliotique, comparée à la croissance présentée par l'enfant pendant cette période, est un facteur pronostic important. Pour les scolioses idiopathiques, il a été démontré qu'une aggravation inférieure à 6° par an sur le versant ascendant du pic croissance pubertaire serait associée à un risque de 33 % de traitement chirurgical. Une aggravation de 6° à 10° augmenterait ce risque à 71 %. Le risque serait de 100 % quand l'aggravation est supérieure à 10° par an.

PRÉSENTATION CLINIQUE

ANAMNÈSE

L'anamnèse doit être complète :

- ✧ recherche de plaintes douloureuses : une scoliose ne peut pas expliquer des douleurs importantes, persistantes. Toute plainte douloureuse doit faire rechercher une cause sous-jacente,
- ✧ recherche de symptômes neurologiques (troubles de la marche, de l'équilibre, troubles sensitifs, troubles sphinctériens, etc.),
- ✧ antécédents personnels : naissance, principales étapes du développement psychomoteur, âge d'acquisition de la marche, antécédents médicochirurgicaux,
- ✧ antécédents familiaux.

EXAMEN CLINIQUE

Le **premier examen clinique** doit être complet et systématique. La scoliose doit être considérée comme un signe clinique et rechercher une pathologie sous-jacente doit être une véritable enquête policière.

- ✧ Taille debout et idéalement taille assise ; poids.
- ✧ Examen en position debout :
 - ▶ recherche d'asymétrie (épaules, omoplates, flancs) : une asymétrie au niveau des flancs (observée en cas de courbure scoliotique lombaire) peut donner la fausse impression que le problème provient d'une inégalité des membres inférieurs,
 - ▶ évaluation de l'équilibre du bassin (fig. 2) : en prenant comme point de repère les crêtes iliaques et les articulations sacro-iliaques ou les épines iliaques antérosupérieures. Si une obliquité pelvienne sur inégalité de longueur des membres inférieurs est mise en évidence avec un aspect de courbure scoliotique, cette inégalité doit être corrigée en positionnant une compensation sous le membre inférieur le plus court. S'il s'agit d'une attitude scoliotique, ce test ou le fait d'asseoir le patient permettra la correction de la déviation rachidienne. S'il s'agit d'une véritable scoliose, la déviation rachidienne persistera. Il faut noter qu'une inégalité de longueur des membres inférieurs peut n'avoir aucune répercussion sur la statique rachidienne,
 - ▶ test en flexion antérieure du tronc d'Adam ou *bending antérieur* (fig. 5) : demander au patient de réaliser une flexion antérieure du tronc, genoux en extension. Cette position met en évidence la gibbosité qui correspond à la saillie des côtes ou de la musculature, conséquence de la rotation vertébrale, du côté de la convexité de la scoliose. Cette gibbosité peut être évaluée en degrés à l'aide d'un scoliomètre. Il faut veiller à ce que le patient garde les genoux en extension. Si le patient a des muscles ischio-jambiers courts, ce test peut être difficilement réalisé et créer l'aspect d'une fausse gibbosité,

Chez l'enfant jeune, ce test n'est généralement pas possible. La recherche d'une gibbosité se fait en regardant la colonne « à jour frisant », enfant debout ou assis, depuis le haut.



Fig. 5 - Mesure de la gibbosité avec un scoliomètre (ici 9°) lors du test en flexion antérieure du tronc d'Adam ou *bending antérieur*.

► test en inclinaison latérale : pour apprécier la souplesse globale du rachis (des contractures musculaires responsables d'un rachis raide doivent faire rechercher une pathologie sous-jacente), ainsi que la souplesse de chaque courbure scoliotique (inclinaison du côté de la convexité, main prenant appui à l'apex de la courbure, [fig. 6](#)). Chez l'enfant jeune, ce test peut être difficile. Le test en traction vers le haut permet de se faire une idée de la souplesse de la scoliose ([fig. 7](#)). Le test de souplesse est également effectué en décubitus ventral en tentant de corriger les courbures manuellement,



Fig. 6 - Test en inclinaison latérale pour apprécier la souplesse de la courbure scoliotique.



Fig. 7 - Test de traction vers le haut chez l'enfant jeune pour évaluer la souplesse de la scoliose.

- ▶ évaluation de l'équilibre rachidien frontal : un fil à plomb tenu en regard de l'épineuse de C7 doit normalement passer par le pli interfessier,
- ▶ évaluation de la statique rachidienne dans le plan sagittal : une hypocyphose thoracique est souvent retrouvée dans les scolioses idiopathiques. Dans les scolioses congénitales, les hémivertèbres peuvent être responsables d'une déformation en cyphose localisée. Le rachis est dit **équilibré** dans le plan sagittal si la verticale à l'aplomb des conduits auditifs externes passe par le centre des hanches, des genoux et des chevilles. Ceci sera détaillé dans le chapitre sur l'équilibre sagittal et le bilan radiographique.

- ✧ Recherche de stigmates cutanés sur la ligne médiane (tout signe cutané sur la ligne médiane doit faire rechercher une anomalie de type dysraphisme) ou ailleurs (p. ex., taches café au lait suggérant une neurofibromatose), de déformation costale/sternale.
- ✧ Examen de la marche normale, marche sur la pointe de pieds et les talons, évaluation de l'équilibre frontal et sagittal.
- ✧ Examen de la statique plantaire sur le podoscope.
- ✧ Examen en décubitus dorsal/ventral : examen systématique de toutes les articulations, mesure de l'angle poplité (rétraction des ischio-jambiers), évaluation d'une éventuelle rétraction des muscles droits antérieurs, recherche d'une hyperlaxité ligamentaire (pouvant faire suspecter une maladie de Marfan ou d'Ehlers-Danlos).
- ✧ Examen neurologique minimum : réflexes ostéotendineux des membres supérieurs et inférieurs, Babinski, réflexes cutanés abdominaux. L'examen neurologique est approfondi en fonction de la pathologie suspectée.
- ✧ L'examen clinique sera peaufiné en fonction d'une éventuelle pathologie suspectée. Par exemple, des tests spécifiques seront réalisés si une maladie de Marfan est suspectée.
- ✧ Lors de cet examen, il faut évaluer le développement pubertaire du patient (caractères sexuels secondaires selon les stades de Tanner, (fig. 4). La puberté commence de façon insidieuse et il est essentiel d'en identifier les premiers signes afin d'anticiper l'aggravation de la scoliose suite à l'accélération de croissance. Chez la fille, c'est essentiellement le développement mammaire qui signe le début du pic pubertaire.

Lors des **examens cliniques de contrôle**, il faut toujours évaluer la croissance résiduelle du patient afin de se faire une idée du risque d'aggravation de la scoliose. La taille et le poids seront toujours évalués. La taille doit être comparée aux tailles notées lors des précédentes consultations afin de déterminer la vitesse de croissance. Le premier signe clinique de la puberté

est une accélération de la vitesse de croissance qui devient supérieure à 0,5 cm par mois ou 6 cm par an pour la taille debout. Le stade de développement pubertaire doit toujours être évalué. L'augmentation en **volume des testicules** et un début de **développement mammaire** sont les signes indiquant le début du pic pubertaire. Aucun de ces signes n'étant absolu, ils doivent tous être pris en considération pour évaluer la croissance résiduelle. La même évaluation de statique rachidienne que celle décrite précédemment est réalisée. Enfin, un examen neurologique doit être réalisé en cas d'aggravation de la scoliose.

RÉFÉRENCES

1. Goldstein LA, Waugh TR. « **Classification and terminology of scoliosis.** » Clin Orthop Rel Res 1973.
2. Dimeglio A, Canavese F, Charles YP. « **Growth and adolescent idiopathic scoliosis: when and how much.** » J Pediatr Orthop. 2011.
3. Wang WJ, Yeung HY, Chu WC, Tang NL, Lee KM, Qiu Y, et al. « **Top theories for the etiopathogenesis of adolescent idiopathic scoliosis.** » J Pediatr Orthop. 2011.
4. Fernandes P, Weinstein SL. « **Natural History of Early Onset Scoliosis.** » J Bone Joint Surg Am. 2007.
5. Lonstein JE, Carlson JM. « **The prediction of curve progression in untreated idiopathic scoliosis during growth.** » J Bone Joint Surg Am. 1984.