

Maladie de Scheuermann ou dystrophie rachidienne de croissance

K. ABELIN GENEVOIS

Service de Chirurgie Orthopédique - Centre des Massues

Résumé

Mots clé : Hypercyphose ; Maladie de Scheuermann ; Dystrophie rachidienne de croissance ; Epiphysite ; cyphose dorsolombaire ; cyphose dorsale ; complexe disco vertébral.

La dystrophie rachidienne de croissance appelée communément maladie de Scheuermann a pour conséquence une exagération de la cyphose dorsale ou l'installation d'une cyphose thoracolombaire. La maladie peut être asymptomatique mais elle associe habituellement déformation en cyphose et douleur rachidienne mécanique.

La maladie de Scheuermann (SD) est un trouble de croissance de la colonne vertébrale, affilié aux épiphysites, nommé d'après le Dr Holger Werfel Scheuermann qui, en 1921, a décrit pour la première fois une cyphose thoracique structurelle exagérée affectant principalement les adolescents. Il s'agit de la seconde cause la plus fréquente de déformation rachidienne chez l'adolescent après la scoliose idiopathique, avec une prévalence de 2 à 5%.

Ses manifestations clinico-radiologiques pathognomoniques sont l'accentuation de la cyphose thoracique connue sous le nom de Cyphose de Scheuermann et l'atteinte radiologique du complexe disco vertébral selon les critères proposés par Sorensen en 19641. Le diagnostic reste radiologique, le diagnostic étant porté à la condition que les anomalies disco vertébrales soient présentes sur 3 vertèbres thoraciques contiguës ou plus.

Cependant, des formes « atypiques » (ASD) sont décrites dès 1957 et reconnues depuis les années 1980, de topographie lombaire, qui ont en commun l'apparition d'une cyphose thoracolombaire ou lombaire et les lésions du complexe disco vertébral, en particulier la cunéiformisation vertébrale, les hernies intra spongieuses ou nodules de Schmorl et l'irrégularité des plateaux vertébraux. L'atteinte du listel marginal antérieur y est aussi plus caricaturale^{1,2}

Le traitement repose sur un traitement orthopédique associant kinésithérapie et orthèse correctrice du tronc, en fonction du degré d'atteinte, et tant que la maturation osseuse n'est pas acquise et que la cyphose reste réductible. Si la déformation s'avère importante, un traitement chirurgical peut être discuté.

Le pronostic est variable en fonction de la sévérité de l'affection. Bon nombre de maladies de Scheuermann sont une découverte radiologique à l'âge adulte. Les complications de la maladie sont rares, essentiellement d'ordre neurologique.

L'évolution naturelle à l'âge adulte est fonction de l'importance de la déformation résiduelle en fin de croissance. L'enraidissement rachidien est la règle et peut ainsi se compliquer de compensations lombaire ou cervicale douloureuse, voire de déséquilibre rachidien antérieur fixé.

Etiologie

Bien que la localisation et l'étendue des lésions soient différentes, les deux types de maladies dystrophiques du rachis – forme typique thoracique et atypique thoraco-lombaire/lombaire (TL/L) - partagent un point commun, à savoir l'atteinte systématique du plateau cartilagineux survenant au cours de la période de croissance squelettique.

La dystrophie rachidienne juvénile est une maladie du plateau cartilagineux, une structure avasculaire régulant la perméabilité du disque intervertébral et jouant le rôle d'interface mécanique entre l'os sous-chondral et le disque résilient⁴. Lors de sa première description nosologique, Scheuermann envisageait déjà le rôle d'une nécrose aseptique du ringapophysaire. La croissance vertébrale peut schématiquement être scindée comme le squelette appendiculaire en deux parties. La première partie est assurée par trois centres d'ossification primaire (un pour le corps, deux pour l'arc postérieur) séparés par les synchondroses - neuro-centrales (qui fusionnent entre 3 et 6 ans) - postérieure (qui fusionne entre 2 et 4 ans)³.

Les points d'ossification secondaires apparaissent après la naissance et assurent la croissance en hauteur et en largeur des vertèbres. Le plus important est le listel marginal qui se situe au niveau des plateaux vertébraux, solidaire de l'annulus et des structures ligamentaires. Il fusionne avec les corps vertébraux en fin de croissance rachidienne sous l'influence des hormones sexuelles.

La maladie typique thoracique décrite par Scheuermann survient chez les adolescents et s'est avérée être génétiquement prédisposée avec un mode de transmission autosomique dominant⁴.

La localisation atypique thoraco-lombaire et lombaire est moins fréquente et il n'y a pas à ce jour d'étude génétique. Cependant, cette forme semble être facilitée par un morphotype rachidien à une faible incidence pelvienne^{2,3} mais aussi à une pratique sportive à risque et à haute intensité. Dans la pratique sportive de haut niveau, différents modèles de sollicitation mécanique et de sollicitation supra physiologique du rachis induisent différents types et fréquences de lésions du rachis. Parmi ces lésions, des lésions dystrophiques comparables à celles décrites dans la maladie de

Scheuermann peuvent survenir chez les jeunes joueurs d'élite⁵⁻⁷. En effet, même si les données sont limitées, certaines études indiquent qu'une spécialisation sportive précoce peut exposer le jeune athlète à un risque de blessures dues à un surmenage dans des zones anatomiques spécifiques⁸.

Présentation clinique

La DRC est une pathologie qui affecte spécifiquement les adolescents, avec un pic de survenue entre 13 et 16 ans. Elle se présente le plus souvent sous la forme d'une attitude cyphotique exagérée du rachis thoracique +/- douloureuse.

Les douleurs sont toujours d'horaire mécaniques, d'aggravation progressive au cours de la journée et aggravées par la station assise prolongée et la pratique de sport, en particulier les sports de réception de saut. Une fois installées, les douleurs rachidiennes dans la DRC sont décrites comme plus intenses, plus invalidantes ou impactantes et évolutives (non résolutive) que les dorsalgies ou lombalgies aspécifiques de l'adolescent⁵.

Signes d'alerte

Les deux éléments majeurs qui doivent alerter le clinicien sont la **raideur rachidienne** segmentaire le plus souvent douloureuse et le **déséquilibre rachidien** (incapacité ou difficultés à corriger l'hypercyphose ou nécessité de compensations douloureuses).

L'enraidissement de la zone hypercyphotique engendre en effet la nécessaire compensation :

- par le rachis lombaire (hyperlordose)
- par le rachis cervical (hyperlordose)

S'y associe souvent une raideur importante des chaînes postérieures (ischio jambiers, triceps sural).

Diagnostic positif

Il repose sur le bilan d'imagerie qui confirmera les signes radiologiques d'une souffrance du complexe disco vertébral et un retard d'ossification du ring apophysaire, et ce sur 3 niveaux vertébraux au moins (caractéristiques morphologiques du rachis en croissance - figure 1). La radiographie du rachis de profil permet en général de faire le diagnostic sur des signes pathognomoniques que l'on décrira ci-dessous, l'IRM peut être un complément intéressant voire indispensable, notamment dans les formes atypiques thoraco lombaires ou lombaires, et en particulier chez le jeune sportif.

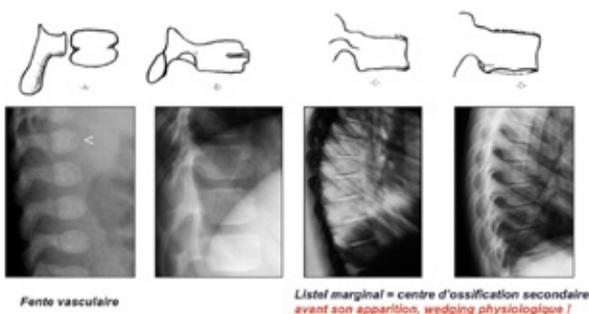


Figure 1. Croissance du rachis de l'enfant
Vue du rachis thoracique de profil au cours de la croissance

Examens complémentaires

1. Radiographies du rachis entier

La réalisation d'une radiographie du rachis soit centrée sur la zone douloureuse soit idéalement une radiographie du rachis entier Face et Profil utilisant idéalement la stéréoradiographie biplanaire (EOS) permet de confirmer l'existence d'anomalies pathognomoniques de la maladie ou critères de Sorensen (figure 2).

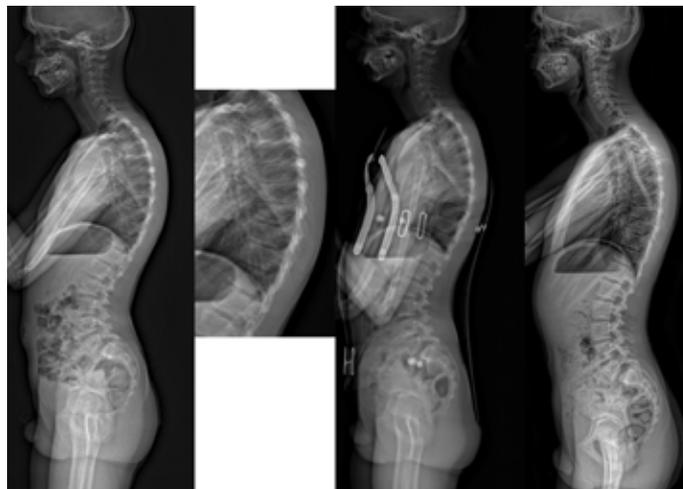


Figure 2a

Figure 2b

Figure 2. DRC Type 1 : Hypercyphose thoracique associée à un spondylolisthésis dysplasique grade 2.

2a. 14 ans, Risser 0, Y en cours de fermeture.

Doleurs lombosacrées accentuées par une pratique sportive intensive (course à pied, trail) et aggravation de l'attitude en cyphose qui devient difficile à corriger. Douleur provoquée en enroulement thoracique. Notez l'allongement antéro postérieur des vertèbres thoraciques apicales.

2b. Traitement orthopédique par corset anticyphose et délordose lombosacrée Evolution à 3 ans (Risser 3, Sanders 6). Poursuite du traitement orthopédique et des exercices d'auto étirements rachidiens et sous pelviens, en parallèle de la pratique sportive (corset de jour)

Critère majeur : exagération de la cyphose thoracique (50° ou plus)

Le diagnostic différentiel à ne pas négliger est la cyphose thoracique importante physiologiquement dans le cas d'une forte incidence pelvienne et donc d'un morphotype rachidien Roussouly type 4.

• Critères associés affectant au moins trois niveaux vertébraux contigus :

- Nodules de Schmorl
- Irrégularités des plateaux vertébraux
- Cunéiformisation vertébrale de plus de 5°
- Perte de hauteur discale du fait d'une dégénérescences discales
- Allongement antéro postérieur des vertèbres apicales
- L'intérêt de clichés radiologiques rachis entier est par ailleurs de permettre l'évaluation de l'équilibre rachidien et les compensations mises en place au niveau des courbures sagittales sus et sous-jacentes, pour le maintien d'un équilibre du tronc soutenable, et pour le maintien d'un regard horizontal.

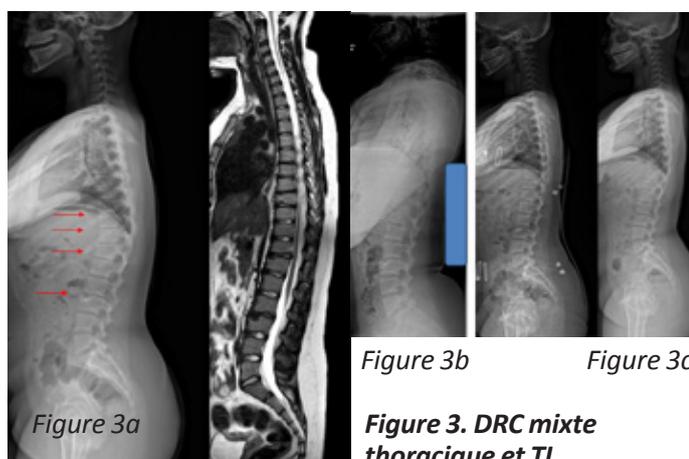
Classiquement la cyphose thoracique normale de l'adolescent est en moyenne de $40^\circ \pm 10^\circ$ ⁶. La charnière thoraco lombaire est une zone transitionnelle dont l'angulation est faible classiquement de $0 \pm 5^\circ$. La cyphose thoracique est modérément corrélée à la lordose lombaire et ne présente aucune corrélation directe avec les paramètres lombo pelviens qui régissent la forme de dos^{6,7}. Cependant, il existe une corrélation plus forte entre cyphose thoracique et lordose cervicale mais aussi et surtout la pente de T1.

Le diagnostic de « SD atypique » ou Type II a été proposé par Cleveland puis par Blumenthal sur une série de pour les patients présentant seulement une ou deux VV et aucune cyphose notable, mais des lésions caractéristiques du disque/du plateau vertébral, notamment SN et IE (16–20). Parce que le SD atypique a tendance à affecter la région de la jonction lombaire ou thoraco-lombaire. Au lieu de la colonne thoracique, elle est également appelée « SD lombaire »^{16,17,19,20}. Ainsi, la SD représente un concept plus large que la cyphose de Scheuermann (SD classique) car elle inclut également la SD lombaire (SD atypique) (figure 3).

La notion de dystrophie vertébrale ou ostéochondrose juvénile de la colonne vertébrale, initialement décrite par Scheuermann au niveau du rachis thoracique et définie plus tard par quelques lésions spécifiques de la colonne antérieure du rachis par Sorensen, s'est progressivement enrichie de formes moins typiques localisées au niveau thoraco-lombaire ou colonne lombaire, redéfinissant la maladie comme un changement dystrophique dans trois niveaux adjacents ou plus de la colonne vertébrale, qu'une déformation cyphotique se produise ou non.

Le bilan radiologique peut être complété par un cliché de réductibilité de la déformation ce qui permettra d'évaluer le degré d'enraidissement tissulaire

- un cliché sur billot en position couchée (figure 3)
- et/ou un cliché de profil en suspension (figure 6).



3a. Patiente de 13 ans, récemment réglée, présentant des douleurs rachidiennes mécaniques croissantes aggravées par le sport (dyspare). Antécédents personnels d'ostéochondroses (Sever, Osgood Schlatter). Risser 1.

3b. Cliché de réductibilité sur billot

3c. Traitement orthopédique par corset anticyphose et délordose lombosacrée

Evolution à 2 ans. Arrêt du TO (Risser 5, Sanders 8).

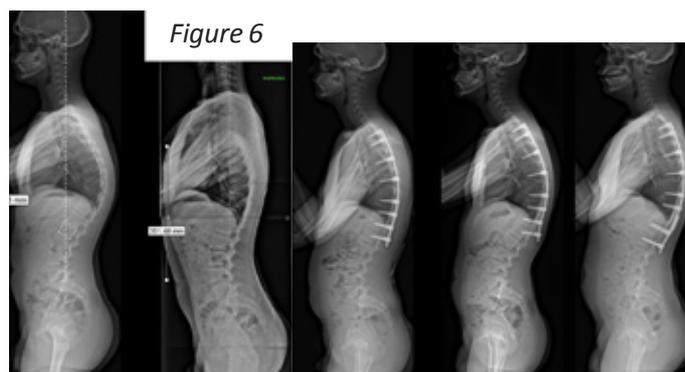


Figure 6. Complication mécanique post opératoire hypercyphose thoracique de sommet T10 douloureuse. Risser 4. SSV = L2.

Excellente réductibilité en suspension.

Correction arthrolyse de T4 à L1 (SSV -1) compliquée d'une faillite mécanique distale (DJK) Reprise chirurgicale : prolongation distale (2 ans de recul)

A. IRM du rachis

Une IRM du rachis thoracique, thoraco-lombaire ou lombaire est prescrite selon localisation clinico-radiologique de la maladie, et si des anomalies radiologiques sont caractérisées sur les radiographies et/ou si les patients rapportaient des douleurs dorsales ou dorso lombaires significatives en termes de fréquence (au moins une fois par semaine) et d'intensité (EVA > 3) (figure 3).

L'IRM est une méthode d'imagerie non irradiante qui offre une analyse spécifique et unique des tissus mous et structures neurologiques. La réalisation de séquences pondérées T1, T2 et STIR, avec un système IRM 1,5 ou 3 Tesla.

L'IRM explore dans différentes séquences :

- les disques intervertébraux : état d'hydratation du disque (signal T2), score de Pfirrmann
- les plateaux vertébraux : atteinte inflammatoire avec œdème osseux (Modic sign : T1: low signal ; T2: high signal ; T1 C+ (Gd): réhaussement
- les facettes articulaires
- les muscles
- le névraxe et ses relations avec d'autres zones anatomiques de la colonne vertébrale.

Selon Kaiser et al., l'IRM peut par ailleurs être utilisée pour l'évaluation de la flexibilité de la DRC avec une valeur prédictive similaire à celle de la radiographie latérale d'hyperextension sur billot utilisée en routine dans le bilan pré opératoire⁸.

B. Evaluation de l'âge osseux

La DRC est une pathologie qui survient exclusivement à partir de la puberté où la croissance du rachis subit une nouvelle accélération. Au début de la puberté, il reste environ 12 cm à grandir sur la taille assise (11,5 cm chez les filles et 12,5 cm chez les garçons) avec les 2/3 de la croissance restante qui se font lors de la phase d'accélération et le 1/3 restant sur la phase de décélération. Il est donc essentiel de déterminer, au diagnostic, à quel stade de la croissance rachidienne le patient se situe, dans un but pronostique et thérapeutique.

Le tableau suivant récapitule les méthodes utiles au diagnostic et au suivi de l'âge osseux, autour de la phase de croissance pubertaire. La publication de Charles et al. place les phases critiques de la méthode de Sauvegrain et en particulier l'ossification des noyaux secondaires de l'olécrane sur la courbe de croissance de Mme Duval Beaupère⁹. Cheung et al. ont analysé la vitesse de croissance rachidienne selon le stade de Risser, les stades d'ossification des noyaux secondaires du radius, de l'ulna et le score de Sanders¹⁰. Selon ces auteurs, et quel que soit le sexe, le grade 6 du radius (R), le grade 5 du cubitus (U), le stade Sanders (SS) 3 et le stade Risser 0+ étaient les grades médians pour le pic de croissance, tandis que le stade Risser 4, R 8/9, U 7/8, et SS 6/7 ont indiqué le début du plateau de croissance¹¹.

Complications de la maladie

Outre l'enraidissement rachidien et la progression de la déformation à l'âge adulte, que nous verrons ultérieurement, la littérature rapporte des complications rares mais graves de la DRC : les complications neurologiques consécutives à une hernie discale sur lésion de Schmorl, qui en thoracique sont responsables d'une compression neurologique avec un tableau de paraparésie spastique ou une sténose canalaire lombaire le plus souvent centrale pour les formes TL/L^{12,13}.

Ainsi une vingtaine de cas sont rapportés dans la littérature, plus d'un tiers concernant des patients adultes, le plus souvent après 30 ans et majoritairement des sujets masculins (80%). Les auteurs ne retrouvent pas de corrélation avec le siège ou l'importance de la déformation.

Ces complications imposent une prise en charge chirurgicale associant une décompression antérieure (discectomie au niveau de la hernie discale) et une correction fusion postérieure, les cas traités par laminectomie et fusion postérieures étant inconstamment améliorés¹⁴. Sariali et al. rapportent un cas de décompression et fusion antérieure par étau avec une évolution favorable¹⁵.

Prise en charge thérapeutique

Comme toute pathologie survenue en période de croissance, le stade de maturité squelettique et les situations entretenant le stress mécanique sur la jonction disco vertébrale sont des facteurs de risque de progression de la maladie.

On peut schématiquement différencier trois situations cliniques qui guideront l'attitude thérapeutique, en la pondérant par le stade de maturité squelettique :

- Hypercyphose posturale ou asthénique (postural roundback) : totalement réductible en actif et le plus souvent indolore, avec un bilan d'imagerie négatif, elle relève d'un traitement fonctionnel et d'une surveillance tous les 4 à 6 mois selon l'âge osseux
- Hypercyphose structurale avec des lésions anatomiques sur l'imagerie (critères de Sorensen) : elle peut de façon variable se caractériser par l'apparition de douleurs et dans une moindre mesure un enraidissement qui rend l'auto-

correction difficile

- Hypercyphose raide douloureuse compensée ou déséquilibrée : évolutive, elle doit faire l'objet d'un traitement agressif qui dépendra du stade de maturation squelettique et de l'importance de la déformation (corset plâtré pour les plus jeunes, chirurgie dans les autres cas)

La figure 8 résume l'algorithme décisionnel thérapeutique.

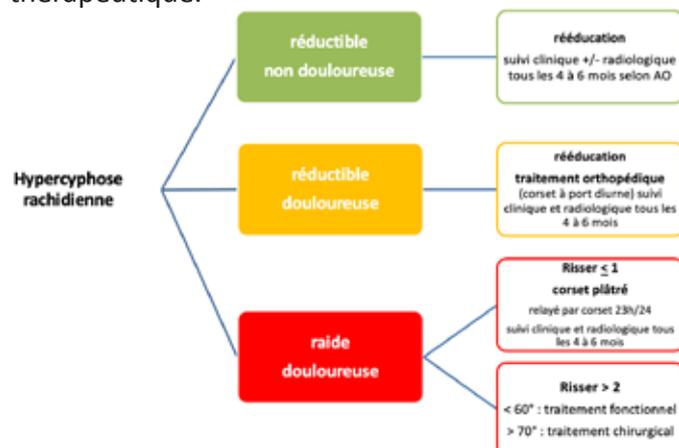


Figure 8. Traitement de la DRC : algorithme décisionnel

Dans les formes raides et douloureuses, l'indication chirurgicale sera discutée en fonction de la localisation, du déséquilibre rachidien et de la symptomatologie du patient.

Aide à la décision thérapeutique

Il est donc indispensable, comme pour la scoliose idiopathique, d'évaluer le degré de maturité squelettique et de replacer le patient sur la courbe de Duval Beaupère pour évaluer le risque évolutif et guider la prise en charge.

Un pronostic bénin avec stabilisation des symptômes et stabilisation de la déformation à maturité squelettique est attendu chez la plupart des patients, tout particulièrement quand les lésions sont peu ou pas actives (IRM), que les séquelles anatomiques sont modérées (absence ou faible cunéiformisation vertébrale) et que le stade maturation osseuse est déjà avancé (Risser 3 et plus). L'observation et les programmes d'exercices de renforcement du contrôle postural et de la musculature du tronc, de même que la lutte contre les rétractions musculo tendineuses, en particulier sous pelviennes, sont appropriés pour les déformations modérées, flexibles.

Dans la situation où le diagnostic est porté à un stade précoce de la poussée de croissance pubertaire (Risser 0 ou 1), une surveillance rapprochée doit permettre d'éliminer l'évolutivité de la pathologie vers une déformation plus importante, raide ou douloureuse qui échapperait à ces mesures et des mesures thérapeutiques doivent être prises pour stopper l'évolution de la maladie disco vertébrale, idéalement à un stade où la réversibilité des lésions est possible.

Traitement fonctionnel

Elle peut être utilisée seule en cas de cyphose posturale simple (ou cyphose asthénique de l'adolescent) ou en association au port d'orthèses en cas de cyphose structuralisée.

Elle doit comprendre un travail de rééducation proprioceptive, au mieux associée à des exercices posturaux avec un miroir.

L'assouplissement et les étirements des muscles rétractés (muscles para-vertébraux, ischio-jambiers surtout, éventuellement psoas) ainsi que le renforcement musculaire de la paroi abdominale et des muscles para-vertébraux sont des points importants de la prise en charge rééducative.

La physiothérapie peut permettre dans certains cas de soulager des douleurs.

On encouragera la pratique d'activités sportives autant que possible.

Traitement orthopédique

Le traitement orthopédique par corset est indiqué pour une déformation évolutive mais avec la persistance d'une flexibilité du rachis, et chez les patients motivés qui ont une croissance vertébrale restante significative (Risser < 2). En effet, outre le rôle de réduction du stress sur le complexe disco vertébral et donc de soulagement de la douleur, il permet de relancer la croissance antérieure des corps vertébraux afin d'obtenir un remodelage osseux, et ainsi de restaurer une anatomie vertébrale compatible avec un alignement sagittal adapté à la morphologie spino-pelvienne.

Le traitement orthopédique peut aussi être un moyen thérapeutique chez des patients proches ou à la fin de leur maturité squelettique en cas de rachis douloureux, afin de soulager la douleur, et accompagner une prise en charge rééducative, lorsque l'indication chirurgicale n'est pas envisagée¹⁶.

Traitement chirurgical

La correction chirurgicale par fusion vertébrale instrumentée est indiquée devant une cyphose sévère qui comporte un risque d'évolution au-delà de la fin de croissance entraînant une déformation esthétique, des rachialgies chroniques et plus rarement des complications neurologiques (figure 4).

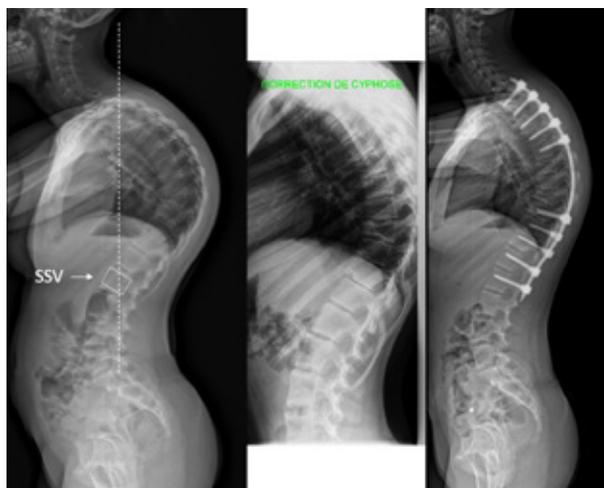


Figure 4. Traitement chirurgical de la DRC Type 1 hypercyphose thoracique sévère > 90° réductible en décubitus (SSV = L2).

Notez la pente de T1 peu modifiée sur le cliché de réduction (réductibilité apicale et thoracique inférieure).

Faible incidence pelvienne mais antéversion pelvienne (Roussouly type 3 antéversé)

Correction arthrodeuse T1 L2 (2 ans de recul)

Dans les formes classiques thoraciques, les indications sont classiquement portées quand la cyphose thoracique excède 70° et qu'elle s'accompagne d'un enraidissement douloureux du rachis. Le caractère progressif et structurel est également pris en compte. La demande au premier plan peut également être esthétique. L'évaluation de la qualité de vie est essentielle à ce stade, en particulier pour des déformations limites (60 à 70°). Dans les indications consensuelles, le bénéfice en termes de qualité de vie est réel tant sur les douleurs, l'image de soi ou la satisfaction vis-à-vis du traitement¹⁷.

La prise en charge chirurgicale impose le plus souvent la réalisation de gestes d'ostéotomies postérieures pouvant aller de multiples ostéotomies de Smith Petersen à la réalisation d'une ostéotomie vertébrale transpédiculaire ou trois colonnes¹⁸.

Elle donne de bons résultats en termes de correction mais est grevée de potentielles complications chirurgicales (saignement, complication neurologique, complications mécaniques...).

La planification chirurgicale est essentielle pour proposer le geste le moins invasif et surtout rééquilibrer le risque pour limiter la survenue de complications mécaniques.

L'analyse sagittale, le siège de la déformation et de la raideur segmentaire sont des éléments essentiels à la planification chirurgicale¹⁹.

Le bilan minimal doit donc comporter :

- Une radiographie du rachis entier de profil
- Une radiographie de profil en position couchée en décubitus dorsal voire sur billot à l'apex de la déformation pour les formes rigides. La présence du chirurgien peut permettre de corriger de façon concomitante l'hyperlordose par la flexion dosée des hanches afin de limiter l'hyperlordose et l'antéversion pelvienne.
- Un cliché en suspension du rachis de profil peut également permettre d'apprécier la correction réciproque des courbures sus et sous-jacentes.

Les syndromes jonctionnels représentent la principale complication des déformations rachidiennes traitées par fusion instrumentée, en moyenne 15% toutes séries confondues. Il s'agit donc d'un problème commun après chirurgie de DRC qui peut être lié à une sélection inappropriée des niveaux de fusion, une dissection trop extensive (faillite ligamentaire) ou une correction excessive de la déformation. Leur fréquence est variable selon les études mais près de 7% de ces patients auront une reprise chirurgicale discutée à moyen terme. Il est aujourd'hui clairement établi que le principal facteur de risque est le non-respect des principes régissant l'alignement sagittal.

Outre la détermination du type de dos et des compensations mises en place par le patient, le bilan radiologique permettra de déterminer deux paramètres d'importance dans le choix de la stratégie de fusion, à savoir la vertèbre limite inférieure et la vertèbre limite supérieure.

Le choix du niveau inférieur, en particulier, constitue l'élément pronostique de la stratégie chirurgicale. Dikici et al. ont comparé l'évolution post opératoire selon la stratégie de décision du niveau inférieur de fusion ²⁰ suivant qu'il s'agissait de la :

- sagittal stable vertebra (SSV),
- first lordotic vertebra (FLV)
- lower end vertebra (LEV)

Selon ces auteurs, à 3 ans de recul minimum, le taux de cyphose jonctionnelle distale était nul pour la SSV, alors qu'il était de 60% pour la FLV et 100% pour la LEV. Ces résultats confirment les conclusions de Cho et al. et plaident, dans les formes classiques thoraciques, pour le choix de la vertèbre sagittale stable (SSV) comme niveau de fusion distale ²¹ (figure 6). Dans les formes thoraco lombaires, la fusion thoraco lombaire incluant la première vertèbre lordotique limite le risque de syndrome jonctionnel distal (figure 7).

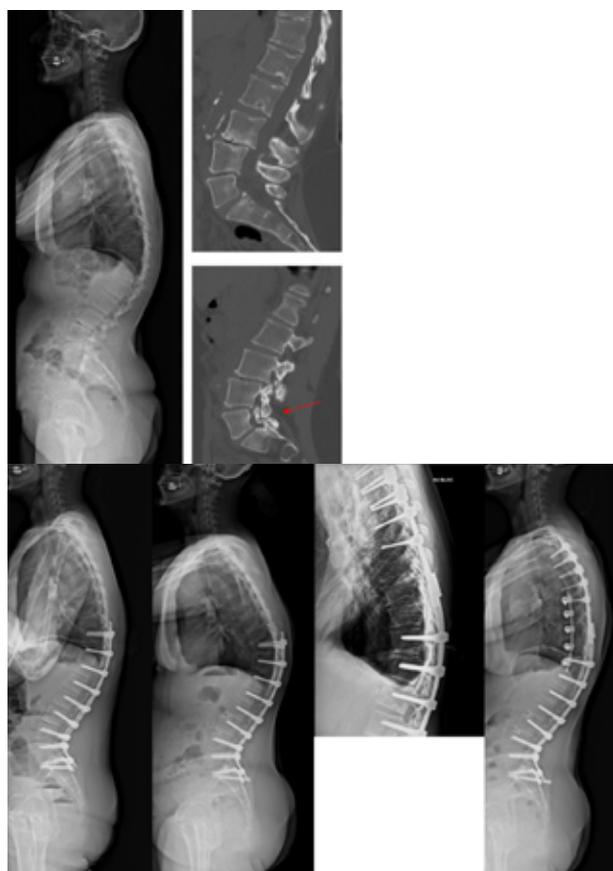


Figure 7. Evolution à l'âge adulte
Patiente de 50 ans, DRC TL Type 2 asymptomatique à l'adolescence

Hyperlordose lombaire décompensée par une discopathie dégénérative multiétagée, une dégénérescence articulaire postérieure en L3L4, L4L5 et L5S1.

Dos plat thoracique de compensation

Symptomatologie douloureuse lombaire basse et thoracique et cruralgie par sténose canalaire sur spondylolisthésis dégénératif L4L5 et rétrolisthésis L3L4 (TDM lombo sacré).

Traitement chirurgical : décompression postérieure et arthrode de T10 au sacrum.

Décompensation en quelques mois : hypercyphose au-dessus du montage T10 sacrum responsable d'un déséquilibre

antérieur mal toléré justifiant d'une prolongation au rachis thoracique (cliché per opératoire : notez l'ouverture des espaces discaux à la jonction).

Arthrode circconférentielle par un complément d'arthrode instrumentée antérieure.

Peu d'auteurs ont étudié le choix de la vertèbre limite supérieure du montage, la faillite mécanique proximale étant une complication moins fréquemment rapportée. Sarwahi V et al. ²² retrouvaient un taux de PJK de 33%. Les deux facteurs de risque étaient selon eux un niveau proximal de fusion en dessous de T2 et une correction chirurgicale excessive de la cyphose thoracique (kyphosis-PI mismatch). La récente étude de Yuan N et al. rapporte une cyphose jonctionnelle proximale dans 32% sur une série de 86 patients ²³. Les facteurs associés à la survenue d'une PJK étaient C7 PL sacrum distance > 50mm. Une arthrode étendue à T2 réduisait ce risque.

Aucun de ces auteurs n'a analysé le rôle de la longueur et de la distribution de la cyphose thoracique qui ont été démontré comme facteurs de PJK quelle que soit la pathologie traitée ²⁴⁻²⁶. Cette analyse spécifique de l'école française est intuitivement plus évidente dans le sens où elle évalue l'harmonie de distribution des courbures. C'est une approche d'autant plus séduisante et aisée dans son application qu'il est difficile de déterminer la correction idéale de la cyphose thoracique, celle-ci étant peu corrélée aux paramètres spino-pelviens.

Les recommandations que nous pouvons faire :

La cyphose thoracique n'est pas un simple arc de cercle, la distribution entre cyphose proximale doit rétablir une pente de T1 de 25° et la cyphose distale plus longue et répondant à l'angle réciproque de lordose proximale lombaire.

La pente de T1 (qui est en générale la vertèbre la plus inclinée antérieurement) est un paramètre relativement stable quel que soit le morphotype autour de 25° +/- 9°²⁷⁻²⁹.

Ainsi la cyphose thoracique proximale représente 2/3 de la cyphose totale et est la plus prédictible avec une cyphose proximale identique à tous les types de dos et une cyphose distale plus ou moins prononcée dépendant du type de dos selon Roussouly. L'apex thoracique varie aussi en fonction du type de dos²⁴.

C'est donc le tilt de T12 L1 qui détermine l'amplitude globale de la cyphose thoracique, avec une forte corrélation par réciprocité de la LTK³⁰.

Pour les variantes thoraco lombaires, bien que la voie postérieure soit l'approche la plus fréquente, il peut être intéressant de réaliser une arthrodèse antérieure par thoraco-phreno- lombotomie (figure 5). Malgré la morbidité relative de cette voie d'abord, l'intérêt est réel dans les formes très dysplasiques avec la réalisation d'un support par greffe intersomatique complémentaire. Cette approche requiert cependant une bonne réductibilité de la déformation, la forme enraidie justifiant la réalisation d'ostéotomies postérieures accourcissantes.



Figure 5. Traitement chirurgical de la DRC Type II : Cyphose TL de sommet L1 avec dos plat thoracique en compensation.

Faible incidence pelvienne (Roussouly type 1). SSV = L3
Patient âgé de 17 ans hyperlaxe. Risser 5. Rachialgies invalidantes améliorées par le corset.

Risque évolutif (âge adulte)

Quatre études internationales rapportent le retentissement de la DRC à l'âge adulte avec un recul moyen de 30 ans³¹⁻³⁵. Ces auteurs confirment le retentissement de la DRC sur la qualité de vie, avec pour Ristolainen et al. un risque 2,5 fois plus élevé de douleurs rachidiennes chroniques quotidiennes. A l'âge adulte, Liu et al. ont démontré que les douleurs rachidiennes n'étaient pas spontanément résolutive et que ces patients porteurs de séquelles de DRC présentaient des taux plus élevés d'absentéisme au travail (42,1 % contre 9,5 %, p = 0,002) et de recours à des soins médicaux (68,4 % contre 39,2 %, p = 0,022) en raison de la lombalgie, ainsi que une intensité de l'épisode de lombalgie le plus sévère plus élevée au cours des 2 dernières années (EN = 6,4 ± 2,5 vs 4,1 ± 2,5, p = 0,001)⁵. Garrido et al. ont revu 113 patients porteurs de DRC non opérés, cliniquement et radiologiquement, et ont recueilli systématiquement des questionnaires de qualité de vie évaluant le retentissement physique, psychique et esthétique, en les comparant à des valeurs normatives dans la population générale du même âge (34). La cyphose thoracique moyenne avaient progressé de 66° en fin de croissance à 78° au dernier contrôle (p < 0.0001) et le taux de progression annuelle était estimé à 0,45° par an. La progression était la règle puisque plus de 80% de la cohorte avaient progressé en termes de déformation angulaire. Cette progression n'était corrélée ni à l'âge au dernier recul, ni au sexe, ni à la sévérité de la déformation en fin de croissance ou à la localisation de la cyphose (T ou TL). Dans toutes ces études, l'altération de la qualité de vie concernait essentiellement les domaines physiques. On ne retrouve pas d'impact esthétique sauf pour les déformations sévères.

Outre l'évolution de la déformation, le principal facteur pronostique à l'âge adulte est l'enraidissement de la déformation et avec lui la problématique des compensations sus et sous-jacentes pour conserver un équilibre rachidien. La SVA (Sagittal Vertical Axis) qui est un paramètre rachidien corrélé au déséquilibre rachidien est fortement corrélée au retentissement douloureux chez les patients adultes³⁴.

L'hypercyphose voire la dysharmonie des courbures sagittales imposent des compensations jonctionnelles à la fois douloureuses, sources de fatigabilité et de stress biomécanique sur les segments adjacents :

- L'hyperlordose compensatrice du rachis lombaire (douleurs de la charnière lombo sacrée)
- L'hyperlordose compensatrice du rachis cervical.

Les contraintes permanentes en hyperextension de la charnière lombosacrée engendrent sur le long terme une dégénérescence articulaire postérieure voire un spondylolisthésis dégénératif pour permettre au patient de maintenir un alignement rachidien. La décompensation vers un tableau de lombo radiculalgies peut survenir par le rétrolisthésis des segments sus jacents (figure 7).

Conclusion

Au-delà de l'hypercyphose, on parlera donc plutôt de cyphose pathologique, lorsque cette cyphose s'avère exagérée, raide, douloureuse, progressive et/ou ne s'intégrant pas dans l'équilibre sagittal global du rachis. Cette maladie du complexe disco vertébral justifie d'une stratégie thérapeutique dépendant de l'évaluation de l'âge osseux et donc de la croissance restante.

Le traitement repose sur une stratégie de réduction des contraintes mécaniques sur le mur antérieur, et aura recours de façon variable au traitement fonctionnel (lutte contre la raideur, lutte contre les attitudes vicieuses), le traitement orthopédique – soit à visée thérapeutique lorsque la croissance vertébrale est encore active, soit à visée antalgique - et le traitement chirurgical dans les formes évoluées, raides et douloureuses.

La pratique sportive à haut niveau peut constituer un facteur de risque qui justifie d'une surveillance rapprochée y compris la réalisation d'une IRM quand la radiographie est peu contributive, ce qui peut permettre une stratégie de prévention secondaire et une guérison des lésions précurseurs.

- La DRC ou maladie de Scheuermann et apparentés est une maladie loco régionale affectant le complexe disco vertébral.
- Le diagnostic positif repose sur l'imagerie (lésions sur au moins 3 vertèbres contigues affectant le disque, le cartilage de conjugaison ou cartilage endplate et les plateaux vertébraux, responsables d'une cunéiformisation). L'IRM permet une détection précoce lorsque le motif de consultation est la douleur.
- L'évaluation de la croissance restante est essentielle pour déterminer la stratégie thérapeutique puisqu'il s'agit d'une pathologie qui peut être « guérie » si on intervient tôt.
- Les tableaux cliniques de douleur du rachis, de surcroît si on détecte une raideur segmentaire ou qu'un retentissement fonctionnel est présent doivent faire dépister cette maladie.

Références

1. Edgren W, Wainio S. Osteochondrosis juvenilis lumbalis. *Acta Chir Scand.* 1958;114(3):243-244.

2. Blumenthal SL, Roach J, Herring JA. Lumbar Scheuermann's. A clinical series and classification. *Spine.* 1987;12(9):929-932.

3. Ducou Le Pointe H. Aspect normal du rachis en croissance. *J Radiol.* 2005;86(10):1242. doi:10.1016/S0221-0363(05)75151-9

4. Damborg F, Engell V, Andersen M, Kyvik KO, Thomsen K. Prevalence, concordance, and heritability of Scheuermann kyphosis based on a study of twins. *J Bone Joint Surg Am.* 2006;88(10):2133-2136. doi:10.2106/JBJS.E.01302

5. Liu N, Guo X, Chen Z, et al. Radiological signs of Scheuermann disease and low back pain: retrospective categorization of 188 hospital staff members with 6-year follow-up. *Spine.* 2014;39(20):1666-1675. doi:10.1097/BRS.0000000000000479

6. Abelin-Genevois K, Idjerouidene A, Roussouly P, Vital JM, Garin C. Cervical spine alignment in the pediatric population: a radiographic normative study of 150 asymptomatic patients. *Eur Spine J Off Publ Eur Spine Soc Eur Spinal Deform Soc Eur Sect Cerv Spine Res Soc.* 2014;23(7):1442-1448. doi:10.1007/s00586-013-3150-5

7. Vialle R, Levassor N, Rillardon L, Templier A, Skalli W, Guigui P. Radiographic analysis of the sagittal alignment and balance of the spine in asymptomatic subjects. *J Bone Joint Surg Am.* 2005;87(2):260-267. doi:10.2106/JBJS.D.02043

8. Kaiser R, Behrbalk E, Walsh M, Waldauf P, Perez Romera AB, Mehdian H. Can MRI Predict Flexibility in Scheuermann Kyphosis Patients? *Clin Spine Surg.* 2017;30(7):E938-E941. doi:10.1097/BSD.0000000000000346

9. Charles YP, Diméglio A, Canavese F, Daures JP. Skeletal age assessment from the olecranon for idiopathic scoliosis at Risser grade 0. *J Bone Joint Surg Am.* 2007;89(12):2737-2744. doi:10.2106/JBJS.G.00124

10. Cheung PWH, Cheung JPY. Does the Use of Sanders Staging and Distal Radius and Ulna Classification Avoid Mismatches in Growth Assessment with Risser Staging Alone? *Clin Orthop.* 2021;479(11):2516-2530. doi:10.1097/CORR.0000000000001817

11. Sørensen KH. Scheuermann's juvenile kyphosis. In: *Scheuermann's Juvenile Kyphosis.* Munksgaard; 1964:222-224.

12. Song KS, Yang JJ. Acutely progressing paraplegia caused by traumatic disc herniation through posterior Schmorl's node opening into the spinal canal in lumbar Scheuermann's disease. *Spine.* 2011;36(24):E1588-1591. doi:10.1097/BRS.0b013e31820f6958

13. Kapetanios GA, Hantzidis PT, Anagnostidis KS, Kirkos JM. Thoracic cord compression caused by disk herniation in Scheuermann's disease: a case report and review of the literature. *Eur Spine J Off Publ Eur Spine Soc Eur Spinal Deform Soc Eur Sect Cerv Spine Res Soc.* 2006;15 Suppl 5(Suppl 5):553-558. doi:10.1007/s00586-005-0053-0

14. Ryan MD, Taylor TK. Acute spinal cord compression in Scheuermann's disease. *J Bone Joint Surg Br.* 1982;64(4):409-412. doi:10.1302/0301-620X.64B4.7096412

15. Sariali E, Panier S, Glorion C. Mechanical spinal cord compression at the apex of a kyphosis: a propos of one case. Review of the literature. *Eur Spine J Off Publ Eur Spine Soc Eur Spinal Deform Soc Eur Sect Cerv Spine Res Soc.* 2009;18 Suppl 2(Suppl 2):160-164. doi:10.1007/

s00586-008-0733-7

16. Aulisa AG, Marsiolo M, Calogero V, Giordano M, Falciglia F. Long-term outcome after brace treatment of Scheuermann's kyphosis: an observational controlled cohort study. *Eur J Phys Rehabil Med.* 2023;59(4):529-534. doi:10.23736/S1973-9087.23.08070-X

17. Tsirikos AI, Carter TH. The surgical treatment of severe Scheuermann's kyphosis. *Bone Jt J.* 2021;103-B(1):148-156. doi:10.1302/0301-620X.103B1.BJJ-2020-1279.R2

18. Mirzashahi B, Chehrassan M, Arfa A, Farzan M. Severe rigid Scheuermann kyphosis in adult patients; correction with posterior-only approach. *Musculoskelet Surg.* 2018;102(3):257-260. doi:10.1007/s12306-017-0526-4

19. Zhu W, Sun X, Pan W, et al. Curve patterns deserve attention when determining the optimal distal fusion level in correction surgery for Scheuermann kyphosis. *Spine J Off J North Am Spine Soc.* 2019;19(9):1529-1539. doi:10.1016/j.spinee.2019.04.007

20. Dikici F, Akgul T, Sariyilmaz K, et al. Selection of distal fusion level in terms of distal junctional kyphosis in Scheuermann kyphosis. A comparison of 3 methods. *Acta Orthop Traumatol Turc.* 2018;52(1):7-11. doi:10.1016/j.aott.2017.11.012

21. Cho KJ, Lenke LG, Bridwell KH, Kamiya M, Sides B. Selection of the optimal distal fusion level in posterior instrumentation and fusion for thoracic hyperkyphosis: the sagittal stable vertebra concept. *Spine.* 2009;34(8):765-770. doi:10.1097/BRS.0b013e31819e28ed

22. Sarwahi V, Hasan S, Galiana J, Atlas A, Fakhoury J, Wendolowski S, Goldstein J, Dowling TJ 3rd, Molloy S, Yu H, Khoyratty S, Lo Y, Amaral T, Lui DF. In Scheuermann's kyphosis, a proximal UIV and postop kyphosis value close to patient's PI decreases the risk of PJK. *Spine Deform.* 2022 Sep;10(5):1175-1183. doi: 10.1007/s43390-022-00503-x

23. Yuan N, Hu G, Bridwell KH, Koester LA, Lenke LG. How to determine the optimal proximal fusion level for Scheuermann kyphosis. *Eur Spine J.* 2024;33(3):1021-1027. doi: 10.1007/s00586-023-08029-0

24. Sebaaly A, Farjallah S, Kharrat K, Kreichati G, Daher M. Scheuermann's kyphosis: update on pathophysiology and surgical treatment. *EFORT Open Rev.* 2022 Dec 7;7(11):782-791. doi: 10.1530/EOR-22-0063

25. Ferrero E, Bacahut N, Lefevre Y, Roussouly P, Pesenti S, Lakhal W, Odent T, Morin C, Clement JJ, la Scoliosee (GES). Proximal junctional kyphosis in thoracic adolescent idiopathic scoliosis: risk factors and compensatory mechanisms in a multicenter national cohort. *Eur Spine J.* 2018 Sep;27(9):2241-2250. doi: 10.1007/s00586-018-5640-y

26. Schlösser TPC, Castelein RM, Grobost P, Shah SA, Abelin-Genevois K. Specific sagittal alignment patterns are already present in mild adolescent idiopathic scoliosis. *Eur Spine J.* 2021 Jul;30(7):1881-1887. doi: 10.1007/s00586-021-06772-w

27. Hey HWD, Tan KA, Thadani VN, Liu GK, Wong HK. Characterization of Sagittal Spine Alignment With Reference to the Gravity Line and Vertebral Slopes: An Analysis of Different Roussouly Curves. *Spine (Phila Pa 1976).* 2020 May 1;45(9):E481-E488. doi: 10.1097/BRS.0000000000003379

28. Theologis AA, Iyer S, Lenke LG, Sides BA, Kim HJ, Kelly MP. Cervical and Cervicothoracic Sagittal Alignment According to Roussouly Thoracolumbar Subtypes. *Spine (Phila Pa 1976).* 2019 Jun 1;44(11):E634-E639. doi: 10.1097/BRS.0000000000002941

29. Lafage R, Steinberger J, Pesenti S, Assi A, Elysee JC, Iyer S, Lenke LG, Schwab FJ, Kim HJ, Lafage V. Understanding Thoracic Spine Morphology, Shape, and Proportionality. *Spine (Phila Pa 1976).* 2020 Feb 1;45(3):149-157. doi: 10.1097/BRS.0000000000003227

30. Lewis SJ, Dear TE, Zywiell MG, Keshen SG, Rampersaud YR, Magana SP. T12 Sagittal Tilt Predicts Thoracic Kyphosis. *Spine Deform.* 2016 Mar;4(2):112-119. doi: 10.1016/j.jspd.2015.10.002

31. Damborg F, Engell V, Andersen MO, Kyvik KO, Thomsen K. There are only minor changes in quality of life in patients with Scheuermann's disease. *Dan Med J.* 2014;61(3):A4790

32. Ristolainen L, Kettunen JA, Kujala UM, Heinonen A, Schlenzka D. Progression of untreated mild thoracic Scheuermann's kyphosis - Radiographic and functional assessment after mean follow-up of 46 years. *J Orthop Sci Off J Jpn Orthop Assoc.* 2017;22(4):652-657. doi:10.1016/j.jos.2017.03.009

33. Ristolainen L, Kettunen JA, Heliövaara M, Kujala UM, Heinonen A, Schlenzka D. Untreated Scheuermann's disease: a 37-year follow-up study. *Eur Spine J Off Publ Eur Spine Soc Eur Spinal Deform Soc Eur Sect Cerv Spine Res Soc.* 2012;21(5):819-824. doi:10.1007/s00586-011-2075-0

34. Garrido E, Roberts SB, Duckworth A, Fournier J. Long-term follow-up of untreated Scheuermann's kyphosis. *Spine Deform.* 2021;9(6):1633-1639. doi:10.1007/s43390-021-00354-y

35. Ragborg L, Dragsted C, Dahl B, Gehrchen M. Scheuermann's Kyphosis: a 39-year follow-up from diagnosis in non-operated patients. *Eur Spine J Off Publ Eur Spine Soc Eur Spinal Deform Soc Eur Sect Cerv Spine Res Soc.* 2020;29(8):2091-2099. doi:10.1007/s00586-020-06384-w

DOI : 10.34814/sofop-2024-09