

SOFOP 2024 MONOGRAPHIE DU SÉMINAIRE D'ENSEIGNEMENT

Back pain in pediatrics...

** rachialgies en pédiatrie...*

Organisation : Y. Lefèvre, P. Savidan, E. Saliba, T. Alhada, J. Royer,
C. Munoz, A. Lalioui

www.sofop-les-seminaires.org



Organisation générale : MCO Congrès
Villa Gaby - 285 Corniche JF. Kennedy - 13007 Marseille - T. : (+33)4 95 09 38 00
Inscription & Programme : Audrey Soulier - audrey.soulier@mcocongres.com
Logistique & Commercialisation : Siham Guandourro - siham.guandourro@mcocongres.com
www.mcocongres.com



NUMÉRO ISBN : 9782956835332

BACK PAIN IN PEDIATRICS...

BACK PAIN IN PEDIATRICS...

sous la direction de :
YAN LEFÈVRE





BUREAU DE LA SO.F.O.P.

PRÉSIDENT : Pierre MARY

1ER VICE-PRÉSIDENT : Philippe GICQUEL

2ÈME VICE-PRÉSIDENT : Philippe WICART

ANCIEN PRÉSIDENT : Pierre JOURNEAU

SECRÉTAIRE GÉNÉRAL : Yan LEFEVRE

SECRÉTAIRE GÉNÉRAL ADJOINT : Sébastien PESENTI

TRÉSORIER : Franck LAUNAY

MEMBRES :

Audrey ANGELLIAUME

Manon BACHY-RAZZOUK

Bernard FRAISSE

Ismat GHANEM

Franck LAUNAY

Stéphanie PANNIER

COMMISSION INTERNET :

Franck ACCADBLED

Damien FRON

Franck LAUNAY

Sébastien PESENTI

Pierre MARY

Yan LEFEVRE

CONSEIL SCIENTIFIQUE :

Céline KLEIN

Kariman ABELIN-GENEVOIS

Audrey ANGELLIAUME

Antoine CHALOPIN

Franck FITOUSSI

Pierre MARY

Anne Laure SIMON

COMMISSION D'ADMISSION :

Richard GOURON

Raphaël COURSIER

Marion DELPONT

Alice FASSIER

Elodie GAUMETOU

Thierry HAUMONT

Clémence PFIRRMANN

Liste des auteurs

Abelin Genevois K.

Service de Chirurgie Orthopédique, Centre des Massues, Lyon, France

Alhada T-L.

Unité d'Orthopédie - Traumatologie Pédiatrique - Service de Chirurgie Pédiatrique, Hôpital des Enfants, CHU de Bordeaux , France

Angelliaume A.

Centre du Rachis, Clinique Saint Léonard, Trélazé, France

Bizdikian A-J.

Réseau Hospitalier de l'Hôtel-Dieu de France, Université Saint Joseph, Beyrouth, Liban

Blondel B.

Service de Chirurgie Orthopédique Traumatique et Vertébrale, Timone – Aix Marseille Université, Marseille, France

Ceroni D.

Unité d'Orthopédie et de Traumatologie Pédiatriques, Service de Chirurgie Pédiatrique, Hôpitaux Universitaires de Genève, Genève, Suisse

Chalopin A.

Service de Chirurgie Infantile, CHU de Nantes, Nantes, France

Choufani E.

Service de Chirurgie Orthopédique et Vertébrale Infantile, Timone Enfants – Aix Marseille Université, Marseille, France

Cochard B.

Unité d'Orthopédie et de Traumatologie Pédiatriques, Service de Chirurgie Pédiatrique, Hôpitaux Universitaires de Genève, Genève, Suisse

Courvoisier A.

TIMC, University Grenoble Alpes, CNRS, UMR 5525, VetAgro Sup, Grenoble INP, CHU Grenoble Alpes, Grenoble, France & Grenoble Alps Scoliosis and Spine Center, Grenoble Alps University Hospital, Grenoble, France

Dayer R.

Unité d'Orthopédie et de Traumatologie Pédiatriques, Service de Chirurgie Pédiatrique, Hôpitaux Universitaires de Genève, Genève, Suisse

De Marco G.

Unité d'Orthopédie et de Traumatologie Pédiatriques, Service de Chirurgie Pédiatrique, Hôpitaux Universitaires de Genève, Genève, Suisse

Decante C.

Service de Chirurgie Infantile, CHU de Nantes, Nantes, France

Ferrari A.

Service de chirurgie Orthopédique de l'Enfant et l'Adolescent, Unité d'évaluation et de Traitement de la douleur, Hôpital Universitaire Robert Debré, Paris, France

Fraisse B.

Service de Chirurgie Pédiatrique, CHU de Rennes, Hôpital Sud & Université de Rennes, Rennes, France

Fron D.

Service de Chirurgie et Orthopédie de l'Enfant, Hôpital Jeanne de Flandre, CHU Lille, Lille, France

Gaudet D.

Service de Chirurgie Infantile, CHU de Nantes, Nantes, France

Ghanem I.

Réseau Hospitalier de l'Hôtel-Dieu de France, Université Saint Joseph, Beyrouth, Liban

Hamel A.

Service de Chirurgie Infantile, CHU de Nantes, Nantes, France

Henry R.

Service de Chirurgie Pédiatrique, CHU de Rennes, Hôpital Sud & Université de Rennes, Rennes, France

Jouve J-L.

Service de Chirurgie Orthopédique et Vertébrale Infantile, Timone Enfants – Aix Marseille Université, Marseille, France

Liste des auteurs

Langlais T.

Service d'orthopédie et traumatologie pédiatrique, Hôpital des enfants, CHU Purpan, Université de Toulouse III, Toulouse, France

Iharreborde B.

Service de chirurgie infantile à orientation orthopédique, Hôpital Universitaire Robert Debré, Assistance Publique- Hôpitaux de Paris (AP-HP), Paris, France & Université Paris Cité, Paris, France

Lucas G.

Service de Chirurgie Pédiatrique, CHU de Rennes, Hôpital Sud & Université de Rennes, Rennes, France

Marleix S.

Service de Chirurgie Pédiatrique, CHU de Rennes, Hôpital Sud & Université de Rennes, Rennes, France

Mary P.

Service d'Orthopédie Pédiatrique, Hôpital d'enfants A.Trousseau, Paris, France

Mayrargue E.

Service de Chirurgie Infantile, CHU de Nantes, Nantes, France

Pesenti S.

Service de Chirurgie Orthopédique et Vertébrale Infantile, Timone Enfants – Aix Marseille Université, Marseille, France

Pfirmsmann C.

Service de Chirurgie orthopédique, Centre des Massues, Lyon, France

Pillet P.

Service de Pédiatrie, Hôpital des Enfants, CHU de Bordeaux. Centre de référence pour les maladies Rhumatologiques Inflammatoires, les Maladies Auto-Immunes et Interféronopathies Systémiques de l'Enfant (RAISE) et Centre de compétence des Maladies Autoinflammatoires et des Amyloses (CEREMAIA), France

Prost S.

Service de Chirurgie Orthopédique et Vertébrale Infantile, Timone Enfants – Aix Marseille Université, Marseille, France

Ravot C.

Service d'orthopédie et traumatologie pédiatrique, Hôpital des enfants, CHU Purpan, Université de Toulouse III, Toulouse, France

Rizkallah M.

Réseau Hospitalier de l'Hôtel-Dieu de France, Université Saint Joseph, Beyrouth, Liban

Roblot P.

Service de Neurochirurgie, Centre Hospitalier Territorial Gaston- Bourret, Nouméa, Nouvelle-Calédonie, France

Saint Denis T.

Unité CORE, Hôpital Trousseau & Service de neurochirurgie pédiatrique, Hôpital Necker, APHP, Paris, France

Sales De Gauzy J.

Service d'orthopédie et traumatologie pédiatrique, Hôpital des enfants, CHU Purpan, Université de Toulouse III, Toulouse, France

Simon A-L.

Service de chirurgie infantile à orientation orthopédique, Hôpital Universitaire Robert Debré, Assistance Publique- Hôpitaux de Paris (AP-HP), Paris, France & Université Paris Cité, Paris, France

Vignes J-R.

Service de Neurochirurgie Département A, CHU de Bordeaux, Bordeaux, France.

Violas P.

Service de Chirurgie Pédiatrique, CHU de Rennes, Hôpital Sud & Université de Rennes, Rennes, France

Table des matières

Généralités sur le rachis : Anatomie descriptive et fonctionnelle	9
C. DECANTE, D. GAUDET, A. CHALOPIN, E. MAYRARGUE, A. HAMEL	
Examen du patient présentant une rachialgie et bilan	14
P. MARY	
Alignement sagittal et rachialgies	22
S. PESENTI, S. PROST, E. CHOUFANI, B. BLONDEL, J-L. JOUVE	
Spinal cord tumors in the pediatric population: Diagnosis and management.	29
P. ROBLOT, J-R. VIGNES	
Les tumeurs osseuses malignes du rachis pédiatrique	34
M. RIZKALLAH, A-J. BIZDIKIAN, I. GHANEM	
Tumeurs osseuses bénignes du rachis	44
D. FRON	
Infections primaires du rachis (spondylodiscites)	56
D. CERONI, G. DE MARCO, B. COCHARD, R. DAYER	
Rachialgies d'origine rhumatismale	68
P. PILLET	
Maladie de Scheuermann ou dystrophie rachidienne de croissance	74
K. ABELIN GENEVOIS	
Lyse isthmique	84
A. COURVOISIER	
Les hernies discales lombaires à l'âge pédiatrique	90
T. SAINT DENIS	
Le torticolis de l'enfant et de l'adolescent	97
T. LANGLAIS, C. RAVOT, J. SALES DE GAUZY	
Autres lombalgies en pédiatrie	109
A. ANGELLIAUME, C. PFIRRMANN, T-L. ALHADA	
La scoliose idiopathique peut-elle faire mal ?	117
A-L. SIMON, B. ILHARREBORDE	
Les approches complémentaires dans la prise en charge des rachialgies de l'enfant et l'adolescent	123
A. FERRARI	
Rachialgies post traumatiques de l'enfant et de l'adolescent : A propos de trois cas cliniques	136
P. VIOLAS, B. FRAISSE, G. LUCAS, S. MARLEIX, R-E. JEANTET, R. HENRY	

Edito

Chers soignants, chers étudiants, chers lecteurs,

Nous avons peut-être eu le plaisir de vous accueillir à Bordeaux pour le séminaire de la SoFOP 2024.

À cette occasion, nous avons pu apprendre, réfléchir et discuter sur de nombreux sujets en rapport avec douleurs du dos de l'enfant, thématique que nous côtoyons tous de près ou de loin en pédiatrie et en orthopédie pédiatrique.

Les différentes conférences ont été préparées par des experts des sujets traités et à cette occasion, les auteurs nous ont rédigé les chapitres de cette monographie 2024 de la SoFOP. Nous espérons que ces conférences pourront instruire et aider de nombreux membres de la communauté orthopédique pédiatrique et plus généralement le monde médical durant les prochaines années.

Je remercie vivement tous les auteurs pour leur précieuses contributions et je souhaite bonne lecture à nos futurs lecteurs.

Yan Lefèvre et le Comité d'Organisation.

Généralités sur le rachis : Anatomie descriptive et fonctionnelle

C. DECANTE, D. GAUDET, A. CHALOPIN, E. MAYRARGUE, A. HAMEL

Table des matières :

I - ANATOMIE

- 1) Généralités : le rachis
 - 2) Vertèbres et disques intervertébraux
 - 3) Le disque intervertébral
 - 4) Surfaces articulaires et moyens d'union
 - 5) Vascularisation et innervation (étage lombaire)
- ## II - CROISSANCE DU RACHIS
- 1) Organogénèse : formation des vertèbres et des disques intervertébraux
 - 2) Ossification endochondrale d'une vertèbre
- ## III - ANATOMIE FONCTIONNELLE DU RACHIS

I - ANATOMIE

1) Généralités : le rachis

Le rachis (du grec ancien $\rho\acute{\alpha}\chi\iota\varsigma$, rakhis « épine dorsale »), est une chaîne osseuse articulée composée de 24 vertèbres mobiles (7 vertèbres cervicales, 12 vertèbres thoraciques, 5 vertèbres lombaires) et de 8 à 10 vertèbres fusionnées (5 vertèbres sacrées, 3 à 5 vertèbres coccygiennes). Élément principal du squelette axial, le rachis contient notamment la moelle spinale et les méninges spinales situées dans le canal vertébral [1].

Le rachis mesure environ 70cm chez l'homme, 60cm chez la femme [2]. Debout, en situation physiologique, il présente quatre courbures sagittales qui sont propres à l'espèce humaine. Il existe ainsi une courbure cervicale et une courbure lombaire convexes vers l'avant appelées « lordoses » cervicales et lombaires ; et des courbures thoraciques et sacro-coccygiennes concaves vers l'avant appelées « cyphoses » thoraciques et sacro-coccygiennes. De face, le rachis est rectiligne.

2) Vertèbres et disques intervertébraux

Les vertèbres (du latin *vertebra* : articulation, jointure) ont une anatomie semblable, exceptées la première et la deuxième vertèbres cervicales. Au niveau de la portion ventrale du rachis, les corps vertébraux s'articulent entre eux par l'intermédiaire des disques intervertébraux solidement attachés aux plateaux vertébraux. La partie dorsale de la vertèbre est « l'arc neural », comprenant les lames, les processus transverses, les massifs articulaires crâniens et caudaux et le processus épineux. Chaque arc neural s'articule avec les vertèbres adjacentes par l'intermédiaire des 4 massifs articulaires : 2 facettes crânielles et 2 facettes caudales. Enfin, il existe 2 pédicules qui relient le corps vertébral à l'arc neural formant ainsi le canal vertébral. À l'intérieur y passe la moelle spinale (étendue du

foramen magnum jusqu'à la première vertèbre lombaire) puis la queue de cheval contenues dans les méninges, les vaisseaux spinaux et épiduraux.

Entre chaque vertèbre, il existe deux foramens intervertébraux (droit et gauche). Le foramen intervertébral est limité crânialement par le pédicule de la vertèbre crâniale, caudalement par le pédicule de la vertèbre caudale, ventralement par le DIV et les corps vertébraux et dorsalement par les massifs articulaires. Dans chaque foramen intervertébral passe un nerf spinal, anciennement appelée racine nerveuse (Fig. 1a).

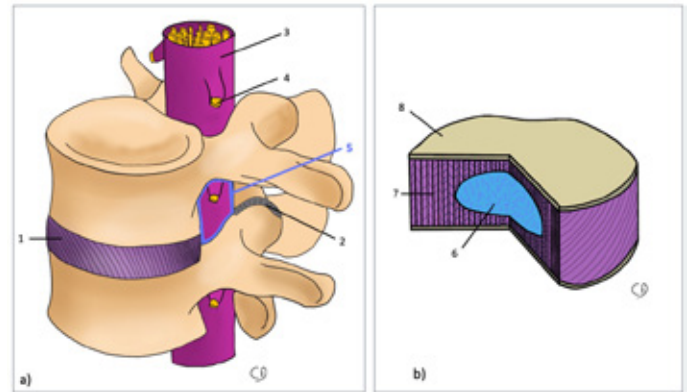


Fig. 1a) Segment rachidien lombaire (1 : disque intervertébral, 2 : articulation zygapophysaire, 3 : dure-mère, 4 : nerf spinal, 5 : Foramen intervertébral).

b) le disque intervertébral (6 : noyau pulpeux, 7 : anneau fibreux, 8 : Plateau cartilagineux).

3) Le disque intervertébral

Le disque intervertébral (DIV) est un fibrocartilage de hauteur variable, atteignant 12mm d'épaisseur dans le secteur lombaire et faisant environ 4 cm de diamètre [3]. Il est composé de trois structures distinctes : le noyau pulpeux (ou Nucleus Pulposus), l'anneau fibreux (ou Annulus Fibrosus) et les plateaux cartilagineux [4] (Fig. 1b).

Le noyau pulpeux est une structure fortement hydratée assimilable à un hydrogel. Cet état d'hydratation s'explique grâce à sa matrice extra-cellulaire riche en protéoglycanes qui retiennent les molécules d'eau [5]. L'anneau fibreux est une structure fibreuse composée de couches lamellaires concentriques enveloppant le noyau pulpeux et s'étendant entre 2 plateaux cartilagineux adjacents. Le nombre de lamelles varie entre 15 et 25. Ces lamelles sont majoritairement composées de fibres de collagène strictement parallèles. Elles sont inclinées par rapport au plan du DIV d'environ 30° et ont donc une orientation hélicoïdale [6,7]. Entre deux lamelles adjacentes, les fibres de collagènes ne sont pas orientées dans le

même sens et la répartition n'est pas ubiquitaire [8]. Les plateaux cartilagineux sont situés sur les faces crâiales et caudales des DIV. Il s'agit d'une « plaque » cartilagineuse de moins d'1 mm d'épaisseur amarrant le DIV aux corps vertébraux adjacents [9,10]. Souvent oubliés, les plateaux cartilagineux ont pourtant un rôle majeur. Le premier est mécanique, ils assurent un solide amarrage du DIV aux corps vertébraux adjacents. Le second est homéostasique, ils permettent les échanges entre la vertèbre richement vascularisée et le DIV qui est avasculaire [11,12]. Les plateaux cartilagineux sont à distinguer des plateaux vertébraux, qui correspondent aux surfaces osseuses crâiales et caudales des corps vertébraux. Un amalgame est souvent fait entre ces deux structures.

4) Surfaces articulaires et moyens d'union

Ainsi entre 2 vertèbres adjacentes, il existe 3 articulations : le DIV qui est une articulation fibro-cartilagineuse (ou symphyse) et 2 articulations synoviales : les articulations zygapophysaires qui sont des articulations à surfaces planes (arthrodies) aux étages cervical et thoracique et des articulations trochoïdes à l'étage lombaire.

Outre les DIV et les articulations zygapophysaires, de nombreux ligaments assurent la liaison entre les vertèbres (Fig. 2). Deux ligaments sont des moyens d'unions inter-corporéaux. Le ligament longitudinal ventral est situé à la face ventrale des corps vertébraux auxquels il est très adhérent. C'est un important frein à l'hyperextension du rachis. Le ligament longitudinal dorsal est situé dans le canal vertébral, à la face dorsale des corps vertébraux. Moins large que son homologue ventral, il est surtout adhérent aux DIV. De nombreux ligaments assurent la jonction entre les arcs neurax. Le ligament supra-épineux est un ligament continu s'insérant sur l'extrémité des processus épineux. Les ligaments inter-épineux et inter-transversaires s'insèrent respectivement entre les processus épineux et les processus transversaires. Très solides, les ligaments inter-épineux sont d'importants freins à l'hyperflexion du rachis. Les ligaments jaunes sont des ligaments se fixant sur le bord des lames adjacentes. Particulièrement épais et résistants, ils limitent également l'hyperflexion du rachis.

Ces ligaments assurent des liaisons extrêmement solides et sont des acteurs majeurs de la stabilité du rachis. Seul un traumatisme à haute énergie peut entraîner la rupture de ces ligaments.

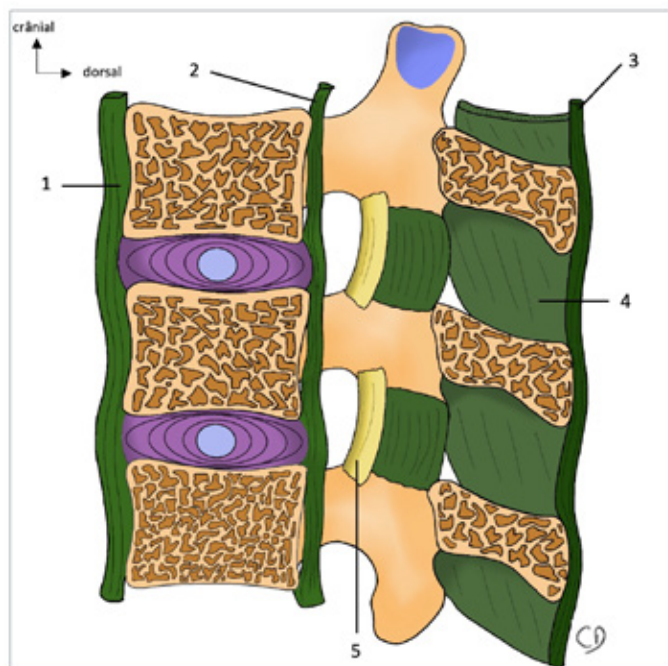


Fig. 2 Coupe sagittale d'un segment vertébral : les moyens d'union ligamentaires (1 : ligament longitudinal ventral, 2 : ligament longitudinal dorsal, 3 : ligament sus-épineux, 4 : ligament inter-épineux, 5 : ligament jaune).

5) Vascularisation et innervation (étage lombaire)

La vascularisation artérielle des vertèbres lombaires provient de branches perforantes, issues des artères radiculo-médullaires, ou directement des artères lombales (Fig. 3a). La vascularisation veineuse est aussi très riche. Il existe un plexus veineux extra-dural dense dans le canal vertébral qui draine la vertèbre. Ce plexus se draine ensuite dans les veines lombales ascendantes par l'intermédiaire de veines radiculo-médullaires (Fig. 3b).

Le disque intervertébral est avasculaire, exceptés les plateaux cartilagineux et la partie la plus périphérique de l'anneau fibreux qui sont vascularisés par de rares capillaires artériels issus d'artéριοles vascularisant le corps vertébral.

L'innervation du rachis est complexe, car elle provient de la moelle spinale, mais également de rameaux nerveux végétatifs provenant des chaînes ganglionnaires latéro-vertébrales [13,14]. Il existe de nombreux rameaux communicants entre ces 2 systèmes.

Après son passage dans le foramen intervertébral le nerf spinal se divise rapidement en un rameau antérieur et un rameau postérieur. Ce dernier contourne l'articulation zygapophysaire qu'il innerve et est donc un acteur des douleurs de ces derniers. Avant sa division, le nerf spinal émet une branche collatérale qui a un trajet récurrent vers le canal vertébral. Il s'agit du rameau méningé ou nerf sinu-vertébral de Luschka qui reçoit à son tour des rameaux communicants provenant de la chaîne latéro-vertébrale. Le nerf sinu-vertébral innerve la face ventrale de la dure-mère, le ligament longitudinal dorsal et l'anneau fibreux du disque intervertébral (Fig. 3c). Il est un acteur majeur dans les lombalgies notamment d'origine

discogénique. Il a d'ailleurs été montré que les disques intervertébraux dégénérés de patients lombalgiques disposent d'une innervation plus riche [15,16].

Le rachis est également innervé par le système végétatif. Des rameaux nerveux innervant la portion antérieure du DIV convergent vers la chaîne ganglionnaire latéro-vertébrale. Au niveau du rachis lombaire, l'innervation végétative des DIV converge vers le ganglion L2. C'est à ce niveau que peuvent être pratiquées des infiltrations chez les patients atteints de lombalgies discogéniques.

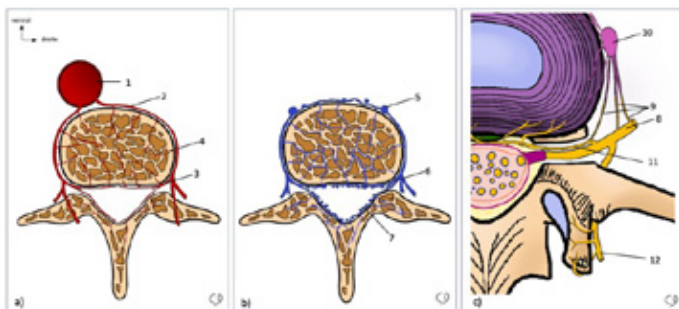


Fig. 3 vues supérieures d'une vertèbre lombaire

a) Vascularisation artérielle (1 : aorte abdominale, 2 : artère lombale droite, 3 : artère radiculo-médullaire droite, 4 : artère perforante)

b) Drainage veineux (5 : veine lombale ascendante droite, 6 : veine radioculo-médullaire droite, 7 : plexus veineux)

c) Innervation (8 : nerf spinal antérieur droit, 9 : rameaux communicants, 10 : chaîne ganglionnaire latéro-vertébrale droite, 11 : nerf sinu-vertébral droit, 12 : nerf spinal postérieur droit)

II - Croissance du rachis

1) Organogénèse : formation des vertèbres et des disques intervertébraux

Lors de la gastrulation (3e semaine de gestation chez l'Homme), la notochorde apparaît au sein du mésoblaste. C'est la notochorde qui définira l'axe longitudinal de l'embryon et qui orchestrera la formation des vertèbres et des DIV grâce à de nombreuses voies de signalisation. De part et d'autre de la notochorde, les somites apparaissent au sein du mésoblaste para-axial. Ces somites contiennent le matériel cellulaire pour la constitution du squelette axial, de la musculature du tronc ainsi que des tissus sous-cutanés et cutanés [17].

Sous l'action de certaines molécules de signalisation, telles que Sonic hedgehog et Noggin, la portion ventro-médiale des somites évolue et se différencie en sclérotome [18,19]. Les cellules mésenchymateuses du sclérotome migrent ensuite autour de la notochorde. Un réarrangement cellulaire se produit au sein des sclérotomes. Il apparaît 2 régions de faibles condensations cellulaires : une région crâniale et une région caudale, séparées par un amas de cellules plus condensées formant la limite intra-segmentaire (ou fissure de Von Ebner) [17]. C'est le phénomène de resegmentation des sclérotomes.

Les vertèbres se formeront dans les zones peu

condensées dès lors que les cellules se différencieront en chondrocytes hypertrophiques [20]. La partie la plus ventrale donnera donc les corps vertébraux et les plateaux cartilagineux, la partie la plus dorsale donnera les arcs dorsaux. Une vertèbre est ainsi issue de la partie caudale et de la partie crâniale de 2 sclérotomes adjacents (Fig. 4).

Les zones plus condensées des sclérotomes évolueront vers des structures fibro-cartilagineuses dans lesquelles les cellules s'allongent et s'organisent en cercles concentriques autour de la notochorde. À terme, cette structure tissulaire sera organisée et formera l'anneau fibreux du DIV [18,21,22]. Concernant le noyau pulpeux, il est un reliquat de la notochorde [23,24]. En effet la notochorde régresse dans les régions des futurs corps vertébraux alors que les cellules de la notochorde s'accumulent au centre des futurs DIV (Fig. 4). Pour chaque métamère, les nerfs spinaux apparaissent et traversent les sclérotomes au niveau des futurs foramens intervertébraux. Il est important de préciser que la métamérisation ne concerne pas uniquement le rachis, les sclérotomes les plus crâniens participeront à la formation de la boîte crânienne et certains nerfs crâniens seront d'origine somitique [25].

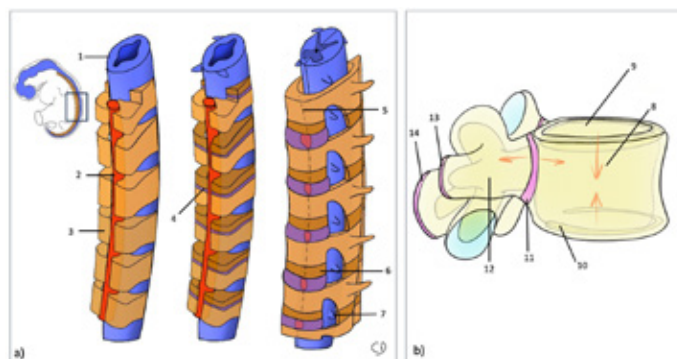


Fig. 4 a) Formation des vertèbres et des DIV à partir des sclérotomes et de la notochorde (1 : tube neural, 2 : notochorde, 3 : Sclérotome, 4 : limite intra-segmentaire (fissure de Von Ebner), 5 : involution partielle de la notochorde, 6 : nerf spinal)

b) Ossification vertébrale (8 : point d'ossification primaire du corps vertébral, 9 : point d'ossification secondaire du plateau vertébral, 10 : point d'ossification secondaire du listel marginal, 11 : cartilage neuro-central, 12 : point d'ossification secondaire du massif articulaire, 13 : cartilage de croissance apophysaire du processus transverse, 14 : cartilage de croissance du processus épiphysal).

2) Ossification endochondrale d'une vertèbre

Une vertèbre type est constituée d'un point d'ossification primaire unique qui correspond au corps vertébral. La vertèbre est également constituée de 2 points d'ossifications secondaires, les massifs articulaires. Ces points d'ossification secondaires sont reliés au point d'ossification primaire par le cartilage neuro-central qui permet la croissance en longueur du pédicule vertébral et donc l'élargissement du canal vertébral au cours de la croissance. L'ossification du cartilage neuro-central se fait bien avant la puberté,

vers 10 ans chez l'Homme et le diamètre du canal vertébral a atteint 95% de son diamètre définitif vers l'âge de 4 ans. Ainsi une arthrodèse vertébrale après cet âge n'aurait pas de conséquence sur le diamètre du canal vertébral [26]. Latéralement, il existe un cartilage de croissance apophysaire permettant la croissance de chaque processus transverse. Les lames vertébrales apparaissent par prolongement des noyaux des massifs articulaires vers l'arrière et vers le dedans et sont reliées par un cartilage de croissance apophysaire qui deviendra le processus épineux. La croissance en hauteur du corps vertébral est assurée par 2 cartilages de croissances situés sur les plateaux vertébraux. Chez l'Homme, ce cartilage de croissance est associé à un point d'ossification secondaire, annulaire, qui ne s'ossifiera qu'à la puberté : c'est le listel marginal (Fig. 4b).

III - Anatomie fonctionnelle du rachis

Le rachis est un complexe polyphasique faisant alterner des phases rigides : les vertèbres et des phases mobiles : les DIV et les articulations zygapophysaires. Il peut supporter d'importantes charges, grâce aux DIV qui participent à la redistribution des charges appliquées. La présence de courbures rachidiennes permettrait de multiplier par 10 la résistance du DIV à la compression [2]. C'est l'organisation des travées osseuses des vertèbres qui permet de répartir les contraintes entre les articulations zygapophysaires et les DIV. En position neutre, le DIV est soumis à une force de compression axiale. Cette compression est principalement absorbée par le noyau pulpeux qui transmet ces forces à l'anneau fibreux sous forme de contraintes radiales et tangentielles. L'anneau fibreux se retrouve en tension (Fig. 5).

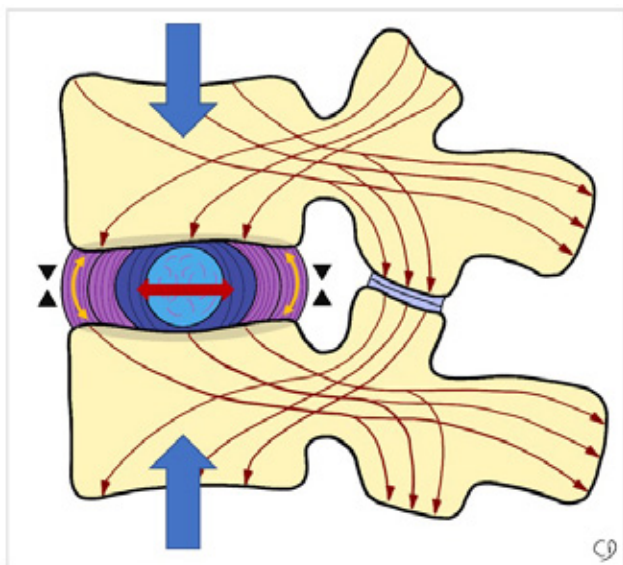


Fig. 5 Répartition des contraintes au sein du disque intervertébral. Flèches bleues : forces de compression axiales, flèches marrons : répartition des contraintes au sein de la vertèbre vers les articulations zygapophysaires et les DIV, flèche rouge : compression du NP et de l'AF interne, flèches jaunes : mise en tension de l'AF externe, triangles noirs : diminution de la hauteur discale

Le DIV permet à 2 vertèbres adjacentes d'avoir 6 mouvements relatifs propres selon les 3 degrés de liberté : rotations, translations et compression-distraktion [27,28]. Les mouvements entre 2 vertèbres adjacentes sont de faibles amplitudes et ces amplitudes ne sont pas les mêmes entre les étages cervicaux, thoraciques ou lombaires. DELMAS a d'ailleurs montré qu'il existait une corrélation entre le ratio « épaisseur du DIV / hauteur crânio-caudale du corps vertébral » (qui est de 1/6 pour l'étage thoracique, et de 1/3 pour les étages cervicaux et lombaires) et les amplitudes autorisées par les DIV [29]. Les DIV cervicaux et lombaires autorisent des mouvements plus amples, sont donc plus sollicités et plus sujets aux lésions. Le DIV est donc soumis en permanence à des contraintes en compression, en traction, en torsion, en flexion et en cisaillement [28,30]. Par exemple, lorsque le rachis effectue une flexion ventrale, la compression est plus importante sur la partie ventrale du DIV. Le NP se déforme et se déplace dorsalement, vers la convexité de la déformation rachidienne. Cela accentue la tension de l'AF dans la portion dorsale du DIV. On comprend ainsi aisément le risque de lésion de l'AF et de hernie discale traumatique lors de l'association de la flexion du rachis et du port de charge.

Références bibliographiques :

1. Rouvière H, Delmas A. Anatomie Humaine Tome 2 : le Tronc. 15e ed. MASSON, editor. 2002. 784 p.
2. Kamina P. Anatomie clinique Tome 2 : tête, cou, tronc. 3e ed. Maloine, editor. 2008. 405 p.
3. Urban JPG, Roberts S. Degeneration of the intervertebral disc. Vol. 5, Arthritis Research and Therapy. Arthritis Res Ther; 2003. p. 120–30.
4. Marchand F, Ahmed AM. Investigation of the laminar structure of lumbar disc anulus fibrosus. Spine (Phila Pa 1976). 1990;15(5):402–10.
5. Zhang Y, Chee A, Thonar EJMA, An HS. Intervertebral disk repair by protein, gene, or cell injection: a framework for rehabilitation-focused biologics in the spine. [Internet]. Vol. 3, PM & R : the journal of injury, function, and rehabilitation. PM R; 2011.
6. Bruehlmann SB, Rattner JB, Matyas JR, Duncan NA. Regional variations in the cellular matrix of the annulus fibrosus of the intervertebral disc. J Anat. 2002 Aug;201(2):159–71.
7. Inoue H, Takeda T. Three-dimensional observation of collagen framework of lumbar intervertebral discs. Acta Orthop. 1975;46(6):949–56.
8. Postacchini F. Anatomy and pathomorphology. In: Lumbar Disc Herniation. Springer S. 2012. p. 17–131.

9. Moore RJ. The vertebral endplate: Disc degeneration, disc regeneration. In: European Spine Journal. Eur Spine J; 2006.
10. Silva-Correia J, Correia SI, Oliveira JM, Reis RL. Tissue engineering strategies applied in the regeneration of the human intervertebral disk. Vol. 31, Biotechnology Advances. Biotechnol Adv; 2013. p. 1514–31.
11. Urban JPG, Smith S, Fairbank JCT. Nutrition of the intervertebral disc. Spine (Phila Pa 1976). 2004;29(23):2700–9.
12. Brodin H. Paths of nutrition in articular cartilage and intervertebral discs. Acta Orthop. 1954;24(1–4):177–83.
13. Palmgren T, Gronblad M, Virri J, Kaapa E, Karaharju E. An immunohistochemical study of nerve structures in the annulus fibrosus of human normal lumbar intervertebral disc. Spine (Phila Pa 1976). 1999;24:2075–9.
14. Shankar H, Scarlett J, Abram S. Anatomy and pathophysiology of intervertebral disc disease. In: Tech Reg Anesth Pain Manag. 2009. p. 67–75.
15. Coppes M, Marani E, Tomeer R, Groen G. Innervation of “painful” lumbar discs. Spine (Phila Pa 1976). 1997;22:2342–50.
16. Freemont AJ, Peacock TE, Goupille P, Hoyland JA, O’Brien J, Jayson MI. Nerve ingrowth into diseased intervertebral disc in chronic back pain. Lancet. 1997;350(9072):178–81.
17. Larsen WJ. Embryologie humaine. de boeck. 2011.
18. Monsoro-Burq AH. Sclerotome development and morphogenesis: When experimental embryology meets genetics. Vol. 49, International Journal of Developmental Biology. Int J Dev Biol; 2005. p. 301–8.
19. Scaal M. Early development of the vertebral column. Vol. 49, Seminars in Cell and Developmental Biology. Academic Press; 2016. p. 83–91.
20. Alman BA. The role of hedgehog signalling in skeletal health and disease. Vol. 11, Nature Reviews Rheumatology. Nature Publishing Group; 2015. p. 552–60.
21. Hayes AJ, Benjamin M, Ralphs JR. Role of actin stress fibres in the development of the intervertebral disc: Cytoskeletal control of extracellular matrix assembly. Developmental Dynamics. 1999;215(3):179–89.
22. Shapiro IM, Risbud M V. Introduction to the structure, function, and comparative anatomy of the vertebrae and the intervertebral disc. In: the intervertebral disc: molecular and structural studies of the disc in health and disease. Springer s. 2013. p. 3–15.
23. Choi KS, Cohn MJ, Harfe BD. Identification of nucleus pulposus precursor cells and notochordal remnants in the mouse: Implications for disk degeneration and chordoma formation. Developmental Dynamics. 2008 Dec;237(12):3953–8.
24. McCann MR, Séguin CA. Notochord cells in intervertebral disc development and degeneration. Vol. 4, Journal of Developmental Biology. MDPI Multidisciplinary Digital Publishing Institute; 2016.
25. Müller F, O’Rahilly R. Segmentation in staged human embryos: The occipitocervical region revisited. J Anat. 2003 Sep 1;203(3):297–315.
26. Dimeglio A, Canavese F. The growing spine: how spinal deformities influence normal spine and thoracic cage growth. Eur Spine J. 2012 Jan;21(1):64–70.
27. Hsieh AH, Twomey JD. Cellular mechanobiology of the intervertebral disc: New directions and approaches. J Biomech. 2010 Jan 5;43(1):137–45.
28. Kapandji A-I. Anatomie Fonctionnelle tome 3 : tête et rachis. Maloine. 2019. 20–35 p.
29. Delmas A. Types rachidiens de statique corporelle. Rev Morpho-physiol Hum . 1951;27–32.
30. Jongeneelen C. Biomechanics in intervertebral disc : a literature review. Eindhoven University of Technology; 2006.

DOI : 10.34814/sofop-2024-01

Examen du patient présentant une rachialgie et bilan

P. MARY

Résumé

La très grande majorité des douleurs rachidiennes de l'enfant sont purement mécaniques, dues très souvent à un manque d'activités physiques, nécessaire surtout sur un organisme en croissance. Il existe néanmoins des causes organiques moins nombreuses mais à écarter surtout si l'enfant est jeune. Une consultation bien conduite, et un bilan radiographique simple sont très souvent suffisant pour aboutir à un diagnostic. L'IRM est indispensable s'il existe un signe neurologique, si la douleur est de type inflammatoire et si la radio n'a pas permis un diagnostic. Enfin s'il persiste un doute, il ne faut pas hésiter à y avoir recours : manquer un diagnostic au niveau du rachis ou de la moelle épinière expose à de trop graves conséquences.

1 - Introduction

Les douleurs rachidiennes chez l'enfant et l'adolescent sont très fréquentes. Kjaer [1] a constaté une prévalence de 28 % à 48 % chez les enfants d'âge scolaire, avec une incidence croissante chez les adolescents plus âgés, mais seulement un tiers des jeunes interrogés expriment une demande de soins. Une des particularités est la fréquence d'étiologies non organiques, que nous grouperons dans un premier temps sous le terme de rachialgies non spécifiques (RNS). Lors de la consultation, la première tâche va être de chercher les éléments qui orientent vers une des lésions organiques possibles puis d'en faire la preuve à l'aide d'examen complémentaires. Néanmoins, cette démarche ne nous paraît pas satisfaisante, car durant toutes les phases de la consultation, il y a des arguments en faveur des RNS. Dans ce cadre, il faudra distinguer les douleurs dues à une mauvaise hygiène de vie de celles qui sont le symptôme de véritables troubles psychologiques et alors faire accepter cette idée à l'adolescent et à ses parents afin de pouvoir les orienter ensuite correctement. Nous nous tiendrons ici uniquement à la démarche diagnostique, les autres temps étant traités dans les articles suivants.

2 - La consultation

2 – 1 Le motif de consultation

Lorsqu'on pose la question du motif de consultation, on voit souvent si la personne la plus inquiète est l'enfant ou le parent : « il (ou elle) a mal tout le temps et partout dans le dos ». Ce type de phrase fait pencher d'emblée plutôt vers des RNS même s'il faut rester vigilant.

2 – 2 L'âge est essentiel

Chez les enfants de moins de 5 ans, les causes infectieuses et tumorales (tumeurs solides – hémopathies) sont au premier plan. Les lésions traumatiques sont possibles lorsque la douleur est aiguë. Il faudra se méfier d'une éventuelle maltraitance (figure n°1).



Figure n°1 : lésions vertébrales multiples faisant suspecter le diagnostic de maltraitance – confirmation par la découverte d'une fracture du crâne et de l'avant bras

Entre 5 et 10 ans, s'ajoutent aux étiologies précédentes, le granulome éosinophile, les tumeurs bénignes (ostéome ostéoïde – ostéoblastome – kyste anévrysmal) et médullaires. Les origines rhumatologiques sont fréquentes à partir de cet âge et durant l'adolescence : les antécédents familiaux sont une aide importante au diagnostic.

Chez l'adolescent, toutes les causes organiques mentionnées ci-dessus sont possibles ; s'y ajoutent les syndromes de surmenage, les spondylolyses et spondylolisthésis, les hernies discales (rares). La cyphose de Scheuermann est la cause la plus fréquente de maux de dos thoraciques chez les adolescents (figure n°2).

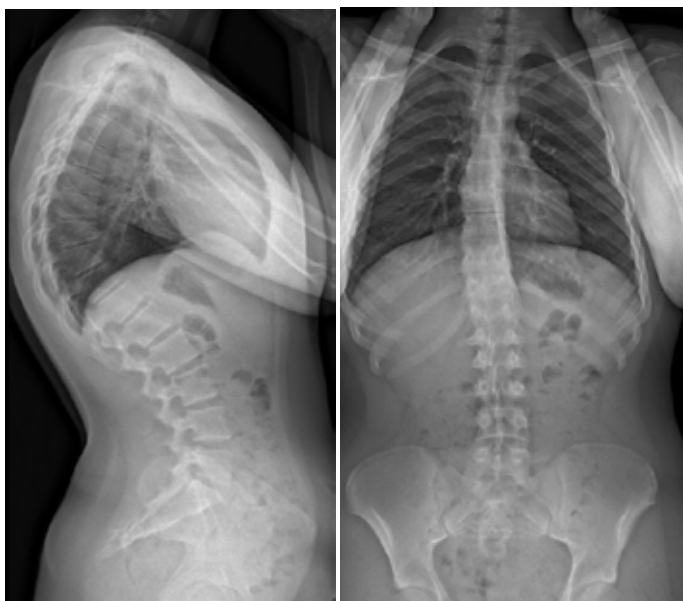


Figure n°2 : dorsalgies chez un adolescent : maladie de scheuermann

L'adolescence est surtout l'âge où les RNS sont l'étiologie la plus fréquente.

2 – 3 Le mode de vie, l'environnement familial

Comme lors de toute consultation, on évalue le niveau d'activité physique, souvent très limité. Beaucoup plus rarement, on rencontre des jeunes qui subissent un entraînement très intense, très spécialisé, parfois excessif pour un organisme en croissance. A ce stade, il faut essayer de percevoir si ce surentraînement est pleinement consenti, ou s'il y a une pression intense des entraîneurs (très souvent), mais surtout des parents. La plainte est parfois alors le signe d'un souhait de désengagement de ce surentraînement, difficile à avouer pour l'adolescent, de peur de décevoir son entourage. Toute lombalgie chez un jeune sportif (plongeur de compétition, haltérophile, lutteur, gymnaste, danseur) doit faire rechercher une lyse isthmique. A l'opposé, il existe aussi parfois des adolescents chez qui la plainte reste minorée, et ce sont les parents qui aident à mettre en évidence une diminution importante et progressive des activités physiques due en fait à des douleurs inavouées. Le temps passé devant les écrans entre aussi en ligne de compte [2]. Le poids du cartable est très souvent mis en avant par la famille. Lorsqu'il est excessif (estimé à plus de 10% du poids du corps), il est responsable de douleurs purement mécaniques et passagères [3]. Les antécédents familiaux de hernie discale, de spondylolisthésis ou de cyphose, de pathologies rhumatismales sont documentés. Il est aussi essentiel de comprendre si on a affaire à une famille d'adultes lombalgiques, où la douleur du dos est l'expression psychosomatique d'un mal être, ce qui va retentir chez l'enfant ou l'adolescent. Ceci est un argument très fort de RNS (plus de 50% des cas) [4]. Le régime alimentaire est précisé : obésité – anorexie - alimentation inappropriée pour un organisme en croissance avec un risque d'ostéoporose juvénile. De même, il faut interroger la famille sur d'éventuels

antécédents de pathologie rhumatismale ou autres maladies inflammatoires ou auto immunes.

2 – 4 L'analyse de la douleur

2 – 4 -1 Douleur aiguë ou chronique ?

Devant une rachialgie aiguë, la démarche est similaire à celle d'une douleur osseuse quel qu'en soit la localisation et fait appel au fameux TITI : Traumatique - Infectieux - Tumorale - Inflammatoire. Deux étiologies s'expriment souvent de manière aiguë avec de très importantes douleurs : le granulome éosinophile et les calcifications discales. Lorsqu'il s'agit de rachialgies chroniques, l'enquête est beaucoup plus compliquée. On a d'ailleurs souvent du mal à faire préciser l'ancienneté de celles-ci. Il est rare de trouver une circonstance déclenchante initiale. Le dialogue se poursuit avec l'intéressé, en cherchant à différencier douleur d'horaire mécanique ou inflammatoire. Quatre questions sont à poser d'emblée pour faire rapidement la part des choses :

- Quelle est l'évolution de ta douleur dans le temps (en diminution – identique - aggravation) ? une douleur ancienne qui ne s'aggrave pas avec le temps fait pencher pour une RNS.
- Ces douleurs te réveillent elles lorsque tu dors ?
- Que prends tu comme antalgiques ?
- Tes douleurs ont-elles été à l'origine d'absence des activités sportives ou scolaires ?

La prise d'antalgiques est un argument fort pour une étiologie organique ou une plainte psychosomatique importante, car celle-ci est exceptionnelle dans les RNS contrairement à d'autres types de douleurs (céphalées – douleurs abdominales...).

2 – 4 – 2 La localisation de la douleur

Le caractère étendu à tout le rachis ou à de nombreux points est plutôt rassurant. La localisation très précise, la présence d'une irradiation de type radiculaire sont suspectes. Une radiculalgie est le témoin d'un processus compressif intra ou extracanalair (hernie - fracture arrachement du listel – tumeur). Le refus de la marche chez un petit est évocateur de spondylodiscite et s'il s'y associe une appréhension à la position assise, d'une sacro iliite. Des douleurs localisées en région thoracique uniquement, à l'adolescence font penser à une dystrophie de scheuermann, alors que la localisation lombaire pure évoque une spondylolyse ou un véritable spondylolisthésis. Une douleur augmentée par la toux (manœuvre de Valsalva) fait penser à un processus intracanalair. La temporalité de la douleur est à préciser : dérouillage matinal, lien avec les activités physiques, persistance au repos, position antalgique.

2 – 5 La recherche de signes neurologiques

Un manque de force localisé, un défaut de sensibilité à quelque mode que ce soit n'est pas exprimé spontanément, il faut donc le rechercher lors de l'interrogatoire. Il en est de même pour d'éventuels troubles sphinctériens. Sur le plan urinaire, sont suspects des fuites urinaires diurne et/ou nocturne, à

l'effort ou à la toux, des mictions impérieuses, une nécessité de pousser pour obtenir une miction. Les troubles ano-rectaux à rechercher sont des douleurs abdominales, des fuites de selles, des douleurs défécatoires, ou des rectorragies.

2 – 6 Quand penser aux symptomatologies d'emprunt : thoracique, abdominale, urinaire, gynécologique ?

Elles sont rares mais ce sont les causes qui vont être les plus difficiles à évoquer pour les orthopédistes que nous sommes ! Quelques questions simples sur la digestion, l'alimentation, d'éventuels signes urinaires sont posées. Le caractère cyclique des douleurs oriente vers une origine gynécologique. Les principales causes viscérales de douleurs rachidiennes sont présentées dans le tableau I.

Diagnostic	Présentation	Terrain	Anamnèse	Examen clinique	Examens complémentaires
RNS	chronique	Rare < 5 ans Occasionnel entre 5 et 10 fréquent > 10 ans	Histoire familiale Sédentarité Douleurs diffuses Mal être	Rachis souple contracture parfois rétraction des IJ	Radios normales
Fracture	aigu	traumatisme	Douleur localisée permanente	Rachis raide	Dg radiologique
Lésion de surmenage	Aigu subaigu	Contexte sportif	Douleur localisée à l'effort	Variable	Dg radiologique
Spondylodiscite	Aigu subaigu	A tous les âges	Fébricule Refus de la position assise	Rachis raide	Bio peu perturbée radios pincement discal pas toujours Dg scinti ou IRM
Sacroillite	subaigu	A tous les âges	Fébricule refus de la position assise	Test FABER	Bio peu perturbée scinti ou IRM
Osteome osteoides osteoblastome	Subaigu chronique	A tous les âges	Réveils nocturne pas toujours	Rachis raide	Radios zone ostéolyse limitée inclinaison rachis Dg IRM ou TDM
Kyste anévrysmal	Subaigu Chronique	A tous les âges	Douleur inflammatoire	Rachis raide Parfois signes neuros	Radios ostéolyse Dg IRM
Lésion tumorale maligne os	Aigu subaigu	A tous les âges	Parfois fébrile Réveils nocturnes Evolution : aggravation	Rachis raide parfois signes neuros	Dg radios IRM
Hémopathies	Aigue subaigu	Première cause maligne de douleur rachidienne	Fièvre refus de marche atteinte de l'état général autres localisations	Amaigrissement fatigabilité douleurs inflammatoires	Radio NFS myélogramme
Tumeurs médullaires	rare	Plutôt des garçons Moyenne d'âge 11 ans	Douleur avec signes neurologiques scoliose	Rachis raide Scoliose raideur rachidienne en extension	Radios et surtout IRM
HCL	aigue	A tous les âges	Très douloureux	Rachis raide Parfois signes neuros	Radios Extension IRM

Lyse isthmique	Aigu subaigu	Ados sportifs	Lombalgie aigue Douleur mécanique	Raideur rachidienne surtout en extension	Radios TDM
Spondylolisthésis	Subaigu chronique	Ados sportifs	Douleur mécanique	Rachis raide IJ courts radiculalgie	Dg radio
Scheuermann	Subaigu chronique	ados	dorsalgie	cyphose raide	Dg radio
Calcifications discales	aigu	A tous les âges	Très douloureux	Rachis raide	Dg radio
Rhumatos	chronique	Contexte familial	Autres localisations		Biologie
Hernie discale	aigu	Circonstance déclenchante	Radiculalgie	Rachis raide déficit neuro parfois	Dg radio surtout irm
Arrachement listel	aigu	Traumatique sportifs	radiculalgie	Rachis raide Déficit neuro parfois	D radio et IRM
Tumeurs intra canalaires médullaires	rare	Moyenne d'âge 11 ans		Rachis raide Signes neuros	IRM

Principaux diagnostics des rachialgies de l'enfant et de l'adolescent – d'après Leon –Dominguez [7]

RNS : rachialgies non spécifiques

IJ : ischio-jambiers

Test FABER : flexion – abduction rotation externe de hanche

HCL : Histiocytose à cellules de Langerhans

Tableau I : Causes viscérales de douleurs rachidiennes

Digestives

- Pancréatite chronique et aiguë
- Lithiases biliaires (coliques hépatique)
- Gastrite, œsophagite, ulcère gastroduodénal
- Colites
- Infarctus splénique, rupture de rate

Urinaires

- Lithiases urinaires
- Jonction pyélo-urétérale +++

Pulmonaires

- Pleurésie
- Tumeur bronchique, tumeur médiastinale

Gynécologiques

- Syndrome pré menstruel
- Hématocolpos

3 - L'examen clinique

3 – 1 L'étude de la marche est le premier temps de l'examen clinique. L'attitude générale donne parfois une idée de la motivation, d'une certaine nonchalance. Dans d'autres cas, au contraire, la marche semble en rapport avec une boiterie de Tredelenburg et oriente vers une insuffisance du moyen fessier signe d'une pathologie de la hanche. La marche sur les talons et sur les pointes des pieds renseigne sur la force musculaire, l'équilibre global (ataxie – spasticité).

3 – 2 L'inspection

Elle se fait sur un enfant déshabillé, ce qui permet d'étudier rapidement l'aspect global et l'analyse cutanée à la recherche d'une pathologie générale non diagnostiquée ce qui n'est pas exceptionnel comme une grande taille avec grande envergure d'un Marfan, des taches café au lait d'une neurofibromatose ou d'un syndrome de Mac Cune Albright (figure n°3).

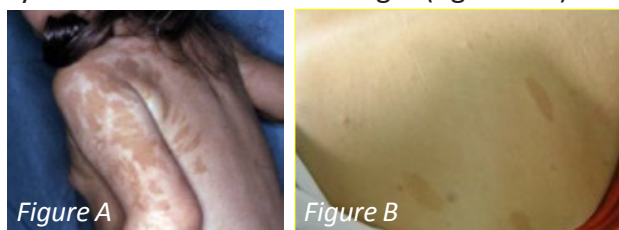


Figure n°3 : lésions cutanées
A : syndrome de Mac Cune albright
B ; neurofibromatose

Plus spécifiquement, des anomalies cutanées de la ligne médiane (touffes du poil – angiome médian – défaut de fermeture) sont évocatrices d'un dysraphisme (figure n°4).



Figure n°4 : Lésions superficielles évocatrices de dysraphismes

Un eczéma, des lésions de type psoriasique attirent l'attention sur une éventuelle pathologie rhumatismale.

3 – 3 L'examen du rachis lui-même en position debout

Il débute toujours par l'équilibre du bassin parfois perturbé par une inégalité de longueur ou une attitude vicieuse des membres inférieurs. Il n'est pas possible d'examiner la statique rachidienne tant que le bassin n'a pas été équilibré. On apprécie la version pelvienne par la palpation des épines iliaques antéro supérieures par les doigts longs et les pouces sur les épines iliaques postéro supérieures (rétroversion du spondylolisthésis). On palpe les masses musculaires para-vertébrales, à la recherche d'une éventuelle contracture plus ou moins localisée. Deux choses sont mises en évidence en demandant au patient de se pencher en avant en enroulant le dos : une gibbosité et /ou une distance main-sol augmentée. Celle-ci n'est pas univoque et dépend de la raideur du rachis mais aussi d'une éventuelle rétraction des ischio jambiers (figure n°5).



Figure n°5 : Raideur rachidienne debout

La part entre ces deux composantes sera faite lors de l'examen en décubitus. Le déclenchement de la douleur en hyperextension du rachis fait penser à une pathologie de localisation postérieure (pédicules, articulaires, processus épineux). Les autres composantes de la mobilité du rachis sont aussi appréciées sans oublier le secteur cervical. Le fait de découvrir une scoliose ne dispense pas de rechercher une étiologie organique si elle s'accompagne d'une véritable douleur rachidienne. Si la scoliose est souple, il peut s'agir d'une demande esthétique cachée ou d'une mauvaise tolérance psychologique de la déformation. Une étude rétrospective sur 2442 scolioses a mis en évidence une symptomatologie douloureuse dans 32 % des cas ; une étiologie a été retrouvée dans 9% des cas soit chez 2% de l'ensemble des patients [5].

3 – 4 L'examen en décubitus

Il est global avec une appréciation rapide de la mobilité passive des articulations, de la force des différents groupes musculaires y compris extenseurs et fléchisseurs des orteils parfois déficitaires lors d'une lésion radiculaire, d'un spondylolisthésis. Les réflexes cutanés abdominaux et ostéo tendineux sont étudiés. Leur asymétrie est évocatrice d'une lésion médullaire, comme par exemple, une syringomyélie. La recherche d'une rétraction des muscles postérieurs de la cuisse (ischio-jambiers) se fait par la mesure de l'angle poplité et celle des droits antérieurs en décubitus ventral par la mesure de la distance talon fesse à la flexion du genou (figure n°6).



Figure n°6

A : Rétraction des ischio jambiers
B : rétraction du droit antérieur

Ceci est essentiel car ces muscles orientent le bassin et donc le socle du rachis expliquant certaines RNS chez des enfants peu sportifs ou mal entraînés (absence d'échauffement avant la séance et d'étirement après l'effort). Les ischio-jambiers sont aussi rétractés en présence d'un spondylolisthésis, du fait de la cyphose lombo-sacrée. Le déclenchement d'une douleur lors de la mise en flexion – abduction – et rotation externe des hanches ou test de FABER est évocateur d'une lésion de la sacro iliaque. La manœuvre de Lasègue se fait en élevant le membre inférieur en extension de genou chez un patient en décubitus dorsal. Elle est sensibilisée par la dorsiflexion du pied, la rotation médiale de la hanche et la flexion de la nuque. Elle est positive si la radiculalgie est ressentie entre 20 et 70° d'élévation.

4 Conclusion de la consultation et de l'examen clinique

Il existe à ce stade trois éventualités :

- Des arguments forts existent pour une étiologie organique précise et on cherche à en faire la preuve par des examens complémentaires (radiographie – IRM – échographie abdominale).
- On suspecte fortement des RNS auquel cas jusqu'où aller dans les explorations ?
- On n'arrive pas à se décider. Il ne faut pas hésiter à reprendre l'interrogatoire à la recherche de problèmes scolaires, relationnels ou familiaux.

5 Imagerie

5 – 1 La radiographie standard

5 – 1 – 1 Est-il possible de se passer d'une radiographie du rachis en entier de face et de profil ?

Je ne le pense pas et nous avons tous des exemples de lésions découvertes sur un cliché et qu'on ne soupçonnait pas cliniquement que ce soit des lésions rachidiennes ou autre. Le collègue américain de radiologie réserve la réalisation de clichés standards d'emblée lorsque la douleur est présente depuis plus de 4 semaines, qu'elle survient la nuit, qu'il y a une irradiation ou si des signes neurologiques sont présents [6]. Actuellement, il est souhaitable d'avoir à disposition un cliché EOS ceci afin de visualiser le rachis dans sa totalité de face et de profil avec la possibilité éventuelle d'obtenir des reconstructions ainsi que des mesures fiables. L'étude détaillée de la trame osseuse,

de petites anomalies étant moins précise du fait de la numérisation, il est parfois nécessaire de refaire des clichés centrés sur une zone supposée pathologique. L'analyse de cet examen se fait en plusieurs temps :

5 – 1 – 2 Analyse globale

- Vérifier qu'il n'existe pas de zone suspecte sur le reste du squelette ni sur les autres organes (figure n°7) (poumon, abdomen, etc)



Figure n°7 : ganglioneurome découvert lors de rachialgies

- Analyser la statique rachidienne : scoliose ? cyphose thoracique ? simple inclinaison antalgique faire chercher une lésion précise au sommet de la concavité
- Rechercher une transparence osseuse (plus difficile à apprécier sur les clichés numériques), des tassements vertébraux (figure n°8).

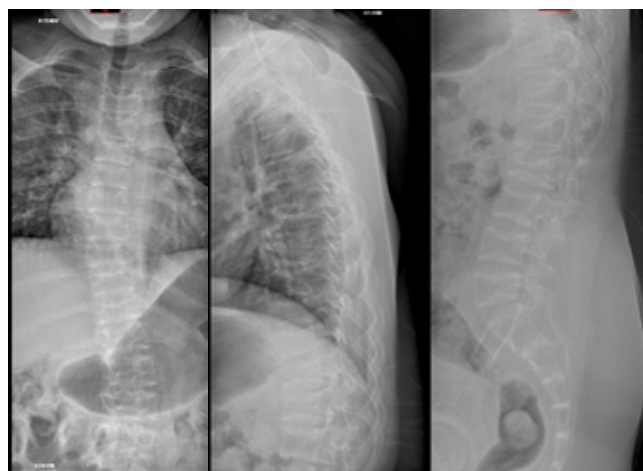


Figure n°8

Adressé pour tassement vertébraux traumatiques : diagnostic d'ostéogénèse imparfaite

Les diagnostics à évoquer sont une ostéogénèse imparfaite, une ostéoporose juvénile, une maltraitance, une carence calcique quelqu'en soit l'origine (rénale, endocrinienne, malabsorption), une maladie hématologique, une corticothérapie prolongée.

- Des zones d'ostéolyse multiples : maladies hématologiques, métastases vertébrales, hystiocytose à cellules de Langerhans (figure n°9).

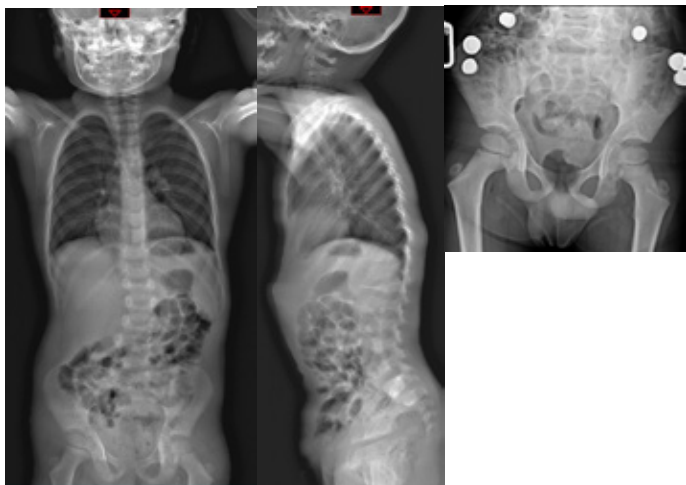


Figure n°9 hystiocytose à cellules de Langerhans : vertebra plana et lésions du bassin

5 – 1 – 3 Analyse détaillée de face

- Zone d'ostéolyse localisée
- Hyperdensité osseuse localisée : par exemple à l'opposé d'une lyse isthmique (hyperostose de stress)
- Diminution de l'espace intervertébral (spondylodiscite)
- Malformations vertébrales, anomalie transitionnelle asymétrique (penser au syndrome de Bertolotti : néo articulation entre une méga apophyse transverse de L5 et le sacrum ou l'aile iliaque)
- Une calcification discale

5 – 1 – 4 Analyse détaillée de profil

- Des cunéiformisations vertébrales, des hernies intra spongieuses (dites de Schmorl) faisant évoquer le diagnostic de Scheuermann
- Une lyse isthmique ou un véritable spondylolisthésis
- Une diminution de l'espace intervertébral (spondylodiscite)
- Une calcification discale
- Une accentuation de la concavité du bord postérieur du corps vertébral ou scalloping, témoin d'un processus expansif intra canalaire plutôt ancien ou d'une ectasie durale (Neurofibromatose de type I par exemple)

5 – 3 A ce stade, quelles sont les situations ?

- Il existe une anomalie visible dont on a le diagnostic précis. Un complément d'imagerie est parfois utile mais alors à visée pré-thérapeutique.
- Il existe des anomalies visibles pour lesquelles le diagnostic n'est pas établi.
- La radiographie standard est strictement normale et on penche pour une RNS. Dans ce cas, on peut raisonnablement s'en tenir là.

5 – 4 Quand demander une IRM à visée diagnostique?

L'IRM est l'examen clé de l'imagerie pour ce qui concerne l'exploration du rachis et de la moelle et doit s'étendre de la charnière cranio-rachidienne jusqu'à la jonction lombo-sacrée. Les séquences indispensables pour un débrouillage sont STIR et T1 en coronale et en sagittal, ce qui ne prend pas beaucoup de temps et est réalisable même chez des jeunes enfants. Les renseignements apportés devant une zone suspecte sont sa nature (solide – liquide – mixte), sa localisation exacte, une éventuelle extension dans les tissus avoisinants ou une compression de ceux-ci, et la recherche d'autres localisations du même type non vues sur le cliché standard. Elle est justifiée devant la présence à l'examen clinique de tout signe neurologique, devant une déformation rachidienne raide et ou douloureuse ou simplement un rachis raide.

5 – 5 Quelles sont les indications de la scintigraphie ?

Elle reste utile lorsque la réalisation d'une IRM n'est pas possible (petit enfant trop turbulent – claustrophobe) ceci afin d'éviter une IRM sous anesthésie générale. Elle localise une hyperactivité métabolique osseuse par exemple d'un ostéoblastome et met en évidence des fixations osseuses multiples (hémopathies – métastases osseuses – hystiocytose à cellules de Langerhans). Elle est actuellement en concurrence avec l'IRM corps entier.

6 Quand demander des examens biologiques ?

Ils ne sont indiqués que si on a des arguments pour une lésion infectieuse ou rhumatologique. La normalité de la numération formule sanguine n'exclut pas une maladie hématologique.

7 Conclusion

Au terme de cette démarche, les étiologies organiques auront été mises en évidence. Lorsqu'on soupçonne une rachialgie symptôme d'un véritable problème psychologique, notre tâche est alors d'orienter le patient et sa famille vers un psychologue ou vers une unité fonctionnelle d'analgésie pédiatrique, ce qui n'est pas toujours facile ! Il est essentiel d'avoir un vrai lien avec ces équipes de manière à revoir l'enfant ou l'adolescent si pour eux, le tableau ne correspond pas à ce qu'ils ont l'habitude de voir. Dans les cas où il s'agit de douleurs dues à une mauvaise hygiène de vie, un manque d'activités physique, on donnera quelques conseils, ou parfois une prescription de rééducation (renforcement musculaire – étirements – gainage), en précisant qu'il s'agit d'une aide et d'un premier pas vers une reprise en main de son corps. Malheureusement trop souvent les enfants rachialgiques le resteront à l'âge adulte.

Bibliographie

- 1 - Kjaer P, Wedderkopp N, Korsholm L, et al. Prevalence and tracking of back pain from childhood to adolescence. BMC Musculoskelet Disord 2011; 12(1): 98.

2 - Szita J, Boja S, Szilagyi A, et al. Risk factors of non-specific spinal pain in childhood. *Eur Spine J* 2018; 27(5): 1119–1126.

3- Dockrell S, Simms C and Blake C. Schoolbag weight limit: can it be defined. *J Sch Health* 2013; 83(5): 368–377.

4 – Balague F, Skovron ML, Nordin M, Dutoit G, Waldburger M. Low back pain in school children. A study of familial and psychological factors. *Spine* 1995 :20,1265-70.

5- Ramirez N, Johnston II CE, Browne RH. The prevalence of back pain in children who have idiopathic scoliosis. *J Bone Joint Surg* 1997 ;9A :364-8.

6 - Expert Panel on Pediatric Imaging, Booth TN, Iyer RS, et al. ACR appropriateness criteria® back pain-child. *J Am Coll Radiol* 2017; 14(5S): S13–S24.

7– Leon-Dominguez A, Cansino-Roman R, Martinez-Sals JM, Farrington DM. Clinical examination and imaging resources in children and adolescent back pain. *J Child Orthop* 2023. 29;17(6):512-526.

DOI : 10.34814/sofop-2024-02

Alignement sagittal et rachialgies

S. PESENTI, S. PROST, E. CHOUFANI, B. BLONDEL, J-L. JOUVE

Introduction

Les dorso-lombalgies sont un motif de consultation fréquent en orthopédie pédiatrique. Au vu de la littérature, on retrouve une incidence en augmentation au cours des dernières décennies, atteignant jusqu'à 2/3 des enfants en âge scolaire [1]. Les origines des douleurs de dos chez l'enfant sont multifactorielles et peuvent s'expliquer par les phénomènes de croissance, les modifications du mode de vie et l'augmentation de la sédentarité et enfin la pratique d'activités sportives inadaptées pour l'âge[2].

Certaines pathologies rachidiennes peuvent entraîner des douleurs de dos. En effet, la spondylolyse accompagnée ou non de spondylolisthésis, la dystrophie rachidienne de croissance (maladie de Scheuermann), la scoliose ou certaines tumeurs/infections rachidiennes sont autant de pathologies pouvant entraîner des douleurs de dos. Elles doivent être recherchées systématiquement devant des symptômes douloureux chez l'enfant. Cependant, dans 70% des cas, aucune étiologie n'est retrouvée malgré un bilan d'imagerie poussé[3]. Se pose alors la question de la statique du rachis et de son rôle dans la genèse des douleurs qui sont alors considérées comme d'origine musculaire.

Il faut différencier la notion d'équilibre de la notion d'alignement. L'équilibre a été défini par Jean Dubousset comme « la stabilité dans le mouvement ». Cela implique une notion dynamique, qui par définition n'est pas analysable par la photographie instantanée que représente la radiographie. Nous parlerons donc ici d'alignement sagittal, notion qui s'intéresse à la description radiographique des courbures sagittales du rachis et du pelvis. L'alignement sagittal est une notion relativement jeune. Elle est née dans les années 70 sous l'égide de « l'école française ». Dans les années 1990, Ginette Duval Beaupère a développé la notion de paramètres pelviens et du centre de masse[4]. Jean Dubousset, en 1994 a introduit les notions de cône d'économie et de vertèbre pelvienne[5]. Un peu plus tard, Bernhardt et al. ont démontré qu'il existait une proportionnalité entre les courbures sagittales du rachis[6]. Depuis, l'importance de l'alignement sagittal physiologique ou de ses modifications dans les pathologies rachidiennes prend une place de plus en plus importante dans la compréhension de la physiologie de la station érigée.

Notions d'alignement sagittal

Pourquoi l'alignement sagittal ?

La notion d'alignement sagittal du rachis n'a de sens que du fait de la bipédie exclusive. En effet, chez les espèces quadrupèdes, le rachis ne comporte qu'une seule grande courbure cyphotique. L'acquisition d'une bipédie permanente dans l'espèce humaine a nécessité des adaptations morphologiques permettant le maintien de station érigée, tout en économisant un maximum d'énergie musculaire. D'un point de vue anthropologique, l'acquisition de la station debout a nécessité une mise en extension des genoux et des hanches, puis une antéversion progressive du bassin. En réponse à cette antéversion pelvienne, le rachis lombaire s'est mis en lordose, condition indispensable pour un travail musculaire économique[7].

Contrairement à ce qui a longtemps été pensé, la lordose lombaire ou lombo-sacrée existe dès la vie fœtale chez l'Humain[8]. On peut penser qu'après des milliers d'années d'adaptation de notre posture, la bipédie est maintenant inscrite dans notre code génétique. Nous sommes donc la seule espèce à avoir une succession de courbures sagittales rachidiennes dont la logique s'envisage de caudal en céphalique :

- Une lordose lombaire, concave en arrière, en réponse à l'antéversion pelvienne
 - Une cyphose thoracique concave en avant, pour augmenter le volume de la cage thoracique
 - Une lordose cervicale (la plupart du temps) concave en arrière, permettant le maintien du regard horizontal.
- A noter que la courbure sagittale du rachis cervical présente une grande variabilité interindividuelle.

Organisation spino-pelvienne

L'alignement sagittal est une adaptation du rachis à la position érigée, et en particulier à la nouvelle position du bassin que cela implique. Comme cité plus haut, Bernhardt et al. ont introduit la notion de proportionnalité des courbures sagittales[6]. Il existe ainsi une chaîne de corrélations entre les paramètres pelviens et les courbures sagittales du rachis[6].

Le bassin est le premier élément à prendre en compte dans l'analyse de l'alignement sagittal du rachis, Jean Dubousset l'ayant défini comme une véritable « vertèbre pelvienne »[5]. Cet élément primordial est le piédestal du rachis et joue un double rôle. En premier lieu, son anatomie, et plus précisément l'orientation du sacrum au sein de l'anneau pelvien, va définir l'amplitude des courbures rachidiennes sus-jacentes. Son deuxième rôle tient à sa capacité de rotation autour

des têtes fémorales (anté ou rétroversion), qui va lui permettre d'agir comme un véritable régulateur de la posture, permettant de maintenir un tronc vertical en cas de diminution ou d'augmentation des courbures sagittales sus-jacentes, comme dans le cadre d'une pathologie rachidienne ou au cours du vieillissement normal du rachis.

D'un point de vue radiographique, le bassin est analysé selon trois paramètres pelviens (Figure 1) :

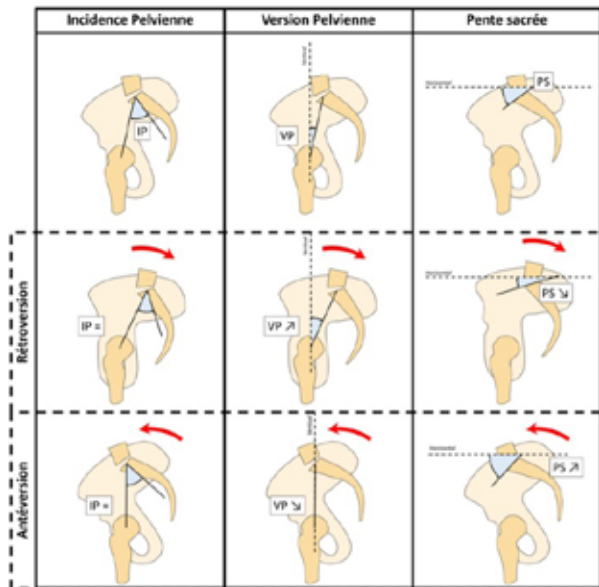


Figure 1 – Paramètres pelviens. L'incidence pelvienne est un paramètre anatomique : elle ne varie pas avec l'anté- ou la rétroversion pelvienne. IP : incidence pelvienne, VP : version pelvienne, PS : Pente sacrée

- L'incidence pelvienne
C'est l'angle entre une perpendiculaire au plateau supérieur de S1 et la ligne reliant le centre du plateau supérieur de S1 et le centre des têtes fémorales. Il s'agit d'un paramètre anatomique, indépendant de la position du sujet. Il reflète l'orientation du sacrum au sein de l'anneau pelvien : en cas de faible incidence pelvienne, le sacrum sera plus vertical ; en cas de grande incidence pelvienne, le sacrum sera plus horizontal. Il n'existe pas de valeur normale de ce paramètre, mais retenons que 75% de la population a une incidence comprise entre 40 et 60° (moyenne de 53°[9]).
- La version pelvienne
C'est l'angle entre la verticale et la ligne reliant le milieu du plateau supérieur de S1 et le centre des têtes fémorales. Il s'agit d'un paramètre positionnel qui mesure l'orientation du bassin dans le plan sagittal. Une faible version pelvienne reflète un bassin antéversé (sacrum positionné au-dessus des têtes fémorales) alors qu'une grande version pelvienne reflète un bassin rétroversé (sacrum en arrière des têtes fémorales). La valeur normale de la version pelvienne est inférieure à 15-20°.
- Pente sacrée
C'est l'angle entre l'horizontale et le plateau supérieur de S1. Il s'agit là encore d'un paramètre positionnel. Il varie en fonction de l'orientation sagittale du bassin,

en même temps que la version pelvienne : plus la version pelvienne augmente, plus la pente sacrée diminue.

Il existe une relation trigonométrique entre ces 3 paramètres : Incidence Pelvienne = Version Pelvienne + Pente Sacrée.

Immédiatement au-dessus du sacrum, on retrouve la lordose lombaire. Il s'agit d'une courbure rachidienne concave en arrière. Historiquement, sa mesure a été décrite comme l'angle entre le plateau supérieur de L1 et le plateau supérieur de S1. Pierre Roussouly a secondairement introduit la notion de courbures globales du rachis, mettant en avant que la « longueur » de la lordose lombaire pouvait varier au sein d'une population saine. En effet, en fonction de l'incidence pelvienne, on pourra avoir une lordose très courte et de faible amplitude. A l'inverse, on retrouve souvent une lordose de grande amplitude et s'étendant au rachis thoracique inférieur dans les incidences élevées. C'est la base de la classification des types de dos de Roussouly[10]. Cependant, la littérature récente a démontré que malgré ces variations interindividuelles, la mesure entre L1 et S1 permettait d'obtenir une évaluation fiable de la lordose lombaire chez la grande majorité des sujets[11]. Le rachis lombaire est un segment extrêmement mobile dans les 3 plans de l'espace et assure la majeure partie de la mobilité du tronc. Il n'existe pas réellement de valeur normale, l'amplitude la lordose étant essentiellement dépendante de l'incidence pelvienne (petite incidence, petite lordose ; grande incidence, grande lordose). De façon simplifiée, on peut retenir que la lordose lombaire L1-S1 doit être comprise dans la fourchette incidence pelvienne $\pm 10^\circ$. En effet, il a été démontré que le respect de ce rapport (« PI-LL mismatch ») en postopératoire permettait de diminuer les complications mécaniques et d'améliorer les résultats fonctionnels[12].

La cyphose thoracique est la courbure rachidienne sus-jacente à la lordose lombaire. Elle est en général mesurée de T1, T2 ou T4 à T12[13]. Son amplitude dépend de la lordose lombaire. En revanche, elle est assez mal corrélée à l'incidence pelvienne[14]. En pathologie rachidienne pédiatrique, on retrouve de fréquentes modifications de la cyphose thoracique (typiquement diminuée dans la scoliose idiopathique, ou à l'inverse augmentée dans la dystrophie rachidienne de croissance).

Enfin, la dernière courbure sagittale concerne le rachis cervical. Celui-ci est souvent en lordose mais il existe une très grande variabilité. La courbure sagittale est dépendante de la cyphose thoracique. Elle est en effet très bien corrélée à l'orientation sagittale de T1. La littérature récente utilise la pente de T1 (angle entre l'horizontale et le plateau supérieur de T1) comme une sorte de « pente sacrée du rachis cervical »[15]. Plus la pente de T1 sera élevée (et donc plus la cyphose thoracique sera importante), plus la lordose cervicale augmentera. A l'instar du rachis lombaire, le rachis

cervical a une grande mobilité et permet le maintien du regard horizontal. Il assure aussi un rôle primordial dans l'orientation des organes des sens (vue, ouïe, etc...).

Les travaux récents de la Société Française de Chirurgie du Rachis ont permis de préciser l'évolution des paramètres sagittaux en fonction de la croissance[16]. En premier lieu, on retrouve une augmentation de l'incidence pelvienne au début du pic de croissance pubertaire. En réponse à cette modification du piédestal du rachis, on retrouve une augmentation de la lordose lombaire, survenant dans la phase d'accélération de la croissance. Enfin, l'augmentation de la lordose lombaire va entraîner une augmentation de la cyphose thoracique, dans la deuxième moitié du pic e croissance.

Bases de l'analyse de l'alignement sagittal

Dans le cadre de pathologies rachidiennes, ou de symptomatologie douloureuse, il est primordial de rechercher des modifications de l'alignement sagittal. Plusieurs éléments sont à prendre en compte.

En premier lieu, il faut rechercher des perturbations de l'alignement global. En pratique, l'alignement global est considéré comme maintenu ou neutre lorsque la tête reste au-dessus du bassin. Il peut s'évaluer par une multitude de paramètres, mais en pratique clinique courante, le plus simple reste de mesurer le Sagittal Vertical Axis (SVA) : il s'agit de la distance horizontale entre le coin postéro-supérieur de S1 et la verticale passant par le centre de C7. La normale est inférieure à 5 cm (il est important de noter que la mesure de ce paramètre nécessite des radiographies calibrées). Chez l'enfant, la physiologie musculaire et la mobilité globale du rachis étant en général excellente, il est rare de voir des défauts d'alignement global du rachis.

Ensuite, il faut rechercher des défauts d'alignement locaux. En d'autres termes, il faut rechercher des modifications des courbures physiologiques du rachis. L'élément primordial est de différencier ce qui est une déformation « primaire » de ce qui est de l'ordre du phénomène de compensation. En effet, la modification d'une courbure locale va entraîner des modifications compensatrices des courbures sus- et sous-jacentes, de façon à maintenir un alignement global normal (tronc vertical et tête au-dessus du bassin) (Figures 2).

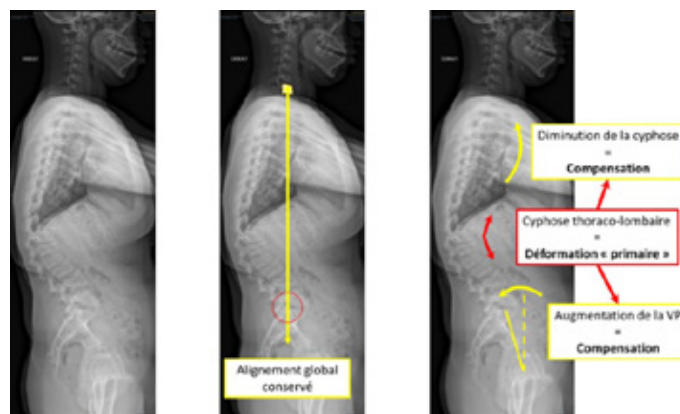


Figure 2 – Analyse de l'alignement sagittal global et local. Ici, l'alignement global est conservé. L'anomalie primaire est la cyphose thoraco-lombaire. En réponse, on retrouve une rétroversion pelvienne et une diminution de la cyphose thoracique, permettant de maintenir un alignement global neutre (tête au-dessus du bassin)

D'une façon générale, il faut retenir qu'une modification des courbures dans le sens de la lordose (augmentation de la version pelvienne, augmentation de la lordose lombaire, diminution de la cyphose) va dévier l'alignement global vers l'arrière. A l'inverse, une modification dans le sens de la cyphose (antéversion pelvienne, diminution de la lordose lombaire, augmentation de la cyphose thoracique) va dévier l'alignement global vers l'avant.

Dans le cadre des défauts d'alignement antérieurs, il faut noter que lorsque les capacités de rétroversion pelvienne sont « épuisées » (rétroversion maximum), on assistera à une flexion des hanches et des genoux pour artificiellement augmenter la rétroversion pelvienne. Notons également que la capacité de rétroversion est plus importante lorsque l'incidence pelvienne est élevée. En théorie, il est impossible d'avoir une pente sacrée négative.

Liens entre alignement sagittal et douleurs

La prise en compte de l'alignement sagittal dans l'évaluation des pathologies rachidiennes devient de plus en plus importante. Chez l'adulte, le rôle du mauvais alignement sagittal est maintenant bien connu, et son influence sur la qualité de vie est démontrée[17]. L'alignement sagittal et la qualité de sa restauration joue un rôle important dans la qualité des résultats post-opératoires chez l'adulte, que ce soit en pathologie dégénérative ou dans les déformations[18].

En revanche, le rôle de l'alignement sagittal chez l'enfant moins clair. Les liens entre alignement sagittal et survenue de douleurs de dos chez l'enfant et l'adolescent n'est que peu documenté dans la littérature. En effet, aucune étude à notre connaissance n'étudie les liens entre les paramètres radiographiques de profil et les scores de qualité de vie ou de douleur chez l'enfant. Cela est probablement lié au fait que pour des raisons éthiques, il est difficile de justifier

la réalisation de radiographies systématiques à une population d'enfants sains. Pour cette raison, la plupart des études s'intéressant à ce sujet spécifique utilisent des méthodes non-invasives de mesure des courbures sagittales, au prix d'une certaine imprécision.

Minghelli et al., dans leur article de 2014, retrouvaient 60% de rachialgies chez 966 enfants de 10 à 16 ans. Parmi les facteurs de risque, on retrouvait la posture debout incorrecte qui était pourvoyeuse de 3 fois plus de douleurs de dos que dans le reste de la cohorte[1]. En 2020, Sains de Baranda et al. rapportaient leurs résultats à partir de données recueillies à l'aide d'un inclinomètre chez plus de 700 enfants en âge scolaire[19]. Ils retrouvaient une cyphose thoracique plus importante chez les garçons et à l'inverse une lordose lombaire plus grande chez la fille. De façon très intéressante, les patients présentant des rachialgies avaient une lordose lombaire significativement plus importante. Ils rapportaient qu'une lordose supérieure à 33° (mesurée à l'inclinomètre) était prédicteur de la survenue de rachialgies. Cette étude va dans le sens de ce qui est fréquemment retrouvé lors des tests posturaux. En effet, le test de Matthias permet de démasquer les déficits posturaux[20]. On demande à l'enfant ou l'adolescent de maintenir une position droite debout, les bras tendus en avant. Les patients avec un déficit postural auront tendance à augmenter leur lordose lombaire pour maintenir cette position. On peut donc penser que les déficits posturaux, et donc probablement musculaires, se traduisent par l'apparition d'une hyperlordose, ce qui expliquerait les résultats de Sains de Baranda et al.[19]. Dans ce cas précis, l'hyperlordose serait plus une conséquence du déficit musculaire qu'une cause primaire de rachialgie.

Plusieurs auteurs ont réalisé des études similaires, mesurant les courbures sagittales à l'aide d'un outil électronique (Spinal Mouse®). En 2017, Feng et al. rapportaient que les lombalgies chez l'enfant étaient corrélée à un excès de cyphose thoracique et une insuffisance de mobilité de la lordose lombaire[21]. De la même façon, Azevedo et al rapportaient les résultats d'une étude chez plus de 1000 enfants de 9 à 19 ans. Ils retrouvaient que l'hypercyphose était un facteur de risque significatif de douleurs rachidiennes[22].

Variations d'alignement sagittal dans les pathologies rachidiennes courantes de l'enfant

Scoliose idiopathique

La scoliose idiopathique est une déformation rachidienne tridimensionnelle. Outre la rotation vertébrale et la déformation frontale, elle induit donc fréquemment des changements de l'alignement sagittal. La déformation sagittale la plus fréquemment rencontrée dans ce contexte est la diminution de la cyphose thoracique (hypocyphose)[23]. Dans l'article d'Abelin et al., on retrouve que plus de la moitié des patients scoliotiques présentent un défaut d'alignement sagittal, principalement un défaut

de cyphose thoracique[23]. L'hypocyphose fait probablement partie de la déformation rachidienne, les autres défauts locaux d'alignement (diminution de la lordose lombaire, antéversion pelvienne) agissant comme des mécanismes de compensation, permettant de maintenir un alignement global acceptable (Figure 3).

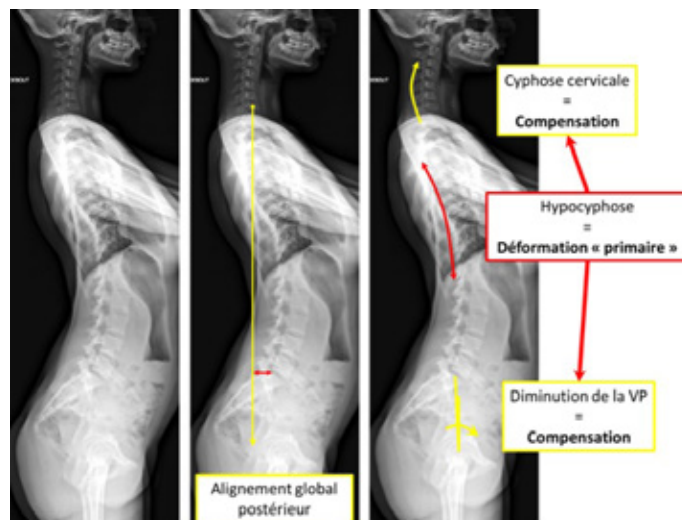


Figure 3 – Alignement sagittal d'une scoliose idiopathique. L'alignement global est postérieur. L'anomalie primaire est la diminution de la cyphose thoracique (déviation de l'alignement global vers l'arrière). En réponse, on retrouve une antéversion pelvienne et une cyphose cervicale.

En effet, plusieurs auteurs rapportent qu'environ 50% des patients scoliotiques ont un alignement global normal, l'autre moitié des patients ayant un alignement discrètement postérieur[24,25]. Malgré ces anomalies sagittales, on ne retrouve que très peu de liens entre douleurs rachidiennes et paramètres sagittaux chez les patients scoliotiques. En effet, plusieurs auteurs se sont attachés à étudier les liens entre qualité de vie et déformation, mais aucun lien statistique n'a pu être mis en évidence[26–28].

Spondylolisthesis

Le spondylolisthesis est défini par le glissement d'une vertèbre sur une autre. Il se produit majoritairement au niveau du rachis lombaire bas, typiquement entre L5 et S1. Le glissement va entraîner un défaut d'alignement antérieur et une diminution de la lordose lombosacrée physiologique. En général, les spondylolisthesis surviennent chez des patients avec une grande incidence pelvienne[29,30]. En réponse au défaut d'alignement antérieur, et en fonction de l'importance du glissement, on va assister à de nombreux phénomènes de compensation. Le premier à se mettre en œuvre est la rétroversion pelvienne, permettant de diminuer la pente sacrée pour lutter contre le glissement antérieur. Dans les formes de haut grade, on retrouve fréquemment des anomalies d'alignement sus-jacentes, avec typiquement une diminution de la cyphose thoracique[30] (Figure 4).

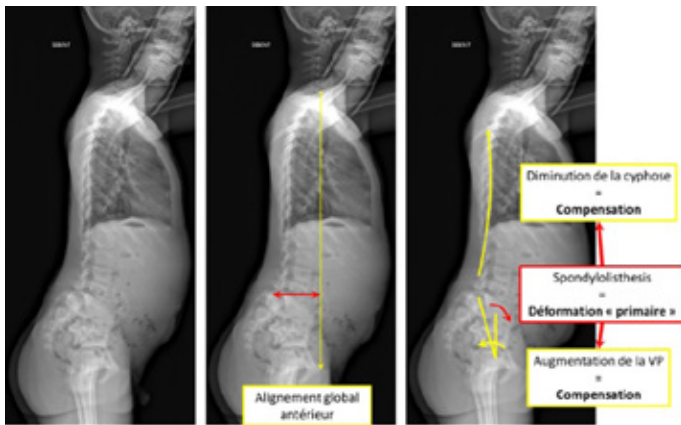


Figure 4 – Alignement sagittal d'un spondylolisthésis de haut grade. L'alignement global est antérieur. L'anomalie primaire est la diminution de la lordose lombo-sacrée (déviation de l'alignement global vers l'avant). En réponse, on retrouve une rétroversion pelvienne et une diminution de la cyphose thoracique.

Ces défauts d'alignement sagittal sont clairement corrélés à la douleur. En effet, Harroud et al. rapporte que le défaut d'alignement antérieur traduit par l'augmentation du SVA était directement corrélé à la diminution des scores de qualité de vie[31]. Outre les douleurs liées à l'instabilité retrouvée dans les spondylolisthésis de haut grade, on peut supposer que tous les mécanismes compensatoires mis en œuvre pour maintenir un alignement global neutre est largement pourvoyeur de douleurs chez ces patients.

Dystrophie rachidienne de croissance

La dystrophie rachidienne de croissance (DRC) entraîne un défaut de croissance antérieur, principalement au niveau du rachis thoracique. En conséquence, on assiste à une cunéiformisation de plusieurs niveaux adjacents avec comme conséquence une augmentation de la cyphose thoracique. Étonnamment, on retrouve chez ces patients une incidence pelvienne plutôt faible, entre 30 et 40° en moyenne[32,33]. De façon très intéressante, l'étude de Jiang et al. retrouvait une version pelvienne négative chez plus de 40% des patients avec DRC[33]. L'hypercyphose entraînant un déséquilibre antérieur, on s'attendrait plutôt à avoir une rétroversion pelvienne compensatrice. Cela signifie que le seul mécanisme compensatoire mis en œuvre par ces patients est l'hyperlordose classiquement décrite. Cependant, ceci peut être partiellement expliqué par la faible incidence pelvienne. En effet, les patients avec une incidence faible ont une capacité de rétroversion moins importante, ce qui pourrait expliquer que seul le rachis lombaire peut être utilisé pour rattraper l'alignement antérieur généré par l'hypercyphose thoracique.

Les douleurs rachidiennes chez les patients avec DRC sont relativement classiques. En effet, les scores de douleurs sont en plus élevés chez ces patients que dans la population générale[34]. En général, ces douleurs sont localisées à l'apex de la déformation, et probablement en rapport avec des phénomènes inflammatoires dans la zone de dystrophies. Ces douleurs sont donc plus en rapport avec la maladie

elle-même qu'en lien avec l'alignement sagittal. Cependant, certains patients présentent des douleurs lombaires en lien avec l'hyperlordose compensatrice, probablement du fait d'une hyperactivité des muscles érecteurs du rachis.

Conclusion

La prise en compte de l'alignement sagittal chez l'enfant revêt une importance majeure, plus probablement dans le planning chirurgical et dans la survenue des complications mécaniques postopératoires. En revanche, il n'y a que peu de preuves scientifiques qu'il existe un lien entre alignement sagittal et douleurs chez l'enfant. Dans la population normative, il semble que l'hyperlordose lombaire et l'hypercyphose thoracique sont des facteurs de risque de rachialgies, sans qu'aucune preuve forte ne permette de l'affirmer. Dans les pathologies rachidiennes, on retiendra que des douleurs peuvent être imputées aux mécanismes compensatoires mis en œuvre pour tenter de maintenir un alignement global neutre. Comme chez l'adulte, les défauts d'alignement antérieurs (« déséquilibres » antérieurs) sont largement plus pourvoyeurs de douleurs que les défauts postérieurs. Il est important de bien analyser l'alignement sagittal en différenciant les anomalies primaires des phénomènes de compensation.

Références

- [1] Minghelli B, Oliveira R, Nunes C. Non-specific low back pain in adolescents from the south of Portugal: prevalence and associated factors. *J Orthop Sci* 2014;19:883–92. <https://doi.org/10.1007/s00776-014-0626-z>.
- [2] Pesenti S, Choufani E, Prost S, Guillaume J-M, Launay F, Jouve J-L. Athletic children: Guidelines and monitoring in pediatric orthopedic surgery. *Orthop Traumatol Surg Res* 2023;109:103455. <https://doi.org/10.1016/j.otsr.2022.103455>.
- [3] Gennari JM, Themar-Noel C, Panuel M, Bensamoun B, Deslandre C, Linglart A, et al. Adolescent spinal pain: The pediatric orthopedist's point of view. *Orthop Traumatol Surg Res* 2015;101:S247-50. <https://doi.org/10.1016/j.otsr.2015.06.012>.
- [4] Duval-Beaupère G, Schmidt C, Cosson P. A Barycentremetric study of the sagittal shape of spine and pelvis: the conditions required for an economic standing position. *Ann Biomed Eng* 1992;20:451–62. <https://doi.org/10.1007/BF02368136>.
- [5] Hasegawa K, Dubousset JF. Cone of Economy with the Chain of Balance-Historical Perspective and Proof of Concept. *Spine Surg Relat Res* 2022;6:337–49. <https://doi.org/10.22603/ssrr.2022-0038>.
- [6] Bernhardt M, Bridwell KH. Segmental analysis of the sagittal plane alignment of the normal thoracic and lumbar spines and thoracolumbar junction.

- Spine (Phila Pa 1976) 1989;14:717–21. <https://doi.org/10.1097/00007632-198907000-00012>.
- [7] Wagner H, Liebetrau A, Schinowski D, Wulf T, de Lussanet MHE. Spinal lordosis optimizes the requirements for a stable erect posture. *Theor Biol Med Model* 2012;9:13. <https://doi.org/10.1186/1742-4682-9-13>.
- [8] Choufani E, Jouve J-L, Pomeroy V, Adalian P, Chaumoitre K, Panuel M. Lumbosacral lordosis in fetal spine: genetic or mechanic parameter. *Eur Spine J* 2009;18:1342–8. <https://doi.org/10.1007/s00586-009-1012-y>.
- [9] Prost S, Charles Y-P, Ilharreborde B, Riouallon G, Pesenti S, Blondel B, et al. Thoracolumbar Sagittal Shape Varies With Pelvic Morphology and Aging. *Spine (Phila Pa 1976)* 2023;48:1726–32. <https://doi.org/10.1097/BRS.0000000000004590>.
- [10] Roussouly P, Gollogly S, Berthonnaud E, Dimnet J. Classification of the normal variation in the sagittal alignment of the human lumbar spine and pelvis in the standing position. *Spine (Phila Pa 1976)* 2005;30:346–53. <https://doi.org/10.1097/01.brs.0000152379.54463.65>.
- [11] Pesenti S, Prost S, Solla F, Ilharreborde B, Ferrero E, Obeid I, et al. Modern Concepts in Sagittal Curve Measurement: Comparison of Spline-based and Fixed Landmark Measurements in a Cohort of 1520 Healthy Subjects. *Spine (Phila Pa 1976)* 2023. <https://doi.org/10.1097/BRS.0000000000004901>.
- [12] Aoki Y, Nakajima A, Takahashi H, Sonobe M, Terajima F, Saito M, et al. Influence of pelvic incidence-lumbar lordosis mismatch on surgical outcomes of short-segment transforaminal lumbar interbody fusion. *BMC Musculoskelet Disord* 2015;16:213. <https://doi.org/10.1186/s12891-015-0676-1>.
- [13] Harrison DE, Cailliet R, Harrison DD, Janik TJ, Holland B. Reliability of centroid, Cobb, and Harrison posterior tangent methods: which to choose for analysis of thoracic kyphosis. *Spine (Phila Pa 1976)* 2001;26:E227–34. <https://doi.org/10.1097/00007632-200106010-00002>.
- [14] Charles YP, Bauduin E, Pesenti S, Ilharreborde B, Prost S, Laouissat F, et al. Variation of Global Sagittal Alignment Parameters According to Gender, Pelvic Incidence, and Age. *Clin Spine Surg* 2022;35:E610–20. <https://doi.org/10.1097/BSJ.0000000000001321>.
- [15] Ames CP, Blondel B, Scheer JK, Schwab FJ, Le Huec J-C, Massicotte EM, et al. Cervical radiographical alignment: comprehensive assessment techniques and potential importance in cervical myelopathy. *Spine (Phila Pa 1976)* 2013;38:S149–60. <https://doi.org/10.1097/BRS.0b013e3182a7f449>.
- [16] Pesenti S, Charles YP, Prost S, Solla F, Blondel B, Ilharreborde B, et al. Spinal Sagittal Alignment Changes During Childhood: Results of a National Cohort Analysis of 1,059 Healthy Children. *J Bone Jt Surg - Am Vol* 2023;105:676–86.
- [17] Lafage V, Schwab F, Patel A, Hawkinson N, Farcy J-P. Pelvic tilt and truncal inclination: two key radiographic parameters in the setting of adults with spinal deformity. *Spine (Phila Pa 1976)* 2009;34:E599–606. <https://doi.org/10.1097/BRS.0b013e3181aad219>.
- [18] Scheer JK, Smith JS, Passias PG, Kim HJ, Bess S, Burton DC, et al. Outcomes of Surgical Treatment for Patients With Mild Scoliosis and Age-Appropriate Sagittal Alignment With Minimum 2-Year Follow-up. *Neurospine* 2023;20:837–48. <https://doi.org/10.14245/ns.2346454.227>.
- [19] Sainz de Baranda P, Cejudo A, Martínez-Romero MT, Aparicio-Sarmiento A, Rodríguez-Ferrán O, Collazo-Diéguez M, et al. Sitting Posture, Sagittal Spinal Curvatures and Back Pain in 8 to 12-Year-Old Children from the Region of Murcia (Spain): ISQUIOS Programme. *Int J Environ Res Public Health* 2020;17. <https://doi.org/10.3390/ijerph17072578>.
- [20] Albertsen IM, Brockmann B, Hollander K, Schröder J, Zech A, Sehner S, et al. Spinal posture changes using dynamic rasterstereography during the modified Matthiass test discriminate between postural weak and strong healthy children (10–14 years): a pilot study. *Eur J Pediatr* 2018;177:1327–34. <https://doi.org/10.1007/s00431-018-3186-y>.
- [21] Feng Q, Jiang C, Zhou Y, Huang Y, Zhang M. Relationship between spinal morphology and function and adolescent non-specific back pain: A cross-sectional study. *J Back Musculoskelet Rehabil* 2017;30:625–33. <https://doi.org/10.3233/BMR-160544>.
- [22] Azevedo N, Ribeiro JC, Machado L. Back pain in children and adolescents: a cross-sectional study. *Eur Spine J* 2023;32:3280–9. <https://doi.org/10.1007/s00586-023-07751-z>.
- [23] Abelin-Genevois K, Sassi D, Verdun S, Roussouly P. Sagittal classification in adolescent idiopathic scoliosis: original description and therapeutic implications. *Eur Spine J* 2018;27:2192–202. <https://doi.org/10.1007/s00586-018-5613-1>.
- [24] Ries Z, Harpole B, Graves C, Gnanapragasam G, Larson N, Weintstein S, et al. Selective Thoracic Fusion of Lenke I and II Curves Affects Sagittal Profiles But Not Sagittal or Spinopelvic Alignment: A Case-Control Study. *Spine (Phila Pa 1976)* 2015;40:926–34. <https://doi.org/10.1097/BRS.0000000000000861>.
- [25] Vidal C, Mazda K, Ilharreborde B. Sagittal spinopelvic adjustment in severe Lenke 1 hypokyphotic

adolescent idiopathic scoliosis patients. *Eur Spine J* 2016;25:3162–9. <https://doi.org/10.1007/s00586-016-4681-3>.

[26] Mak T, Cheung PWH, Zhang T, Cheung JPY. Patterns of coronal and sagittal deformities in adolescent idiopathic scoliosis. *BMC Musculoskelet Disord* 2021;22:44. <https://doi.org/10.1186/s12891-020-03937-4>.

[27] Smorgick Y, Mirovsky Y, Baker KC, Gelfer Y, Avisar E, Anekstein Y. Predictors of back pain in adolescent idiopathic scoliosis surgical candidates. *J Pediatr Orthop* 2013;33:289–92. <https://doi.org/10.1097/BPO.0b013e31827d0b43>.

[28] St-Georges M, Teles AR, Rabau O, Saran N, Ouellet JA, Ferland CE. Adolescent idiopathic scoliosis: evaluating perioperative back pain through a simultaneous morphological and biomechanical approach. *BMC Musculoskelet Disord* 2020;21:466. <https://doi.org/10.1186/s12891-020-03462-4>.

[29] Hanson DS, Bridwell KH, Rhee JM, Lenke LG. Correlation of pelvic incidence with low- and high-grade isthmic spondylolisthesis. *Spine (Phila Pa 1976)* 2002;27:2026–9. <https://doi.org/10.1097/00007632-200209150-00011>.

[30] Vialle R, Ilharreborde B, Dauzac C, Lenoir T, Rillardon L, Guigui P. Is there a sagittal imbalance of the spine in isthmic spondylolisthesis? A correlation study. *Eur Spine J* 2007;16:1641–9. <https://doi.org/10.1007/s00586-007-0348-4>.

[31] Harroud A, Labelle H, Joncas J, Mac-Thiong J-M. Global sagittal alignment and health-related quality of life in lumbosacral spondylolisthesis. *Eur Spine J* 2013;22:849–56. <https://doi.org/10.1007/s00586-012-2591-6>.

[32] Tyrakowski M, Janusz P, Mardjetko S, Kotwicki T, Siemionow K. Comparison of radiographic sagittal spinopelvic alignment between skeletally immature and skeletally mature individuals with Scheuermann's disease. *Eur Spine J* 2015;24:1237–43. <https://doi.org/10.1007/s00586-014-3595-1>.

[33] Jiang L, Qiu Y, Xu L, Liu Z, Wang Z, Sha S, et al. Sagittal spinopelvic alignment in adolescents associated with Scheuermann's kyphosis: a comparison with normal population. *Eur Spine J* 2014;23:1420–6. <https://doi.org/10.1007/s00586-014-3266-2>.

[34] Lonner B, Yoo A, Terran JS, Sponseller P, Samdani A, Betz R, et al. Effect of Spinal Deformity on Adolescent Quality of Life Comparison of Operative Scheuermann's Kyphosis, Adolescent Idiopathic Scoliosis and Normal Controls. *Spine (Phila Pa 1976)* 2013;38:1049–55. <https://doi.org/10.1097/BRS.0b013e3182893c01>.

DOI : 10.34814/sofop-2024-03

Spinal cord tumors in the pediatric population: Diagnosis and management.

P. ROBLOT, J-R. VIGNES

1. Neurosurgery Department A ; University Hospital of Bordeaux, Place Amélie Raba-Léon, Bordeaux, France

2. Neurosurgery Departement, Centre Hospitalier Territorial Gaston-Bourret, Nouméa, Nouvelle-Calédonie

3. University of Bordeaux, Bordeaux, France

DECLARATIONS

This study has not been published before; it is not under consideration for publication anywhere else; its publication has been approved by all co-authors, and at the institute where the work has been carried out.

Conflict of Interest Disclosures: All authors declare: no support from any organization for this study; no financial relationships with any organizations that might have an interest in the submitted work.

Funding/Support: None.

Role of the Funder/Sponsor: N/A.

Additional Contributions: None.

Ethics approval: N/A.

Consent to participate: N/A.

Consent for publication: N/A

Availability of data and material: Dr Roblot had full access to all the data in the study and takes responsibility for the integrity of the data and the accuracy of the data analysis. Data are available on request to the corresponding author.

Code availability: N/A

INTRODUCTION

The occurrence of an intradural spinal cord tumor, whether intra or extramedullary, may affect survival, motor and sensitive development, and spinal stability[1]. The pathological type, the progression-free survival, the spinal deformations, and the rate of recurrence are totally different than in an adult population [2, 3]. Indeed, some tumors may develop from embryonal cells, genetic features are more

likely to influence such occurrence, and specific epidemiological considerations must be considered.

Since the patients will grow up, the spine is still evolving, and therapeutic techniques (surgical resection, radiotherapy, chemotherapy) must be adapted. The influence of the surgery on the grow-up, the tolerance of each treatment is different, such as the radiotherapy in the first decade which is usually prohibited.

Then, the post-therapeutic evolution being different, the follow-up needs to be continued even after the tumor control. Indeed, any treatment might influence the grow-up by changing the hormonal status, the neurocognitive development by the radiotherapy, the spinal deformations by the laminectomy, the neurological abilities as walking, sphincter disorders.

We aim to detail the specific considerations of the spinal cord tumor management in the pediatric population, from the suspicion, the diagnosis, to the management and the follow-up.

EPIDEMIOLOGY

Intramedullary spinal cord tumors are a rare cause of neurological deficit in the pediatric population. No exhaustive study describes this incidence, but most of the published series describe less than one hundred patients, and rarely children[3–9]. Indeed, this location is a very small part of the CNS tumors, since it concerns around 5% of all the CNS tumors, both in adult and pediatric population, mostly low-grade gliomas as astrocytomas, and ependymomas, followed by gangliogliomas. Other types of tumors might be diagnosed as other gliomas (including glioblastoma, atypical teratoid/rhabdoid tumor, germinoma) [10–15]. Considering all these pathological types, such tumors concern less than 1/100,000 child/year, including intradural intramedullary and extramedullary spinal tumors[16]. No reported data are available about the incidence of specifically intramedullary spinal tumors in the pediatric population, probably due to their rarity.

Considering the children, from 0 to 19, most of the intramedullary tumors occur in the first decade, with a mean age between 6 and 11[4, 7, 17]. This age highly depends on the histopathological features of the tumor, since astrocytomas are diagnosed in a younger population than ependymomas (respective mean ages

5 and 12)[18]. Despite the recent advances, from the first clinical symptoms, to the diagnosis, the mean delay remains between 3 to 6 months [3, 4].

At the time of diagnosis, patients are most often complaining at least of spinal pain, and mostly motor or sensitive dysfunction[3, 19]. Since the growth of this population is generally not complete, the occurrence of an intramedullary tumor can cause a delay in neurodevelopment as walking acquisition, or a spinal deformity, before or after the surgical resection[14, 20, 21].

CLINICAL FEATURES

To diagnose a spinal cord tumor in the pediatric population, practitioners must be aware of some special considerations in the clinical presentation. Most of the patients, at the diagnosis, are presenting at least a sensitive deficit and/or a spinal pain[15, 19, 22]. Practitioners must be aware of such presentation, because, in this specific pediatric population, pain may be expressed through an analgesic attitude as a torticollis, or other spinal pain-related attitude. Walking disabilities, or motor regression under the age of 3, is observed for one third of the patients [3, 15, 19].

Spinal pain is a common presenting complaint, not systematically related to an underlying intramedullary lesion, especially in athletic adolescents. Then, pediatric practitioners must be aware of some red flags which must lead to a spinal imaging, including X-rays et MRI, as spinal deformation, nocturnal pain, any neurological disorder, pain longer than 4 weeks[23]. As an example, a quarter of the patients managed for a spinal intramedullary tumor before the age of 3 are presenting a progressive neurogenic scoliosis[22]. Such deformation may be the first symptom of an intramedullary spinal cord tumor and must systematically lead to perform further radiological exams including MR imaging[22, 24].

RADIOLOGICAL FEATURES

When an intramedullary tumor is diagnosed, whether clinically or radiologically, the initial diagnostic must be enforced by an MRI imaging, and full spine X-rays. The whole central nervous system (CNS) must be screened before any surgical consideration. Indeed, some intramedullary tumors may be disseminated or presenting a second location, justifying a whole CNS exploration [25, 26].

The tumors are mostly located in the cervical spinal cord (44%), then in the conus (31%) and in the thoracic (25%) [6, 27–29].

Usually, the diagnosis is performed with classical T1-weighted without and with gadolinium-enhancing and T2-weight MR sequences. The first step is to define the intramedullary characteristic of the tumor. The cord is expanded by the tumor, while an extramedullary

tumor pushes it back. Then, the characteristics of the tumor, defining the location, the size, the number of levels, and the MR criteria, help to plan the most adapted management.

Pilocytic Astrocytomas

Intramedullary pilocytic astrocytomas are mostly iso or hypointense on T1-weighted imaging, hyperintense on T2, and mostly enhancing on contrast-enhanced T1-weighted imaging[30]. The boundaries are not always clearly defined, with or without intratumoral cysts. The median size from the top to bottom is usually less than 60 mm[29, 30].

Ependymomas

Ependymomas arise from ependymal cells in the central canal. Their growing is usually slow, explaining the huge size of such tumors at the time of diagnosis. The second reason is probably the adaptability of the CNS of such patients [31]. The margins are usually well-defined, with a hemosidering ring on the bottom or the superior limit, including intratumoral cysts, with or without gadolinium-enhancing[3].

Other Pathological Types

Hemangioblastomas are mostly part of a syndromic von Hippel-Lindau disease. Their margins are well defined, with unique cyst and a small part enhanced on contrast-enhanced T1-weighted imaging on the periphery of the spinal cord, under the pia[32]. Some other gliomas subtypes tumors, as glioblastomas, anaplastic astrocytomas, or spinal cavernomas are very rare. The gliomas' margins are usually less defined, and diagnosis is hardly preoperatively defined.

Spinal Deformity

One of the most important differences between adult and pediatric patients about intramedullary spinal cord tumors, is the occurrence of spinal deformity. Such consequence of intramedullary tumor is almost only diagnosed in this population[33]. Then, we consider mandatory to perform at least a spinal radiographic analysis through at least conventional X-rays in standing up position, or when available, biplanar whole-spine X-rays.

MANAGEMENT

Firstly, every patient needs to be assessed by a pluridisciplinary team including pediatric neurosurgeons, radiotherapist, pediatric oncologist, and pediatricians. After initial diagnosis, IMSCTs management depends on several factors. Since gait impairment, spinal pain, or sensitive deficit are the most frequent presenting symptoms, aggressive management including surgical resection is usually recommended. However, some incidental spinal cord tumors may be discovered without any symptom. It is then recommended to treat such tumors only if they expand or when new onset symptoms appear. Such incidental tumors are mostly diagnosed in patients with genetic syndromes such as neurofibromatosis,

schwannomatosis, or Von-Hippel-Lindau syndrome. [34, 35]

Surgical Resection

When aggressive treatment is decided, the surgical resection is firstly considered. However, when the resection is not completely performed, pathological findings, neurological postoperative status, and age of the child are the key elements to decide whether a second surgical resection must be considered, or radiotherapy, or close follow-up.

For the most frequent tumors, as pilocytic astrocytomas, or ependymomas, complete resection is the most important predicting factor for progression-free and overall survival [8, 9, 27, 36]. Moreover, pediatric patients present a lower morbidity and mortality for this type of surgery. Then, growth-total resection must be aimed as much as possible [37]. When the complete resection is impossible, or for some other tumors, a close follow-up may be sufficient [38, 39].

Adjuvant Radiotherapy

Radiotherapy is usually considered when a residual tumor is growing and second surgical resection is considered impossible, when the disease is disseminating such as some ependymomas or high-grade gliomas. However, the benefit of radiotherapy on intramedullary spinal cord tumors is not clearly defined [38, 40, 41]. Moreover, postoperative medullar radiotherapy is associated with high risk of secondary malignancy, myelitis, and spinal deformation [42–44]. This explains why this treatment is reserved only for tumors which cannot be controlled by surgical resection, even if repeated surgeries are necessary.

Adjuvant Chemotherapy

In 2024, adjuvant chemotherapy are only introduced in high-grade intramedullary tumors, as high-grade gliomas, or some unresectable tumors as some low-grade recurrent intramedullary spinal gliomas [45–47]. About ependymomas, no significant benefit has been described of any known chemotherapy.

Follow-up

Even if children present more frequently low-grade tumors, the risk of recurrence remains high. Then, a close clinical and radiological follow-up is needed. Indeed, ependymomas are at risk of neural dissemination after several years after diagnosis, especially when a subtotal resection has been performed [36].

Moreover, side-effects of the treatment as postoperative spinal deformation can occur a few years after the surgical resection. Some of pediatric patient will even need a surgical instrumentation to correct this deformity, especially when the spinal cord tumor had been resected in the high cervical cord [20, 21]. This postoperative kyphosis may provoke a neurological deterioration, leading to follow the spinal cord for the risk of tumoral recurrence, but also the sagittal balance with full-spine X-rays, to diagnose soon

enough to avoid if possible surgical instrumentation and treat with physiotherapy.

CONCLUSION

Intramedullary spinal cord tumors are rare and hard-to-diagnose diseases. Such tumors may occur in the first decade, and be revealed by pain, gait disturbance, torticollis, or even spinal deformity. Their management usually includes a maximal surgical resection, adapted to the anatomical site, the extent in the spinal cord, age, and neurological status. When a gross-total resection, adjuvant radiotherapy may be considered, with a unclearly defined benefit. Gross-total resection, and whatever the pathological findings are, the follow-up must be close, to notice any tumoral recurrence, or post therapeutic side effects as spinal kyphosis. Then, the management of these children must include oncological pediatricians, neurosurgeons, radiologists, and sometimes radiotherapist.

REFERENCES

1. Umehayashi D, Naito K, Kurokawa R, et al (2023) Epidemiology and Comparative Analysis of Outcomes of Intramedullary Spinal Cord Tumor Between Pediatric and Adult Patients. *Spine (Phila Pa 1976)*. <https://doi.org/10.1097/BRS.0000000000004775>
2. McGirt MJ, Chaichana KL, Atiba A, et al (2008) Incidence of spinal deformity after resection of intramedullary spinal cord tumors in children who underwent laminectomy compared with laminoplasty. *J Neurosurg Pediatr* 1:57–62. <https://doi.org/10.3171/PED-08/01/057>
3. Jecko V, Roblot P, Mongardi L, et al (2022) Intramedullary Spinal Cord Lesions: A Single-Center Experience. *Neurospine* 19:108–117. <https://doi.org/10.14245/ns.2143190.595>
4. Kutluk T, Varan A, Kafalı C, et al (2015) Pediatric intramedullary spinal cord tumors: a single center experience. *Eur J Paediatr Neurol* 19:41–47. <https://doi.org/10.1016/j.ejpn.2014.09.007>
5. Zileli M, Coşkun E, Ozdamar N, et al (1996) Surgery of intramedullary spinal cord tumors. *Eur Spine J* 5:243–250. <https://doi.org/10.1007/BF00301327>
6. Choi HY, Kim KH, Cho B-K, et al (2021) Clinicopathological Features of Primary Solitary Spinal Cord Tumors in Pediatric Patients: A 32-Year Single Institution Experience. *J Korean Neurosurg Soc* 64:592–607. <https://doi.org/10.3340/jkns.2020.0243>
7. Yao KC, McGirt MJ, Chaichana KL, et al (2007) Risk factors for progressive spinal deformity following resection of intramedullary spinal cord tumors in children: an analysis of 161 consecutive cases. *J Neurosurg* 107:463–468.

<https://doi.org/10.3171/PED-07/12/463>

8. Hongo H, Takai K, Komori T, Taniguchi M (2018) Intramedullary spinal cord ependymoma and astrocytoma: intraoperative frozen-section diagnosis, extent of resection, and outcomes. *J Neurosurg Spine* 30:133–139.

<https://doi.org/10.3171/2018.7.SPINE18230>

9. Entenmann CJ, Mišovec A, Holub M, et al (2023) Current management in the treatment of intramedullary ependymomas in children. *Childs Nerv Syst* 39:1183–1192. <https://doi.org/10.1007/s00381-022-05814-y>

10. Ostrom QT, Adel Fahmideh M, Cote DJ, et al (2019) Risk factors for childhood and adult primary brain tumors. *Neuro Oncol* 21:1357–1375.

<https://doi.org/10.1093/neuonc/noz123>

11. Momin AA, Oyem P, Patil N, et al (2022) Epidemiology of primary malignant non-osseous spinal tumors in the United States. *Spine J* 22:1325–1333.

<https://doi.org/10.1016/j.spinee.2022.02.015>

12. Hoshimaru T, Takagi F, Tsuji Y, et al (2023) Occult Germinoma of the Intramedullary Spinal Cord: A Case Report. *NMC Case Rep J* 10:27–32.

<https://doi.org/10.2176/jns-nmc.2022-0346>

13. Benesch M, Nemes K, Neumayer P, et al (2020) Spinal cord atypical teratoid/rhabdoid tumors in children: Clinical, genetic, and outcome characteristics in a representative European cohort. *Pediatr Blood Cancer* 67:e28022. <https://doi.org/10.1002/pbc.28022>

14. Ahmed R, Menezes AH, Awe OO, et al (2014) Long-term incidence and risk factors for development of spinal deformity following resection of pediatric intramedullary spinal cord tumors: Clinical article. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* 13:613–621. <https://doi.org/10.3171/2014.1.PEDS13317>

15. Houten JK, Weiner HL (2000) Pediatric Intramedullary Spinal Cord Tumors: Special Considerations. *J Neurooncol* 47:225–230.

<https://doi.org/10.1023/A:1006418506213>

16. Schellinger KA, Propp JM, Villano JL, McCarthy BJ (2008) Descriptive epidemiology of primary spinal cord tumors. *J Neurooncol* 87:173–179.

<https://doi.org/10.1007/s11060-007-9507-z>

17. Diaz-Aguilar D, ReFaey K, Clifton W, et al (2019) Prognostic factors and survival in low grade gliomas of the spinal cord: A population-based analysis from 2006 to 2012. *Journal of Clinical Neuroscience* 61:14–21. <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2018.11.025>

18. Ostrom QT, Price M, Neff C, et al (2022) CBTRUS Statistical Report: Primary Brain and Other Central Nervous System Tumors Diagnosed in the United States in 2015–2019. *Neuro-Oncology* 24:v1–v95. <https://doi.org/10.1093/neuonc/noac202>

19. Ahmed R, Menezes AH, Awe OO, Torner JC (2014) Long-term disease and neurological outcomes in patients with pediatric intramedullary spinal cord tumors: Clinical article. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* 13:600–612.

<https://doi.org/10.3171/2014.1.PEDS13316>

20. Gonda T, Nagashima Y, Nishimura Y, et al (2021) Postoperative Cervicothoracic Kyphosis Following Infantile Intramedullary Tumor Resection Accelerates Neurological Deterioration. *NMC Case Rep J* 8:705–711. <https://doi.org/10.2176/nmccrj.cr.2021-0086>

21. Tatter C, Fletcher-Sandersjö A, Persson O, et al (2020) Incidence and predictors of kyphotic deformity following resection of cervical intradural tumors in adults: a population-based cohort study. *Acta Neurochir (Wien)* 162:2905–2913.

<https://doi.org/10.1007/s00701-020-04416-4>

22. Constantini S, Houten J, Miller DC, et al (1996) Intramedullary spinal cord tumors in children under the age of 3 years. *Journal of Neurosurgery* 85:1036–1043. <https://doi.org/10.3171/jns.1996.85.6.1036>

23. Madhavan A, Siripurapu R, Herwadkar A (2023) Imaging of juvenile spinal disorders. *Clinical Radiology* 78:484–496.

<https://doi.org/10.1016/j.crad.2023.01.018>

24. Nudelman B, Mittal A, Rosinski A, et al (2021) Whole-Spine Magnetic Resonance Imaging: A Review of Suggested Indications. *JBJS Rev* 9:.

<https://doi.org/10.2106/JBJS.RVW.20.00267>

25. Lunes EA, Stávale JN, Pessoa R de CC, et al (2011) Multifocal intradural extramedullary ependymoma: Case report. *Journal of Neurosurgery: Spine* 14:65–70. <https://doi.org/10.3171/2010.9.SPINE09963>

26. Guo Z, Wan J, Zhao B (2021) Extensive craniospinal disseminated metastasis after the resection of intradural extramedullary ependymoma in the craniocervical junction: a case report and literature review. *Int J Neurosci* 131:919–926.

<https://doi.org/10.1080/00207454.2020.1759585>

27. Endo T, Inoue T, Mizuno M, et al (2022) Current Trends in the Surgical Management of Intramedullary Tumors: A Multicenter Study of 1,033 Patients by the Neurospinal Society of Japan. *Neurospine* 19:441–452. <https://doi.org/10.14245/ns.2244156.078>

28. Karikari IO, Nimjee SM, Hodges TR, et al (2011) Impact of tumor histology on resectability and neurological outcome in primary intramedullary spinal cord tumors: a single-center experience with 102 patients. *Neurosurgery* 68:188–197; discussion 197. <https://doi.org/10.1227/NEU.0b013e3181fe3794>

29. Muto J, Murata H, Shigekawa S, et al (2023) Clinical Characteristics and Long-term Outcomes of Spinal

- Pilocytic Astrocytomas: A Multicenter Retrospective Study by the Neurospinal Society of Japan. *Neurospine* 20:774–782. <https://doi.org/10.14245/ns.2346450.225>
30. Horger M, Ritz R, Beschorner R, et al (2011) Spinal pilocytic astrocytoma: MR imaging findings at first presentation and following surgery. *European Journal of Radiology* 79:389–399. <https://doi.org/10.1016/j.ejrad.2010.04.024>
31. Zhang D, Fan T, Fan W, et al (2023) Clinical Characteristics and Treatment Outcomes of Long-Level Intramedullary Spinal Cord Tumors: A Consecutive Series of 43 Cases. *Neurospine* 20:231–239. <https://doi.org/10.14245/ns.2244648.324>
32. Vougioukas VI, Gläsker S, Hubbe U, et al (2006) Surgical treatment of hemangioblastomas of the central nervous system in pediatric patients. *Childs Nerv Syst* 22:1149–1153. <https://doi.org/10.1007/s00381-005-0018-y>
33. Westphal M, Mende KC, Eicker SO (2021) Refining the treatment of spinal cord lesions: experience from 500 cases. *Neurosurg Focus* 50:E22. <https://doi.org/10.3171/2021.2.FOCUS201107>
34. Hersh AM, Lubelski D, Theodore N, et al (2023) Approaches to Incidental Intradural Tumors of the Spine in the Pediatric Population. *Pediatr Neurosurg* 58:367–378. <https://doi.org/10.1159/000530286>
35. Zhang L, Qiao G, Yang W, et al (2021) Clinical features and long-term outcomes of pediatric spinal cord cavernous malformation—a report of 18 cases and literature review. *Childs Nerv Syst* 37:235–242. <https://doi.org/10.1007/s00381-020-04700-9>
36. Dougherty MC, Sandhu MRS, Teferi N, et al (2023) Surgical outcomes and risk factors for recurrence of myxopapillary ependymoma: a single-center experience. *Journal of Neurosurgery: Spine* 39:548–556. <https://doi.org/10.3171/2023.5.SPINE23433>
37. Chou S-C, Kuo M-F, Lai D-M, et al (2020) Contemporary management of pediatric spinal tumors: a single institute's experience in Taiwan in the modern era. *J Neurooncol* 146:501–511. <https://doi.org/10.1007/s11060-020-03400-3>
38. Chaskis E, Bouchaala M, David P, et al (2023) Long-Term Outcomes after Incomplete Resection of Intramedullary Grade II Ependymomas: Is Adjuvant Radiotherapy Justified? *Cancers (Basel)* 15:3674. <https://doi.org/10.3390/cancers15143674>
39. Ahmed R, Menezes AH, Torner JC (2016) Role of resection and adjuvant therapy in long-term disease outcomes for low-grade pediatric intramedullary spinal cord tumors. *J Neurosurg Pediatr* 18:594–601. <https://doi.org/10.3171/2016.5.PEDS15356>
40. Kanematsu R, Mizuno M, Inoue T, et al (2023) The Impact of Adjuvant Radiotherapy on Clinical Performance Status in Patients With Grade II Spinal Cord Astrocytoma - A Nationwide Analysis by the Neurospinal Society of Japan. *Neurospine* 20:766–773. <https://doi.org/10.14245/ns.2346386.193>
41. Zhang F, Cheng L, Ding Z, et al (2023) Does H3K27M Mutation Impact Survival Outcome of High-Grade Spinal Cord Astrocytoma? *Neurospine* 20:1480–1489. <https://doi.org/10.14245/ns.2346650.325>
42. Marcus RB, Million RR (1990) The incidence of myelitis after irradiation of the cervical spinal cord. *International Journal of Radiation Oncology* Biology* Physics* 19:3–8. [https://doi.org/10.1016/0360-3016\(90\)90126-5](https://doi.org/10.1016/0360-3016(90)90126-5)
43. Otsuka NY, Hey L, Hall JE (1998) Postlaminectomy and postirradiation kyphosis in children and adolescents. *Clin Orthop Relat Res* 189–194. <https://doi.org/10.1097/00003086-199809000-00023>
44. O'Sullivan C, Jenkin RD, Doherty MA, et al (1994) Spinal cord tumors in children: long-term results of combined surgical and radiation treatment. *J Neurosurg* 81:507–512. <https://doi.org/10.3171/jns.1994.81.4.0507>
45. Jujui-Eam A, Sirachainan N, Hongeng S, et al (2023) Long-term treatment outcomes of pediatric low-grade gliomas treated at a university-based hospital. *Childs Nerv Syst* 39:1173–1182. <https://doi.org/10.1007/s00381-022-05809-9>
46. Shweikeh F, Quinsey C, Murayi R, et al (2017) Treatment patterns of children with spine and spinal cord tumors: national outcomes and review of the literature. *Childs Nerv Syst* 33:1357–1365. <https://doi.org/10.1007/s00381-017-3433-y>
47. Upadhyay R, Khose S, Pokhylevych H, et al (2022) Patterns of failure after radiation therapy in primary spinal high-grade gliomas: A single institutional analysis. *Neurooncol Adv* 4:vdac129. <https://doi.org/10.1093/noajnl/vdac129>

DOI : 10.34814/sofop-2024-04

Les tumeurs osseuses malignes du rachis pédiatrique

M. RIZKALLAH, A-J. BIZDIKIAN, I. GHANEM

Dans les pays développés, le cancer est la deuxième cause de décès dans la population pédiatrique [1,2]. Dans cette population, la majorité des cancers surviennent au dépend du système lympho-reticulaire et du système nerveux central[1,2]. Les tumeurs malignes affectant le système musculosquelettique, et particulièrement le squelette axial, sont peu fréquentes chez les enfants et représentent <1% de la totalité des tumeurs malignes[3]. Néanmoins, le diagnostic des tumeurs osseuses malignes spinales de l'enfant soulève un défi important au praticien qui doit reconnaître cette pathologie en se basant sur des symptômes subtiles et atypiques. La prise en charge de ces tumeurs malignes a connu un progrès significatif au cours de ces dernières décennies avec un impact favorable sur le pronostic, faisant du diagnostic précoce et de la référence aux centres spécialisés un atout pour améliorer la survie des patients [3,4].

Épidémiologie (tableau 1) :

Les tumeurs osseuses malignes spinales les plus fréquemment rencontrées en pédiatrie sont l'ostéosarcome, le sarcome d'Ewing, les lymphomes, et les métastases de neuroblastome[5,6].

L'ostéosarcome est la tumeur primaire osseuse maligne la plus fréquente chez les enfants avec une incidence de 4.7 cas par million[6,7]. Dans 4 à 5% des cas, l'ostéosarcome survient au niveau de la colonne vertébrale touchant surtout le rachis lombaire et le rachis thoracique. Bien qu'il puisse survenir partout dans la vertèbre, le site de prédilection de l'ostéosarcome rachidien est le corps vertébral[3,8]. La majorité des personnes atteintes ont entre 10 et 20 ans. L'exposition à des radiations ionisantes ainsi que certains syndromes (Li-Fraumeni, Rothmund-Thompson..) sont des facteurs de risques connus d'ostéosarcome[7].

Le sarcome d'Ewing est le deuxième sarcome osseux en fréquence dans la population pédiatrique mais le plus fréquemment retrouvé au niveau de la colonne vertébrale[9,10]. Presque 75% des sarcomes d'Ewing surviennent chez des enfants entre les âges de 5 et de 15 ans et dans presque 10% des cas est localisé au niveau rachidien[9,10].

Les tumeurs hématopoïétiques vertébrales (lymphome, leucémie..) surviennent surtout au niveau du rachis thoracique ou de la jonction thoracolumbaire[11]. Le lymphome a une incidence annuelle de 22.1 cas par million, avec une prépondérance masculine et une survenue accrue au début de

l'adolescence[4,11]. Lorsqu'il touche la colonne, il occupe le corps vertébral dans la majorité des cas.

Le neuroblastome est la tumeur solide extra-crâniale la plus fréquente chez les enfants. Elle survient surtout au cours des premières années de vie[4,12]. Dans 50% des cas approximativement, le neuroblastome est métastatique à la présentation; attaquant la colonne vertébrale dans 80% des cas métastatiques[4,12].

Un diagnostic différentiel à évoquer devant une lésion lytique vertébrale est un granulome éosinophile. Bien que celle-ci ne représente une tumeur maligne du rachis, le risque de progression en vertèbra plana fait preuve de son potentiel destructif local. Ce dernier peut également survenir dans le contexte d'une maladie systémique tel que les maladies de Hand-Schüller-Christian ou Letterer-Siwe[13].

Tumeur	Incidence (cas/million)	Age (années)	Sexe	Fréquence d'atteinte rachidienne	Site de prédilection
Ostéosarcome	4.7	10 à 20	Prépondérance masculine	4 à 5 %	Corps vertébrale, rachis thoracolumbaire.
Sarcome d'Ewing	2.3	5 à 15	Prépondérance masculine	10%	Sacrum, rachis lombaire
Lymphome	22.1	Début de l'adolescence	Prépondérance masculine	-	Rachis thoracique
Neuroblastome	10.2	Premières années de vie	Prépondérance masculine	80% des cas métastatiques	-

Tableau 1 : Caractéristiques épidémiologiques des tumeurs osseuses rachidiennes les plus fréquentes chez l'enfant.

Présentation clinique :

La présentation clinique des tumeurs malignes osseuses spinales est vague et non spécifique[14]. Jusqu'à 95% des patients présentent une douleur dorsale atypique qui relève d'un vaste éventail de diagnostics différentiels[15]. Néanmoins, la présence de certains signes d'alerte, ou drapeaux rouges, devraient pousser les investigations. Une douleur localisée, présente même au repos, sévère pendant la nuit, persistante et qui s'accroît, indépendante de l'activité physique, doit attirer l'attention du praticien[5,14,15]. Fréquemment, l'enfant et sa famille associent le début des symptômes à un traumatisme ou accident sportif, ce qui peut retarder le diagnostic de façon significative.

Dans près de la moitié des cas, les patients se présentent avec des symptômes neurologiques liés à la proximité anatomique des structures neurologiques (moelle épinière, nerfs périphériques) aux masses

tumorales[16]. Ceci reste assez subtile chez les enfants de jeune âge, avec des symptômes atypiques tel que l'irritabilité, le refus de la mise en charge, et le déclin du développement psychomoteur qui doivent susciter un intérêt particulier[14]. Chez les enfants plus âgés, la douleur radiculaire, les paresthésies et les déficits périphériques pourraient signer une extension périphérique foraminale de la masse tumorale. En revanche, une parésie, une ataxie, un trouble de l'équilibre, un élargissement du polygone de sustentation, des troubles sphinctériens et une anesthésie en selle évoquent plutôt une extension intracanalair avec une probable compression médullaire associée[16].

Dans près de 25% des cas, les tumeurs malignes osseuses rachidiennes peuvent se présenter comme une déformation scoliotique douloureuse rapidement progressive[4,17]. Dans ces circonstances la tumeur est habituellement localisée dans la concavité de la déformation, qui est alors secondaire au spasme musculaire ou au collapsus des vertèbres impliquées dans la masse tumorale[3,18].

Rarement, les tumeurs avec composante envahissant les tissus mous avoisinants (généralement Sarcome d'Ewing) peuvent se présenter par une masse palpable[19].

Les symptômes B (fièvre, sueurs nocturnes, perte de poids) peuvent accompagner par moments certaines tumeurs osseuses rachidiennes, particulièrement le sarcome d'Ewing et les lymphomes[20]. Ceci peut parfois être un facteur de confusion avec des étiologies inflammatoires et infectieuses du tableau clinique.

L'acuité de l'installation des symptômes témoigne de l'agressivité de la maladie sous-jacente. Une installation aiguë pourrait témoigner d'un collapsus vertébral avec compression des structures nerveuses, alors qu'une évolution subaiguë de la douleur inflammatoire témoigne d'une croissance plus lente de la tumeur et d'une biologie tumorale moins agressive[3].

Points importants:

- Présentation clinique vague et atypique.
- 95% des patients rapportent une douleur inflammatoire atypique.
- 50% des patients se présentent avec des symptômes ou déficits neurologiques.
- 25% des patients se présentent avec des déformations scoliotiques douloureuses, rapidement progressives.
- Rarement, une masse est palpable au niveau dorsolombaire, ou des symptômes B peuvent accompagner la présentation.

radiographies en incidences antéro-postérieure, latérale et oblique du segment spinal concerné. Ceci est de grand intérêt diagnostique dans les tumeurs primitives de l'os[21].

La tomodynamométrie, par sa facilité d'accès et la rapidité de l'acquisition, a une place importante dans l'évaluation des tumeurs primitives de l'os. Elle permet une évaluation tri-dimensionnelle de l'architecture osseuse de la masse tumorale et des tissus avoisinants, montrant l'étendue de la destruction, le soufflage des corticales osseuses, les bris des cortex adjacents, et la possibilité d'extension dans les tissus mous ou neurologiques avoisinants. Elle permet aussi de bien évaluer la transition entre les zones pathologiques et les zones saines. La tomodynamométrie a de même un rôle important à jouer dans la guidance radiologique de la biopsie, geste essentiel de confirmation pathologique avant toute initiation de traitement[7,10,12].

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) avec injection de contraste reste la modalité de choix pour évaluation des tumeurs osseuses du rachis[20,21]. Cette imagerie permet une appréciation de la composante charnue tissulaire de la tumeur ainsi que de l'extension intra-canalair et la relation avec les tissus neurologiques (moelle épinière, racines nerveuses) nobles contiguës[20,21]. De plus, l'IRM facilite une évaluation détaillée de l'extension et de la relation de la masse tumorale avec les tissus avoisinant, notamment les masses musculaires, les gros vaisseaux, la plèvre, et les organes rétropéritonéaux. Elle permet aussi de montrer l'infiltration de la moelle osseuse précédant la destruction osseuse, soulignant la vraie étendue tumorale, et l'œdème réactionnel adjacent. La tomo-myelographie peut remplacer la résonance magnétique pour évaluation de l'extension intracanalair de la tumeur si le patient a des contre-indications à l'imagerie magnétique[4].

La tomo-angiographie a une place dans l'évaluation primaire d'une tumeur osseuse spinale surtout dans l'évaluation anatomique des axes vasculaires adjacents, mais aussi dans la détermination de la localisation des artères principales telles que les artères vertébrales, l'artère spinale antérieure et l'artère d'Adamkiewicz[22].

Ostéosarcome : Radiologiquement, un ostéosarcome se présente comme une lésion expansive destructrice mixte blastique et lytique. A l'IRM, la composante osseuse de la tumeur est caractérisée par un hyposignal en T1 et en T2. Néanmoins, l'aspect caractéristique comporte une composante tissulaire charnue hétérogène présente dans 80% des cas, et envahissant le canal spinal[23,24].

Imagerie :

Une conférence de consensus par le comité des tumeurs osseuses du groupe d'étude en oncologie pédiatrique souligne que les examens diagnostiques doivent toujours débuter par des radios simples de la zone affectée[21]. Pour le rachis, ceci inclue des

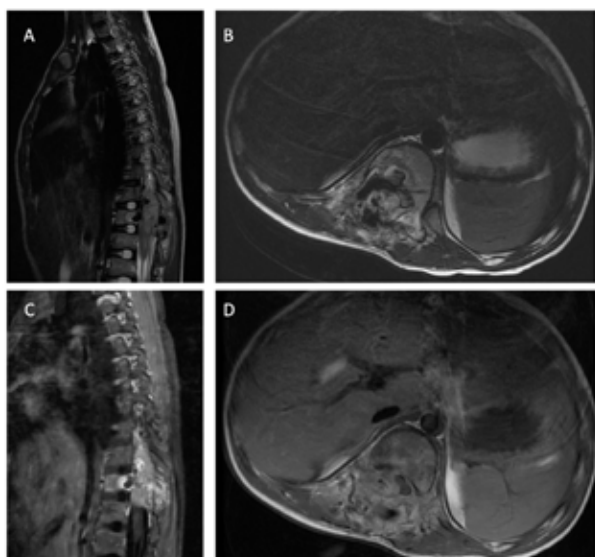


Figure 1 : Patiente de 12 ans se présentant pour une dorsalgie avec faiblesse des membres inférieurs et attitude scoliotique. Sur les coupes T2 (A, B) à l'IRM, présence d'une lésion lytique en hyposignal des éléments postérieurs de D11 avec expansion dans les pédicules et atteinte de la partie postérieure du corps vertébral à droite avec œdème réactionnel, extension au niveau des tissus mous adjacents aux éléments postérieurs et envahissement du canal avec compression du sac dural et la moelle. Coupes T1 (C, D) avec injection de Gadolinium montre un rehaussement de la tumeur permettant une meilleure appréciation des relations avec le tissu avoisinant. Une biopsie percutanée au trocart sous scanner révèle un ostéosarcome de bas grade.

Sarcome d'Ewing : L'aspect radiologique du Sarcome d'Ewing en localisation spinale est moins caractéristique que l'aspect de cette tumeur dans le squelette périphérique. Au niveau rachidien, on ne trouve pas de réaction périostée lamellaire en couche d'oignon ni de réaction en rayon de soleil. L'aspect est celui d'une lésion lytique, localisée le plus fréquemment au niveau sacré, et parfois dans les éléments postérieurs du rachis lombaire. Rarement, le sarcome d'Ewing peut se présenter comme une vertèbra plana. L'IRM est utile pour évaluation de l'extension de cette tumeur dans les tissus mous et la compression épidurale[10,23].

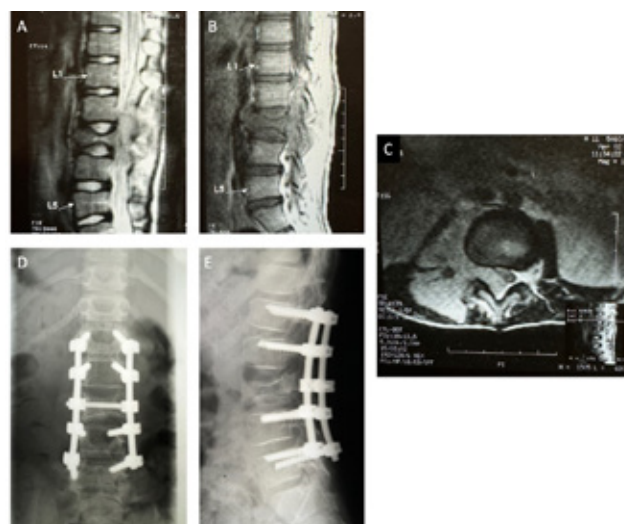


Figure 2 : Patient de 10 ans se présentant avec une lombalgie avec paraplégie. Une IRM (A, B, C) montre une lésion au niveau de L3 du corps vertébral avec un tassement sous-jacent, envahissement intracanalair et compression du sac dural. Une biopsie révèle un sarcome d'Ewing. Le patient a été traité par décompression postérieure de la lésion avec synthèse L1-L5 (D, E) et chimiothérapie avec récupération partielle de son état neurologique.

Bilan d'extension :

Lorsque le diagnostic d'une tumeur primitive des os du rachis est retenu, un bilan d'extension à la recherche d'autres lésions s'impose.

La tomodensitométrie thoracique sans injection de contraste est l'examen de choix à la recherche d'une lésion métastatique dans le cas d'un ostéosarcome ou d'un sarcome d'Ewing; les poumons étant le site de prédilection de dissémination de ces cancers[24].

La tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne a sa place dans le contexte du lymphome osseux à la recherche de sites lymphatiques touchés[20].

La tomodensitométrie par émission de positrons (TEP-scan) ou une scintigraphie osseuse sont indiquées à la recherche d'un autre site osseux touché témoignant d'une atteinte synchrone de la maladie; ou d'une métastase osseuse. Récemment, des études ont montré la supériorité du TEP-scan comparé à la scintigraphie osseuse dans la détection de ces métastases osseuses[25,26].

Points importants:

- Un bilan radiologique complet est nécessaire pour l'évaluation de l'étendue locale mais aussi systémique des tumeurs osseuses spinales.
- Ne jamais sous-estimer l'importance de la radiographie simple conventionnelle.
- L'Imagerie par Résonance Magnétique avec injection de contraste reste la modalité de choix pour l'évaluation des tumeurs osseuses primitives du rachis.
- La tomodensitométrie permet d'évaluer la destruction osseuse et de guider la biopsie.
- Le bilan d'extension à la recherche de métastases ou d'une atteinte osseuse synchrone comprend une tomodensitométrie thoracique / thoraco-abdomino-pelvienne et un TEP-scan.

Biopsie :

La biopsie est obligatoire avant toute intervention thérapeutique[27]. Une biopsie bien faite établit le diagnostic, évalue le grade histologique de la tumeur, et dicte les lignes directrices de la prise en charge[27]. La biopsie doit préférentiellement être percutanée vu le risque minime de contamination du trajet (0.37%). Il est recommandé de la faire au trocart plutôt qu'à l'aiguille pour avoir du matériel tissulaire représentatif. Il est vivement recommandé que le trajet de la biopsie, réalisée sous guidance tomодensitométrique par le radiologiste interventionnel, soit discuté préalablement avec le chirurgien qui va compléter la résection définitive et le pathologiste qui va faire la lecture de la pièce; dans le cadre d'une approche pluridisciplinaire. Si la tumeur est située dans le corps vertébral, il est conseillé de faire une biopsie percutanée postérieure transpediculaire qui permet un accès aisé aux éléments antérieurs. Une biopsie par voie antérieure est à éviter vu le risque élevé de contamination de la cavité thoracique[28,29]. La biopsie peut aussi être incisionnelle réalisée par voie ouverte (risque de contamination monte a 32%). Une biopsie excisionnelle doit être évitée. Quelle que soit la technique utilisée, le trajet de la biopsie ainsi qu'une marge de tissus normal doivent être excisés en bloc lors de la résection définitive pour diminuer les risques de récives locales. Les biopsies mal faites augmentent le risque d'erreur de diagnostic, de récive locale, de métastase et de décès[3,4,27–29].

Points importants:

- La confirmation pathologique du diagnostic est essentielle avant le début du traitement.
- La biopsie est préférentiellement percutanée, au trocart, sous guidance scanographique.
- Elle doit être réalisée dans un centre spécialisé après discussion entre le radiologiste interventionnel, le chirurgien qui fera la résection et le pathologiste.

Classification :

Deux systèmes de classifications ont été créés pour aider à la planification chirurgicale. Ils reposent sur une bonne évaluation anatomique de l'extension de la tumeur dans les 3 plans : frontal, sagittal et axial. Ceci est possible après une analyse extensive de la masse après sa visualisation par tomодensitometrie, IRM et angiographie.

La première classification est celle de Weinstein-Boriani-Biagini (WBB), modifiée ultérieurement par le groupe d'étude sur les tumeurs spinales. Elle consiste en un système alphanumérique qui divise la vertèbre, orientée comme sur une coupe tomographique, en 12 zones radiales débutant à la moitié gauche du processus épineux et 5 couches concentriques élucidant la position osseuse, extra-osseuse et intra-canaulaire de la tumeur (Figure 1) [30,31].

La deuxième classification est celle proposée par Tomita et al. qui classifient les masses en fonction de leur localisation dans la vertèbre (antérieur et/ou postérieur) et en fonction de l'extension extra-vertébrale, intra-canaulaire, et au vertèbres adjacentes ou éloignées (Figure 2) [32].

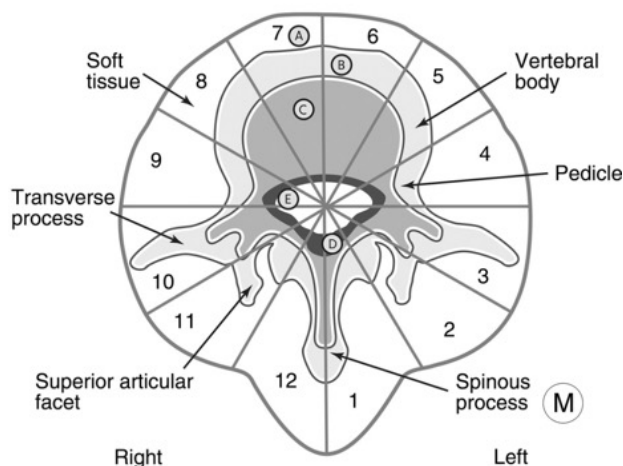


Figure 3 : La classification de Weinstein-Boriani-Biagini (WBB), tel que modifiée par le groupe d'étude sur les tumeurs spinales. Le diagramme montre une vertèbre orientée de façon superposable aux imageries habituelles (tomодensitométrie et IRM). La vertèbre est divisée en 12 quadrants, débutant par la moitié gauche de l'apophyse épineuse et tournant de façon radiale dans le sens inverse des aiguilles d'une montre.

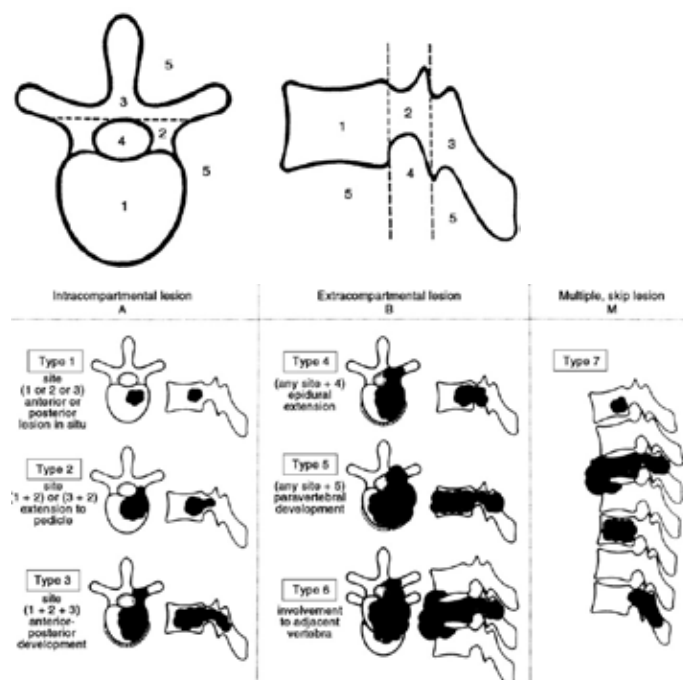


Figure 4 : La classification de Tomita, décrivant les lésions tumorales en fonction de leur localisation vertébrale et de leurs rapports avec les structures avoisinantes.

Prise en charge :

La prise en charge des tumeurs osseuses primitives spinales de l'enfant est avant tout pluridisciplinaire, assurant une prise en charge du patient et de sa maladie. Elle repose sur l'intervention de spécialistes en pédiatrie, oncologie, radiologie interventionnelle, soins de support, soins infirmiers, radio-oncologie, psychologie, nutrition, et chirurgie oncologique[33].

La prise en charge dépend du type de la tumeur, de sa localisation, de son grade histologique, de son stade, des symptômes et de la volonté du patient ou de son tuteur si le patient est mineur. Elle repose sur trois piliers, la chimiothérapie (néoadjuvante et adjuvante), la radiothérapie (néoadjuvante et adjuvante), et la résection chirurgicale[7,10].

L'avancée perçue dans les traitements adjuvants au cours des dernières décennies a changé sensiblement l'approche vis-à-vis des tumeurs malignes primitives de la colonne vertébrale. Ceci relève de la particularité de ces tumeurs qui surviennent dans une région anatomique complexe à proximité de structures vasculaires et neurologiques majeures, rendant impossible une résection chirurgicale radicale telle que décrite par Enneking[34].

Seuls les résections à marges larges ou mêmes les résections marginales à barrières anatomiques (gaine nerveuses, aponévrose..) seraient envisageables. Vue la complexité de la situation, il n'existe généralement qu'une seule véritable chance de réaliser une résection curative en bloc pour ces tumeurs, soulignant ainsi l'importance de confier ces cas aux mains spécialisées expérimentées[35].

Une décision particulièrement difficile à envisager s'impose face à un enfant qui se présente avec un déficit neurologique aigu au diagnostic de sa tumeur osseuse primitive de la colonne. Dans ce cas, une décompression chirurgicale arrêterait la progression de son déficit et pourrait le renverser; mais contribuera à la dissémination locale et systémique de la pathologie; mettant en péril le pronostic vital du patient. Mizrae et al. ont montré que dans des situations similaires, un début rapide du traitement néoadjuvant (chimiothérapie et/ou radiothérapie) pourrait inverser le tableau neurologique du patient, laissant le temps pour une meilleure planification de la résection chirurgicale [36].

En fonction de l'extension de l'atteinte tumorale et par la suite de la classification de la tumeur selon WBB ou Tomita, il existe trois procédures chirurgicales qui permettent une résection des tumeurs spinales primitives de l'enfant : la spondylectomie, la résection sagittale et la résection des éléments postérieurs.

Une analyse exhaustive préopératoire de l'imagerie (tomodensitométrie, IRM, radiographies simples, angiotomodensitométrie..) va permettre de bien définir les rapports de la tumeur avec les structures neurologiques, osseuses, mais aussi thoracique et rétropéritonéale avoisinantes[37]. Une bonne compréhension de ses rapports permet au chirurgien

de planifier la résection mais aussi de demander, au cas par cas, une collaboration des collègues en chirurgie thoracique, chirurgie viscérale, et/ou chirurgie plastique.

Le but de cette chirurgie est de sortir avec une résection R0[38]. Si ceci s'avère impossible, il serait tout à fait légitime de questionner l'utilité de la chirurgie. Une fois le plan d'une résection R0 envisageable est bien établi, une discussion doit se faire avec le patient et sa famille concernant les risques et les attentes post-opératoires avant de procéder à cette chirurgie majeure.

La spondylectomie ou vertebrectomie est la chirurgie où la totalité de la vertèbre (ou des vertèbres si atteintes de plusieurs) est reséquée. Pratiquement, le terme de « résection en bloc » est inapproprié dans cette chirurgie parce que ceci impliquerait une résection des éléments osseux ainsi que du contenu intracanalair, entraînant des conséquences fonctionnelles dévastatrices pour le patient. Pour une spondylectomie en marges R0, il est impératif qu'au moins un des 2 pédicules soit sain sans invasion tumorale; faute de quoi, la résection sera considérée au moins comme microscopiquement intra-tumorale[37].

La résection peut se faire par une approche large postérieure bilatérale; néanmoins, en présence d'une large composante extra vertébrale antérieure, une approche antérieure transthoracique ou rétropéritonéale s'impose. Il est encore débattu dans la littérature s'il est préférable de se limiter à une approche unique même extensive, lorsque ceci est possible, afin de limiter les risques de contamination et de dissémination, ou s'il faut être permissif pour une double approche afin de permettre une dissection antérieure sécuritaire[37,39,40].

Lors d'une approche postérieure large, une exposition bilatérale permettra une résection costale bilatérale à au moins 5 centimètres de la tumeur vertébrale thoracique; permettant un accès et une dissection pleurale et vasculaire mousse au doigt avec l'aide et la participation du chirurgien thoracique. Ainsi, un espace circonferentiel serait créé autour de la colonne permettant une transection du ligament longitudinal antérieur, du ligament longitudinal postérieur et des disques dans du tissu sain. L'ostéotomie vertébrale/pédiculaire doit être gardée jusqu'à la fin, après que toutes les libérations circonferentielles sont réalisées pour faciliter l'extraction rapide de la pièce de résection tout autour du cordon médullaire/sac dural dans le cas de saignement[37,39,40].

La dissection et la résection doivent être précédées par une fixation par des vis pédiculaires en proximal et en distal de la pièce de résection (3 niveaux en proximal et 3 niveaux en distal) ainsi que par une tige métallique au moins. Ceci permet de disséquer, détracter, et corriger sur une colonne stable et fixée.

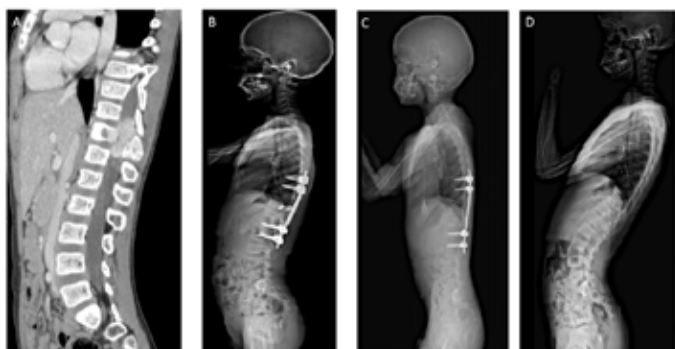


Figure 5 : Patiente de 12 ans se présentant pour une dorsalgie avec faiblesse des membres inférieurs et attitude scoliotique diagnostiquée d'ostéosarcome de bas grade. Sur le scanner (A) présence d'une lésion lytique de D11 avec rehaussement important et invasion intracanalair. Suite à une embolisation de la tumeur, la patiente fut opérée (B) de laminectomie de D10 à D12 et debulking de la tumeur et libération du sac dural avec synthèse D8-9 et L1-2 et chimiothérapie néoadjuvante et adjuvante. Suivi (C) post-opératoire à 1 an avec récupération complète des signes neurologiques. Ablation du matériel orthopédique au niveau du rachis 3 ans post-opératoire.

La navigation scanographique tri-dimensionnelle per-opératoire et les guides de coupes par imprimétrie tri-dimensionnelle sont des atouts supplémentaires mis au service des chirurgiens pour faciliter l'exécution du plan préopératoire de résection et pour augmenter la précision et la rapidité du geste chirurgical.

La spondylectomie est une option valable pour les tumeurs classées Tomita 1 à 6[4]. Quand la tumeur occupe une portion excentrique du corps vertébrale, du pédicule et/ou de l'apophyse transverse; la résection sagittale permet une résection large sécuritaire (Tomita Types 1, 2 ou 3; sites anatomiques 1, 2 ou 3). Si la tumeur occupe exclusivement l'arche postérieure sans atteinte pédiculaire (Tomita Type 1, site anatomique 3), une résection en bloc de celui-ci est possible.

Ces différentes résections, plus ou moins larges, engendrent des degrés variables d'instabilité spinales nécessitant ou non des reconstructions plus ou moins étendues. Le but de cette reconstruction est de restituer l'alignement coronal et sagittal, et parfois, pourquoi pas d'achever une fusion, ou un montage assez solide dont la survie surpasserait celle du patient. Ceci est atteint par l'intermédiaire des vis pédiculaires et des tiges en postérieur, et d'une allogreffe structurale osseuse ou d'une cage métallique avec allogreffe fragmentée. Le défaut de cette fixation pourrait aboutir en post-opératoire à des déformations progressives, des douleurs non contrôlables et des déficits neurologiques. Ces résections pourraient aussi engendrer des défauts de couverture nécessitant le recours à des lambeaux musculaire ou fasciaux de couverture, permettant une couverture étanche et hermétique[3,4,35].

Cette chirurgie majeure est associée à un risque élevé de complications pouvant dépasser le taux de 80%

pour les complications mineures et de 40% pour les complications majeures[37,39]. Les complications possibles étant le saignement, l'infection du site opératoire, la déhiscence de la cicatrice, l'écoulement du liquide céphalo-rachidien, les déficits neurologiques allant jusqu'à la paraplégie, les douleurs chroniques, la récurrence tumorale, les complications cardiaques et pulmonaires pouvant aller jusqu'au décès et les complications mécaniques liées à la fixation.

Lorsque la résection en bloc n'est pas possible, une résection palliative en miette demeure une possibilité pour aider au contrôle des symptômes et améliorer la qualité de vie des patients; bien que différentes études aient montré l'avantage clair sur la survie de la résection « en bloc »[41].

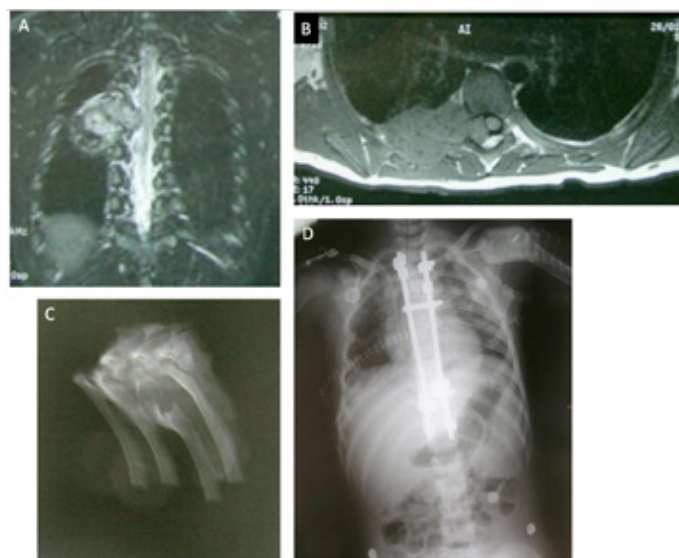


Figure 6 : Patiente de 4 ans et demi se présente pour douleur dorsale sans déficit neurologique. Une IRM (A, B) montre une tumeur de la 6ème côte à droite avec envahissement intracanalair. Une biopsie au trocart sous scanner montre un sarcome fusiforme de bas grade. (C) Une résection en bloc a été faite avec (D) synthèse D3-D11.

Dans le cas du granulome éosinophile, différentes approches sont utilisées. Ces lésions se stabilisent et guérissent souvent spontanément avec reconstitution de la hauteur vertébrale et des disques dans les 3 ans qui suivent[42]. Ainsi, dans la majorité des cas, ces patients sont traités de manière conservatrice avec antalgiques et le port d'un corset en cas d'instabilité. Néanmoins, un suivi régulier est exigé. Dans les lésions solitaires rebelles aux traitements antalgiques, une infiltration de corticoïdes sous scan peut être envisagée[43]. La chirurgie est généralement réservée pour les patients avec signes et symptômes neurologiques secondaires à la compression des éléments nerveux par affaissement vertébrale ou ceux ayant une instabilité rachidienne non stabilisée par corset. En cas d'atteinte systémique, tel que dans la maladie de Hand-Schüller-Christian ou Letterer-Siwe, la chimiothérapie systémique peut être utile[44].

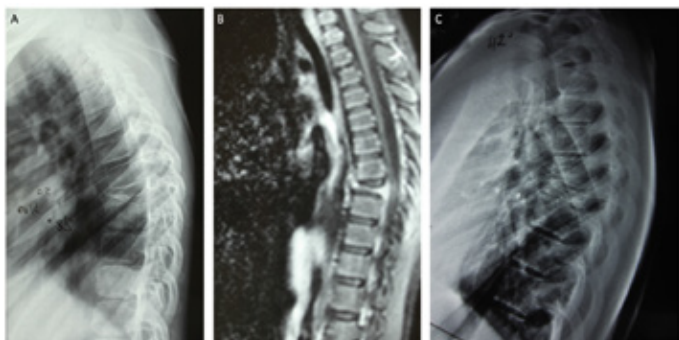


Figure 7 : Fille de 13 ans se présentant avec une dorsalgie progressive avec déformation du rachis en hypercyphose et un examen neurologique normal. Radiographie (A) de profil montre une vertèbra plana de D8. Une IRM (B) et le bilan d'extension confirment le diagnostic de granulome éosinophile solitaire de D8. La patiente est traitée par antalgiques et un corset thoracolombaire en hyperextension. Suivi (C) à 4 ans montre une stabilisation de la vertèbra plana et une gain relative de la hauteur vertébrale et discale.

Points importants:

- La prise en charge des tumeurs osseuses malignes rachidiennes primitives de l'enfant est pluridisciplinaire, assurant une prise en charge globale du patient.
- Le traitement repose sur la chimiothérapie/radiothérapie néoadjuvantes et adjuvantes et sur la résection chirurgicale.
- Le but de la résection chirurgicale est d'atteindre des marges R0, possibles entre des mains spécialisées.
- L'étendue de la résection est dictée par la localisation et l'extension de la tumeur. Le plan chirurgical est complété avec une analyse exhaustive de l'imagerie per-opératoire.
- La vertebrectomie « en bloc » est une chirurgie majeure qui pourrait impliquer plusieurs spécialistes, avec des risques élevés de complications.
- Une reconstruction est nécessaire après la résection pour offrir une colonne vertébrale stable et bien alignée.
- Dans le cas du granulome éosinophile, le traitement conservateur est la règle, le traitement chirurgical étant réservé pour les instabilités importantes et les atteintes neurologiques.

Pronostic :

Les données sur les tumeurs primitives osseuses du rachis pédiatrique sont limitées par la rareté des cas et les limitations des analyses à des séries de cas.

Ostéosarcome : la pierre angulaire du traitement de l'ostéosarcome spinale repose sur la chimiothérapie néoadjuvante, suivie par la résection chirurgicale (en-bloc lorsque possible), suivi d'une chimiothérapie adjuvante. Les protocoles de chimiothérapie néoadjuvante ont amélioré la survie globale sans maladie; mais ont permis aussi de rapetisser la tumeur augmentant les chances de succès d'une éventuelle résection en bloc. Les registres ont montré que la survie médiane des patients qui se présentent avec un

ostéosarcome sous forme d'une lésion spinale solitaire atteint 29.5 mois, comparé à 7 mois de survie médiane chez les patients avec métastase à la présentation (leur proportion est estimée à 7% des patients avec ostéosarcome rachidien). La survie à 5 ans de ces patients est limitée à 18%. Les métastases, les gros volumes tumoraux ainsi que la localisation sacrée sont des facteurs de mauvais pronostic[3,45].

Sarcome d'Ewing : La particularité du Sarcome d'Ewing est sa sensibilité à la radiothérapie; faisant de celle-ci, ainsi que de la chimiothérapie néoadjuvante et adjuvante des atouts essentiels dans les protocoles de traitement des sarcomes d'Ewing. Ceci améliore les taux de survie chez les patients atteints de sarcome d'Ewing comparés à ceux atteints d'ostéosarcome. Basés sur les registres, les patients qui se présentent avec un sarcome d'Ewing solitaire de la colonne ont une survie médiane estimée à 90 mois. Celle-ci se réduit à 20 mois si les patients ont des métastases à la présentation ce qui est le cas chez 25% des patients. La survie à 5 ans s'élève quant à elle à 40%. Les facteurs de bons pronostics associés au Sarcome d'Ewing sont le jeune âge (<10 ans), le volume tumoral (<100mL), un taux de nécrose élevé post-chimiothérapie (>90%) et une résection en bloc à marges larges. Les facteurs de mauvais pronostic incluent les métastases, la taille de la tumeur (>8 centimètres), un taux élevé de globules blancs sur la formule numération sanguine initiale et une augmentation de la vitesse de sédimentation, ainsi qu'une mauvaise réponse à la chimiothérapie néoadjuvante[3,45].

Conclusion :

Les tumeurs malignes osseuses rachidiennes de l'enfant sont des conditions rares qui engagent gravement le pronostic vital du patient. Malgré leurs présentations atypiques, un clinicien doit toujours garder un indice de suspicion élevé et référer les patients aux centres de prise en charge tertiaires pour complétion des bilans et confirmation pathologique. Une biopsie bien faite, dans un contexte pluridisciplinaire, est essentielle au diagnostic et par la suite à la prise en charge. Le traitement curatif repose sur la chirurgie qui consiste en une résection en marges saines de la tumeur et sur les traitements néoadjuvants et adjuvants (chimiothérapie/radiothérapie). Bien que le pronostic de ces tumeurs demeure sombre, une nette amélioration de la survie a été enregistrée au cours de ces dernières décennies grâce au progrès des traitements adjuvants mais aussi des techniques perichirurgicales qui permettent une planification précise et détaillée et une navigation tri-dimensionnelle lors de la résection. L'atout reste une suspicion clinique précoce et une référence en centre de soins tertiaire pour offrir au patient une prise en charge, à jour, et pluridisciplinaire.

Résumé :

Les tumeurs osseuses malignes rachidiennes les plus fréquentes chez l'enfant sont l'ostéosarcome, le sarcome d'Ewing, le lymphome et les métastases du neuroblastome. Bien qu'elles soient rares, le diagnostic au moment opportun affecte significativement le pronostic de l'enfant atteint de ces tumeurs. Devant un patient présentant une douleur dorso-lombaire inflammatoire, une atteinte neurologique, ou une scoliose progressive douloureuse, un clinicien doit garder un indice de suspicion élevé et commencer par un bilan radiologique de base. En fonction des résultats, le patient doit être référé rapidement aux centres tertiaires spécialisés où une biopsie lésionnelle percutanée doit être faite après concertation entre les spécialistes concernés. Une approche pluridisciplinaire assurera la meilleure prise en charge de l'enfant et de sa famille. Le traitement repose sur un trépied de chimiothérapie (néoadjuvante et/ou adjuvante), de radiothérapie (néoadjuvante et/ou adjuvante) et de résection chirurgicale. Le but de la résection est d'obtenir des marges saines; chose possible après une évaluation exhaustive de la tumeur, de son extension et de ses rapports avec les tissus avoisinants. La chirurgie est majeure et peut impliquer différents spécialistes. Le pronostic de ces tumeurs est réservé; cependant, les données récentes montrent une prolongation de la survie des patients atteints de tumeurs osseuses malignes rachidiennes grâce au progrès des traitements adjuvants et des technologies péri-opératoires permettant une planification précise et adéquate, et une navigation de la résection en peropératoire.

Références :

[1] Jemal A, Siegel R, Ward E, Hao Y, Xu J, Thun MJ. Cancer statistics, 2009. *CA Cancer J Clin* 2009;59:225–49. <https://doi.org/10.3322/caac.20006>.

[2] Linabery AM, Ross JA. Trends in childhood cancer incidence in the U.S. (1992-2004). *Cancer* 2008;112:416–32. <https://doi.org/10.1002/cncr.23169>.

[3] Ravindra VM, Eli IM, Schmidt MH, Brockmeyer DL. Primary osseous tumors of the pediatric spinal column: review of pathology and surgical decision making. *Neurosurg Focus* 2016;41:E3. <https://doi.org/10.3171/2016.5.FOCUS16155>.

[4] Kim HJ, McLawhorn AS, Goldstein MJ, Boland PJ. Malignant osseous tumors of the pediatric spine. *J Am Acad Orthop Surg* 2012;20:646–56. <https://doi.org/10.5435/JAAOS-20-10-646>.

[5] Kelley SP, Ashford RU, Rao AS, Dickson RA. Primary bone tumours of the spine: a 42-year survey from the Leeds Regional Bone Tumour Registry. *Eur Spine J* 2007;16:405–9. <https://doi.org/10.1007/s00586-006-0188-7>.

[6] Sciubba DM, Hsieh P, McLoughlin GS, Jallo GI. Pediatric tumors involving the spinal column. *Neurosurg Clin N Am* 2008;19:81–92. <https://doi.org/10.1016/j.nec.2007.09.008>.

[7] Prater S, McKeon B. Osteosarcoma. 2023.

[8] Ilaşlan H, Sundaram M, Unni KK, Shives TC. Primary vertebral osteosarcoma: imaging findings. *Radiology* 2004;230:697–702. <https://doi.org/10.1148/radiol.2303030226>.

[9] Venkateswaran L, Rodriguez-Galindo C, Merchant TE, Poquette CA, Rao BN, Pappo AS. Primary Ewing tumor of the vertebrae: clinical characteristics, prognostic factors, and outcome. *Med Pediatr Oncol* 2001;37:30–5. <https://doi.org/10.1002/mpo.1159>.

[10] Durer S, Shaikh H. Ewing Sarcoma. 2023.

[11] Glotzbecker MP, Kersun LS, Choi JK, Wills BP, Schaffer AA, Dormans JP. Primary non-Hodgkin's lymphoma of bone in children. *J Bone Joint Surg Am* 2006;88:583–94. <https://doi.org/10.2106/JBJS.D.01967>.

[12] Harter D, Weiner H. Spine tumors. In: Albright L, Pollack IF, Adelson D, editors. *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*, Stuttgart: Georg Thieme Verlag; 2008. <https://doi.org/10.1055/b-002-57134>.

[13] Schajowicz F, Slullitel J. Eosinophilic granuloma of bone and its relationship to Hand-Schüller-Christian and Letterer-Siwe syndromes. *J Bone Joint Surg Br* 1973;55:545–65.

[14] Garg S, Dormans JP. Tumors and tumor-like conditions of the spine in children. *J Am Acad Orthop Surg* 2005;13:372–81. <https://doi.org/10.5435/00124635-200510000-00002>.

[15] Ginsburg G, Bassett G. Back Pain in Children and Adolescents: Evaluation and Differential Diagnosis. *J Am Acad Orthop Surg* 1997;5:67–78. <https://doi.org/10.5435/00124635-199703000-00002>.

[16] Pollono D, Tomarchia S, Drut R, Ibañez O, Ferreyra M, Cédola J. Spinal cord compression: a review of 70 pediatric patients. *Pediatr Hematol Oncol* 2003;20:457–66.

[17] Saccomanni B. Osteoid osteoma and osteoblastoma of the spine: a review of the literature. *Curr Rev Musculoskelet Med* 2009;2:65–7. <https://doi.org/10.1007/s12178-009-9047-6>.

[18] Saifuddin A, White J, Sherazi Z, Shaikh MI, Natali C, Ransford AO. Osteoid osteoma and osteoblastoma of the spine. Factors associated with the presence of scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)* 1998;23:47–53. <https://doi.org/10.1097/00007632-199801010-00010>.

- [19] Ilaslan H, Sundaram M, Unni KK, Dekutoski MB. Primary Ewing's sarcoma of the vertebral column. *Skeletal Radiol* 2004;33:506–13. <https://doi.org/10.1007/s00256-004-0810-x>.
- [20] Sundaresan N, Rosen G, Boriani S. Primary malignant tumors of the spine. *Orthop Clin North Am* 2009;40:21–36, v. <https://doi.org/10.1016/j.ocl.2008.10.004>.
- [21] Meyer JS, Nadel HR, Marina N, Womer RB, Brown KLB, Eary JF, et al. Imaging guidelines for children with Ewing sarcoma and osteosarcoma: a report from the Children's Oncology Group Bone Tumor Committee. *Pediatr Blood Cancer* 2008;51:163–70. <https://doi.org/10.1002/pbc.21596>.
- [22] Barker R, Fareedi S, Thompson D, Saunders D. The use of CT angiography in the preoperative planning of cervical spine surgery in children. *Childs Nerv Syst* 2009;25:955–9. <https://doi.org/10.1007/s00381-009-0904-9>.
- [23] Dormans JP, Moroz L. Infection and Tumors of the Spine in Children. *Journal of Bone and Joint Surgery* 2007;89:79–97. <https://doi.org/10.2106/JBJS.F.00475>.
- [24] Kundu ZS. Classification, imaging, biopsy and staging of osteosarcoma. *Indian J Orthop* 2014;48:238–46. <https://doi.org/10.4103/0019-5413.132491>.
- [25] Hurley C, McCarville MB, Shulkin BL, Mao S, Wu J, Navid F, et al. Comparison of (18) F-FDG-PET-CT and Bone Scintigraphy for Evaluation of Osseous Metastases in Newly Diagnosed and Recurrent Osteosarcoma. *Pediatr Blood Cancer* 2016;63:1381–6. <https://doi.org/10.1002/pbc.26014>.
- [26] Zhang X, Guan Z. PET/CT in the diagnosis and prognosis of osteosarcoma. *Front Biosci (Landmark Ed)* 2018;23:2157–65. <https://doi.org/10.2741/4696>.
- [27] Bruns J, Delling G, Henne-Bruns D, Hossfeld DK. Biopsy of tumors of the musculoskeletal system. *Dtsch Arztebl Int* 2008;105:492–7. <https://doi.org/10.3238/arztebl.2008.0492>.
- [28] Berger-Richardson D, Swallow CJ. Needle tract seeding after percutaneous biopsy of sarcoma: Risk/benefit considerations. *Cancer* 2017;123:560–7. <https://doi.org/10.1002/cncr.30370>.
- [29] Barrientos-Ruiz I, Ortiz-Cruz EJ, Serrano-Montilla J, Bernabeu-Taboada D, Pozo-Kreilinger JJ. Are Biopsy Tracts a Concern for Seeding and Local Recurrence in Sarcomas? *Clin Orthop Relat Res* 2017;475:511–8. <https://doi.org/10.1007/s11999-016-5090-y>.
- [30] Chan P, Boriani S, Fournay DR, Biagini R, Dekutoski MB, Fehlings MG, et al. An assessment of the reliability of the Enneking and Weinstein-Boriani-Biagini classifications for staging of primary spinal tumors by the Spine Oncology Study Group. *Spine (Phila Pa 1976)* 2009;34:384–91. <https://doi.org/10.1097/BRS.0b013e3181971283>.
- [31] Boriani S, Weinstein JN, Biagini R. Primary bone tumors of the spine. Terminology and surgical staging. *Spine (Phila Pa 1976)* 1997;22:1036–44. <https://doi.org/10.1097/00007632-199705010-00020>.
- [32] Tomita K, Kawahara N, Baba H, Tsuchiya H, Fujita T, Toribatake Y. Total en bloc spondylectomy. A new surgical technique for primary malignant vertebral tumors. *Spine (Phila Pa 1976)* 1997;22:324–33. <https://doi.org/10.1097/00007632-199702010-00018>.
- [33] Siegel GW, Biermann JS, Chugh R, Jacobson JA, Lucas D, Feng M, et al. The multidisciplinary management of bone and soft tissue sarcoma: an essential organizational framework. *J Multidiscip Healthc* 2015;8:109–15. <https://doi.org/10.2147/JMDH.S49805>.
- [34] Enneking WF. A system of staging musculoskeletal neoplasms. *Clin Orthop Relat Res* 1986;9–24.
- [35] Helenius IJ, Krieg AH. Primary malignant bone tumours of spine and pelvis in children. *J Child Orthop* 2021;15:337–45. <https://doi.org/10.1302/1863-2548.15.210085>.
- [36] Mirzaei L, Kaal SEJ, Schreuder HWB, Bartels RHMA. The Neurological Compromised Spine Due to Ewing Sarcoma. What First: Surgery or Chemotherapy? Therapy, Survival, and Neurological Outcome of 15 Cases With Primary Ewing Sarcoma of the Vertebral Column. *Neurosurgery* 2015;77:718–24; discussion 724–5. <https://doi.org/10.1227/NEU.0000000000000903>.
- [37] Missenard G, Bouthors C, Fadel E, Court C. Surgical strategies for primary malignant tumors of the thoracic and lumbar spine. *Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research* 2020;106:S53–62. <https://doi.org/10.1016/j.otsr.2019.05.028>.
- [38] Stoeckle E, Gardet H, Coindre J-M, Kantor G, Bonichon F, Milbéo Y, et al. Prospective evaluation of quality of surgery in soft tissue sarcoma. *Eur J Surg Oncol* 2006;32:1242–8. <https://doi.org/10.1016/j.ejso.2006.05.005>.
- [39] Howell EP, Williamson T, Karikari I, Abd-El-Barr M, Erickson M, Goodwin ML, et al. Total en bloc resection of primary and metastatic spine tumors. *Ann Transl Med* 2019;7:226–226. <https://doi.org/10.21037/atm.2019.01.25>.
- [40] Williams R, Foote M, Deverall H. Strategy in the surgical treatment of primary spinal tumors. *Global*

Spine J 2012;2:249–66.

<https://doi.org/10.1055/s-0032-1329886>.

[41] Kooner P, Bozzo I, Rizkallah M, Hassani M, Turcotte RE, Aoude A. Primary Sarcomas of the Spine: A Systematic Review and Pooled Data Analysis. *Clin Spine Surg* 2023;36:280–6.

<https://doi.org/10.1097/BSD.0000000000001432>.

[42] Nakamura N, Inaba Y, Aota Y, Machida J, Saito T. Characteristic Reconstitution of the Spinal Langerhans Cell Histiocytosis in Young Children. *Journal of Pediatric Orthopaedics* 2019;39:e308–11.

<https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000001283>.

[43] Chang CY, Guimares JB, Joseph G, de Toledo Petrilli M, Lozano-Calderon S, Bredella MA, et al. Percutaneous CT-guided corticosteroid injection for the treatment of osseous Langerhans cell histiocytosis: a three institution retrospective analysis. *Skeletal Radiol* 2022;51:1037–46.

<https://doi.org/10.1007/s00256-021-03917-2>.

[44] DiCaprio MR, Roberts TT. Diagnosis and Management of Langerhans Cell Histiocytosis. *Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons* 2014;22:643–52.

<https://doi.org/10.5435/JAAOS-22-10-643>.

[45] Mukherjee D, Chaichana KL, Gokaslan ZL, Aaronson O, Cheng JS, McGirt MJ. Survival of patients with malignant primary osseous spinal neoplasms: results from the Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) database from 1973 to 2003. *J Neurosurg Spine* 2011;14:143–50.

<https://doi.org/10.3171/2010.10.SPINE10189>.

DOI : 10.34814/sofop-2024-05

Tumeurs osseuses bénignes du rachis

D. FRON

Généralités

Les tumeurs osseuses du rachis sont rares chez l'enfant et il faut savoir y penser devant des douleurs parfois banales ou en cas de signes neurologiques.

Leur diagnostic et leur traitement posent des problèmes souvent difficiles.

Epidémiologie¹

La fréquence des différentes tumeurs osseuses bénignes du rachis est difficile à préciser et particulièrement chez l'enfant. En effet, certaines tumeurs peuvent être asymptomatiques et de découverte fortuite (granulome éosinophile) et toutes ne seront pas biopsiées.

Globalement, les localisations rachidiennes représentent 1 à 2% de l'ensemble des tumeurs osseuses bénignes².

Les plus fréquentes sont probablement l'ostéome ostéoïde et le kyste anévrisimal.

Il est par contre plus facile de décrire la répartition des différentes tumeurs en fonction de l'âge de l'enfant (Tableau 1).

Age	Diagnostics
0-5 ans	Granulome éosinophile
5-10 ans	Kyste osseux anévrisimal
	Granulome éosinophile
	Ostéome ostéoïde et Ostéoblastome
10-20 ans	Kyste osseux anévrisimal
	Ostéochondrome
	Ostéome ostéoïde

Tableau 1 : Tumeurs les plus fréquentes en fonction de l'âge de découverte

Circonstances de découverte³

La douleur est le signe le plus fréquemment retrouvé (76%). Il faudra être alerté par une douleur nocturne, une douleur localisée ou une douleur de rythme inflammatoire. Elle peut être réveillée par la percussion des épineuses. Elle est peu sensible aux antalgiques simples.

Les troubles neurologiques sont présents dans plus de la moitié des cas. Il peut s'agir de signes radiculaires moteurs ou sensitifs ou de signes de compression médullaire :

- Syndrome rachidien : douleurs, raideur

- Syndrome lésionnel (donne le niveau de la compression) :
 - Douleurs radiculaires, paresthésies de topographie constante. Elles surviennent en éclairs et sont impulsives à la toux. Elles peuvent s'estomper dans la journée et se réveiller au repos ou la nuit.
 - Déficit radiculaire avec hyperesthésie, hypoesthésie ou anesthésie en bande, abolition d'un réflexe, déficit moteur, amyotrophie. Au niveau cervical, c'est la classique névralgie cervicobrachiale.
- Syndrome sous-lésionnel :
 - Troubles moteurs : c'est le syndrome pyramidal (fatigabilité à la marche, claudication intermittente) avec exagération des réflexes ostéotendineux, abolition des réflexes cutanés, signe de Babinski.
 - Troubles sensitifs : dysesthésies, hypoesthésie, anesthésie. Le niveau sensitif a une limite nette.
 - Troubles sphinctériens : miction impérieuse, dysurie, constipation

La présence de signes neurologiques est un critère d'urgence diagnostique et parfois thérapeutique avec nécessité de décompression médullaire.

Les jeunes enfants auront parfois des manifestations moins typiques qui se limiteront à une simple boiterie (23% des cas).

Les tumeurs peuvent également être à l'origine d'une déformation rachidienne (25% des cas¹) : cyphose, scoliose (Figure 1) ou torticolis. Devant une scoliose, surtout si elle est douloureuse, il faudra être vigilant si le rachis est raide et s'il n'y a pas de rotation importante (pas de gibbosité, pas de rotation sur la radiographie).



Figure 1 : Attitude scoliotique chez une fille de 10 ans avec des douleurs depuis 2 ans. Découverte d'une vertebra plana évocatrice d'un granulome éosinophile de T6.

Enfin, si la tumeur se développe vers l'arrière, on pourra noter une masse tumorale à la palpation.

Imagerie

Le bilan comprendra toujours un examen radiographique simple qui permettra de décrire les lésions et d'envisager certains diagnostics.

Puis, en fonction de la localisation ou du type de tumeur suspectée, on aura recours à l'imagerie en coupe, scanner ou IRM. Le scanner sera préféré en cas de suspicion d'ostéome ostéoïde/ostéoblastome alors que l'IRM sera indispensable pour l'étude de l'atteinte des parties molles et en cas de lésion neurologique pour préciser les rapports avec la moëlle épinière et les racines.

L'imagerie sera également largement utilisée pour réaliser les prélèvements biopsiques indispensables au diagnostic.

Biopsie

Elle est le préalable à toute prise en charge des tumeurs osseuses.

Néanmoins, l'aspect typique de l'ostéome ostéoïde autorise souvent d'envisager le traitement sans preuve histologique.

De la même façon, dans l'histiocytose Langerhansienne, on peut souvent ne pas réaliser de biopsie en cas d'atteinte multi-viscérale ou devant le tableau typique de vertebra plana (Figure 5).

Il sera souvent plus facile et précis de réaliser une biopsie sous contrôle scanographique mais la biopsie à ciel ouvert garde des indications permettant d'obtenir un matériel souvent plus abondant (Figure 2).

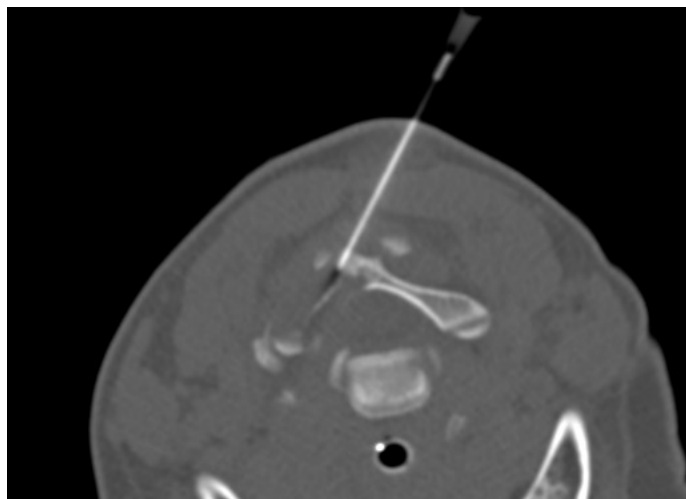


Figure 2 : Biopsie sous contrôle scanographique d'une lésion de l'arc postérieur de C3 chez un garçon de 13 ans.

Quoi qu'il en soit, il est important que la biopsie soit envisagée par l'équipe spécialisée qui réalisera le traitement ultérieur. Il faudra toujours choisir la voie d'abord en fonction du geste qui sera éventuellement réalisé pour le traitement de la tumeur.

Traitement

La prise en charge de ces pathologies difficiles nécessite une équipe multidisciplinaire associant radiologues, pathologistes, chirurgiens orthopédistes, neurochirurgiens, radiothérapeutes, oncologues et parfois médecins de médecine physique.

Il est en effet nécessaire de pouvoir utiliser différentes techniques très spécialisées à cause du risque hémorragique ou neurologique et du risque d'instabilité secondaire à la lésion ou au traitement.

Les principales tumeurs bénignes du rachis rencontrées chez l'enfant

- Ostéome ostéoïde et ostéoblastome
- Histiocytose Langerhansienne
- Kyste anévrysmal
- Hémangiome
- Ostéochondrome (exostose)
- Tumeurs à cellules géantes

Ostéome ostéoïde et ostéoblastome

Il s'agit d'une tumeur ostéogénique arrondie, de petite taille, caractérisée par la présence d'un nidus entouré d'une réaction osseuse corticale et décrite par Jaffe en 1935 pour l'ostéome ostéoïde (OO) et en 1956 par Lichtenstein et Jaffe pour l'ostéoblastome (OB).

Si le nidus mesure moins de 15 mm on parlera d'ostéome ostéoïde et s'il dépasse 15 mm, on parlera d'ostéoblastome.

Epidémiologie⁴

L'OO est fréquent, 12% des tumeurs osseuses bénignes alors que l'OB est plus rare (1-2%).

10 à 25% des OO sont localisés au niveau du rachis, le plus souvent au niveau de l'arc postérieur⁵.

Il y a une prédominance masculine (2 à 4 garçons pour une fille).

Ces tumeurs affectent l'adolescent et l'adulte jeune.

Circonstances de découverte

La clinique est très caractéristique avec des douleurs intenses à prédominance nocturne et progressivement croissantes. Elles sont très classiquement calmées par l'Aspirine.

On retrouve fréquemment pour les localisations rachidiennes une rigidité et une attitude scoliotique dont la concavité est centrée sur la lésion (Figure 2).

Une localisation cervicale pourra se révéler par un torticolis douloureux.

Des signes neurologiques peuvent être retrouvés à type de radiculalgie quand le nidus est proche du trou de conjugaison.

La localisation au niveau rachidien est lombaire (40%), cervicale (40%) ou thoracique (20%).

Le bilan biologique est normal permettant d'écartier une ostéomyélite.

Imagerie

Elle est également très caractéristique et permet le plus souvent de se passer de la biopsie.

La radiographie peut visualiser le nidus sous forme d'une image claire ronde ou ovoïde entourée d'une ostéocondensation qui est souvent peu apparente au niveau du rachis. Des foyers de calcifications peuvent être visibles au sein du nidus.

La scintigraphie est un excellent examen permettant

de visualiser une hyperfixation localisée intense avec parfois un aspect de double densité caractéristique (Figure 4).

Le scanner permet de confirmer le diagnostic et d'apprécier la localisation précise par rapport aux structures nerveuses. Elle localise le nidus et permet de le mesurer. C'est l'examen de choix pour le diagnostic de l'OO (Figure 3).

L'IRM est moins caractéristique en raison des phénomènes inflammatoires importants (Figure 3).

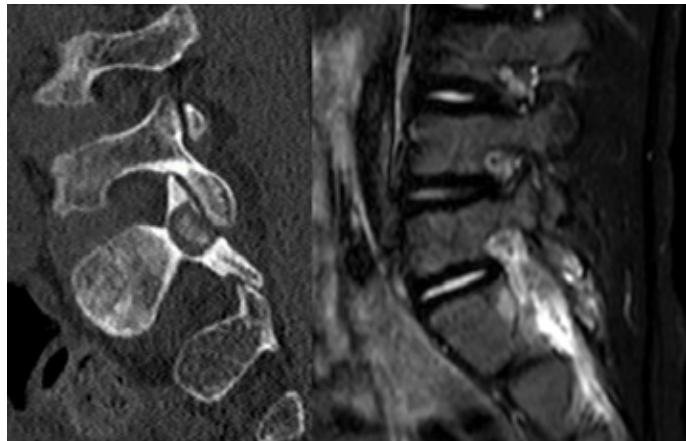


Figure 3. Aspect scanographique et IRM d'un ostéome ostéoïde de l'isthme droit de S1 chez une fille de 6 ans.

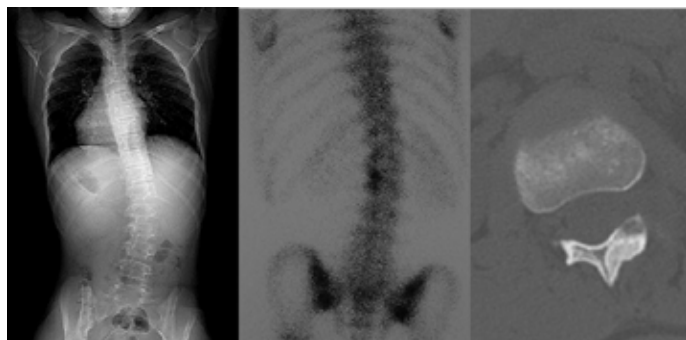


Figure 4. Garçon de 13 ans. Attitude scoliotique centrée sur la tumeur. La scintigraphie montre l'hyperfixation caractéristique. Le scanner visualise le nidus au niveau de l'arc postérieur de L1.

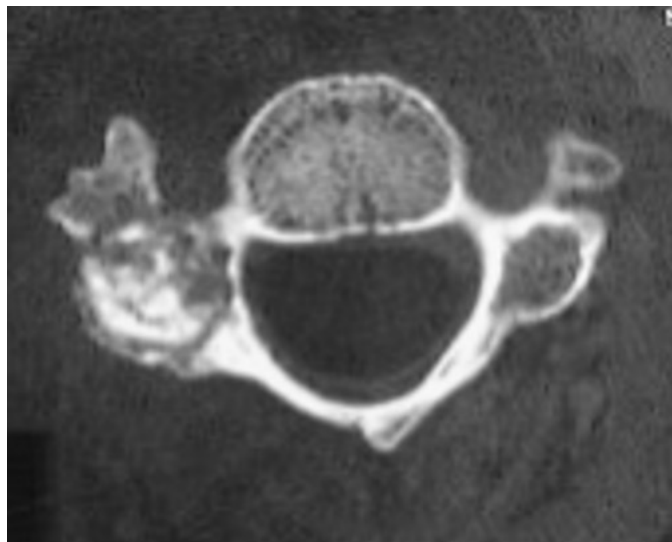


Figure 5. Ostéoblastome de la 3ème vertèbre cervicale chez un garçon de 15 ans.

Traitement

Surveillance

En l'absence de traitement, l'OO peut guérir spontanément en plusieurs années.

Traitement chirurgical

Cependant, l'importance des douleurs conduit le plus souvent à proposer un traitement curatif. Il consiste à enlever ou à détruire le nidus. La difficulté au niveau du rachis est liée à la proximité des structures nerveuses. En cas de résection incomplète, on s'exposera au risque de récurrence.

La résection du nidus à foyer ouvert devra donc enlever la totalité de la lésion. On s'aidera pour cela, soit de la scopie si la lésion est visible sur les simples radiographies, soit d'un repérage isotopique peropératoire, soit d'un scanner peropératoire⁶.

En cas de résection large, une stabilisation chirurgicale pourra être nécessaire.

Le forage percutané^{7,8} réalisé sous scanner évite un abord délabrant et permet la résection des lésions du corps vertébral ou de l'arc postérieur avec précision sans déstabilisation du rachis.

Traitement par radiofréquence

Une autre alternative consiste à détruire la lésion par radiofréquence sous contrôle scanographique. Une électrode est introduite jusqu'au centre du nidus guidée par le scanner. Elle va permettre de détruire la lésion par la chaleur. Compte tenu du risque neurologique, la procédure peut être faite sous monitoring neurophysiologique avec augmentation progressive de la température et fragmentation en plusieurs cycles permettant d'interrompre la procédure en cas de modifications non réversibles⁵.

La douleur disparaît généralement rapidement et totalement après la procédure.

Traitement médical : les Biphosphonates⁹⁻¹¹

Enfin, plus récemment, a pu être proposé un traitement médical par bisphosphonates permettant d'éviter le geste chirurgical, essentiellement dans des localisations dont l'accès est compliqué, risqué ou délabrant. Une injection intraveineuse lente de 1mg/kg de Pamidronate (Aredia®) ou de 4 mg d'acide Zolédronique (Zometa®) sera éventuellement répétée à 1 mois en cas de persistance de douleurs. L'efficacité sur les douleurs est importante (83%¹⁰) et durable.



Figure 6. Aspect scanographique et IRM d'un ostéome ostéoïde du pédicule de C3 guéri après 2 cures de Bisphosphonates

Histiocytose Langerhansienne

Il s'agit d'un ensemble de maladies caractérisées par une prolifération de cellules de Langerhans et qui regroupe 3 entités distinctes qui peuvent toutes avoir des localisations osseuses :

- Le granulome éosinophile : localisation osseuse isolée unique ou multiple
- La maladie de Hand-Schüller-Christian : lésions osseuses crâniennes + diabète insipide + exophtalmie
- La maladie de Letterer-Siwe : lésion osseuse + hépato-splénomégalie + adénopathie

On l'appelle également Histiocytose X comme décrit par Lichtenstein en 1953¹².

Epidémiologie¹³⁻¹⁷

L'incidence est de 2 à 10 cas par million chez l'enfant. La répartition garçon-fille est le plus souvent équilibrée ou avec une légère prédominance masculine.

L'âge de découverte est plus précoce en cas de maladie systémique (1 à 3 ans) que pour les granulomes éosinophiles (7 ans pour les lésions uniques, 5 ans pour les lésions multiples).

L'atteinte est le plus souvent osseuse mono-systémique (75%) prédominant au niveau du crâne. L'atteinte rachidienne survient dans 10 à 20% des cas^{13,18}. Les localisations sont thoraciques (49%), lombaires (32%) ou cervicales (19%)¹⁸.

En cas de lésion systémique, le pronostic vital peut être engagé.

Circonstances de découverte

La douleur est l'élément le plus fréquent. On peut également retrouver une tuméfaction (voute crânienne), une limitation des mobilités, un torticolis ou une déformation rachidienne modérée (cyphose, scoliose). Dans les formes viscérales, ce sont plutôt les signes extra-osseux qui seront révélateurs : diabète insipide, exophtalmie, altération de l'état général, lésions cutanées...

Les signes neurologiques sont plus rares en rapport avec une extension intra-canalair ou avec une instabilité rachidienne.

Le délai diagnostique peut être important pouvant atteindre plusieurs mois¹⁷.

Imagerie¹⁸

Radiographie

En radiographie, les lésions osseuses au niveau des os longs ou au niveau du crâne sont à type de lacune bien limitée.

Au niveau du rachis, c'est la partie antérieure de la vertèbre qui est généralement touchée (90%¹⁴).

L'atteinte peut être symétrique ou non et plus ou moins importante (inférieure ou supérieure à 50% de la hauteur du corps¹⁸) aboutissant à la classique et très caractéristique Vertebra Plana. On note par contre une intégrité discale.

La hauteur vertébrale pourra être récupérée à distance et ce, d'autant plus que la lésion survient précocement.

Une atteinte de l'arc postérieur est possible mais plus rare.

La recherche d'autres localisations osseuses se fera sur la radiographie du squelette complet plutôt que sur la scintigraphie.



Figure 7. Granulome éosinophile de T8 chez une fille de 10 ans. A gauche, aspect initial, A droite, aspect de vertebra plana 2 ans après le début des douleurs

IRM

Les lésions sont iso ou hypo intenses en T1 et hyper intenses en T2.

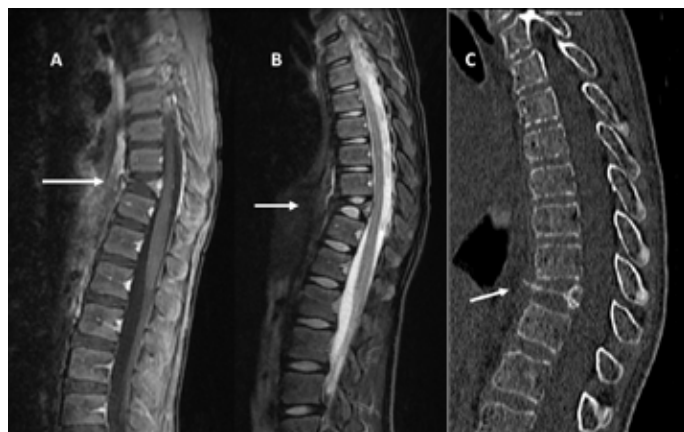


Figure 8 : Aspect en IRM T1 (A) et T2 (B) et en scanner (C) d'une vertebra plana de T10 chez un garçon de 13 ans (Collection Pr Boutry)

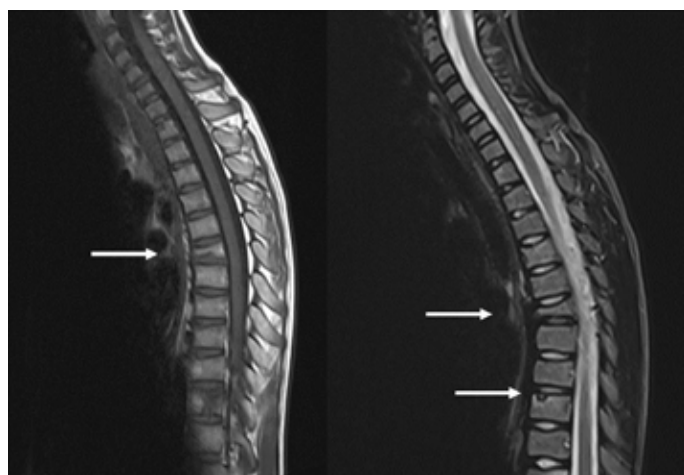


Figure 9. Aspect en T1 et en T2 d'un granulome éosinophile de T6 et de T9 chez une fille de 10 ans

Biopsie

Sa réalisation est controversée. Elle n'est pas nécessaire quand l'aspect est typique.

Si elle est réalisée, il faut préférer une localisation facile d'accès (crâne). Sinon, on privilégiera une biopsie à l'aiguille sous contrôle scanographique.

Elle pourra avoir un effet bénéfique sur la lésion.

Traitement

L'évolution des formes osseuses isolées est souvent bonne spontanément.

En cas de compression médullaire, un traitement par corticoïdes ou une radiothérapie à faible dose peut être proposée^{14,19}.

Des traitements médicaux ont été proposés : AINS (Indométacine), bisphosphonates, chimiothérapie (Vinblastine). Ces traitements sont parfois associés entre eux ou à de la radiothérapie¹⁴. La chimiothérapie est le plus souvent proposée en cas de lésions multiples ou en cas de récurrence.

La résection chirurgicale est donc le plus souvent inutile. Cependant, en cas d'atteinte neurologique, une décompression postérieure ou antérieure, éventuellement complétée par une ostéosynthèse, peut être proposée. La récupération sera le plus souvent totale.

Le traitement orthopédique par corset, plâtre ou minerve peut être associé comme traitement antalgique, en post-opératoire ou en cas de déformation.

Kyste anévrysmal (KA)

Il s'agit d'une lésion pseudo-tumorale bénigne expansive, ostéolytique décrite par Jaffe et Lichtenstein en 1942¹².

Il est composé de zones kystiques multiples au contenu hématique et séparées par des cloisons conjonctives contenant des fibroblastes, des ostéoclastes, des cellules géantes et de l'os réactionnel.

Il peut être secondaire à une tumeur osseuse bénigne préexistante (30% des cas) : tumeur à cellules géantes, ostéoblastome, chondroblastome ou sarcome télangiectasique²⁰.

La biopsie est donc toujours nécessaire.

Epidémiologie²¹⁻²³

Le kyste anévrysmal atteint essentiellement l'enfant entre 10 et 20 ans. Il y a une très légère prépondérance féminine.

Il représente 1% des tumeurs osseuses.

Les localisations les plus fréquentes²⁴ sont au niveau des os longs (Fémur 22%, tibia 17%, humérus 10%, fibula 9%), du rachis 15% et du pelvis 9%.

Au niveau du rachis, les localisations sont thoracolumbaires (70%) et cervicales (25%) et peuvent intéresser 2 vertèbres adjacentes. La localisation est plus fréquente au niveau de l'arc postérieur avec extension possible à une côte ou au corps vertébral.

Circonstances de découverte

Les KA sont fréquemment découverts suite à des

douleurs du rachis, parfois associées à des raideurs rachidiennes. Ces douleurs sont plus souvent de rythme inflammatoire survenant au repos ou la nuit. Les troubles neurologiques initiaux sont rares et il faut savoir rechercher une simple faiblesse musculaire. En cas d'atteinte neurologique, la récupération après traitement le plus souvent chirurgical est souvent notée²⁵.

Les signes cliniques étant souvent frustrés initialement, limités à des dorsalgies banales, on notera un retard diagnostic fréquent.

Dans de rares cas, le diagnostic se fera sur une fracture pathologique ou sur une déformation du rachis.

Imagerie

Radiographie : Lésion ostéolytique excentrée avec résorption et amincissement cortical. On note des trabéculations internes mais pas de réaction corticale. En fonction de l'aspect radiologique, Capanna a défini 3 types de KA¹² :

- Kyste inactif : lésion bien délimitée, réaction de sclérose à sa partie profonde, ossification sous-périostée continue à sa partie superficielle. On retrouve de nombreux septas.
- Kyste actif : pas de sclérose à la partie profonde, ossification sous-périostée discontinue. Pas de septas
- Kyste agressif : ostéolyse uniforme sans limites visibles en profondeur ou en superficie

Scanner : on retrouve une lésion lytique avec érosions corticales, des niveaux liquide-liquides non spécifiques et l'absence d'envahissement des tissus mous adjacents.

IRM : la lésion est bien limitée avec un liseré périphérique et des multiloculations de signal différent correspondant à des saignements d'âge différent. Les niveaux liquide-liquides sont mieux visualisables qu'au scanner et le périoste est respecté, en hyposignal. La prise de contraste est hétérogène.

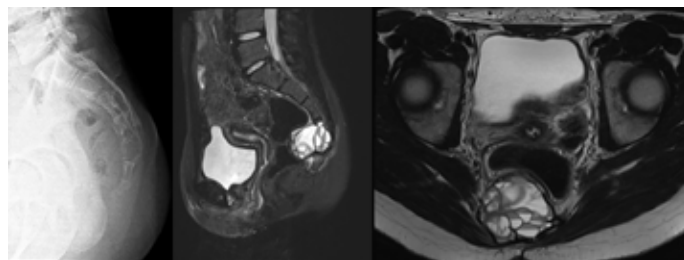


Figure 10. Kyste anévrysmal de la 4^{ème} vertèbre sacrée chez une fille de 15 ans. Aspect radiographique et IRM sur coupe sagittale et axiale avec visualisation de plusieurs logettes et de niveaux liquides évocateurs.

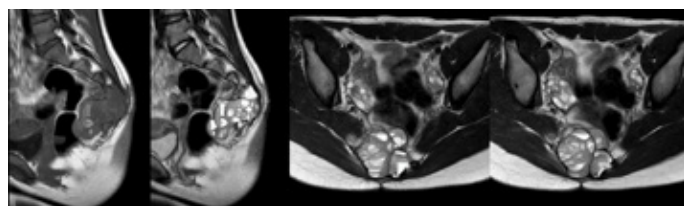


Figure 11. Même patiente que la Figure 7. Aspect évolutif à 2 mois. Persistance de douleurs : indication d'embolisation.

Traitement

Le traitement devra toujours être précédé d'une biopsie le plus souvent chirurgicale.

De nombreux traitements ont été proposés avec un risque de récurrence souvent important (5-50%).

Abstention

Dans les formes inactives, la simple biopsie peut conduire à la guérison du kyste.

Traitement chirurgical

Deux grands principes de prise en charge chirurgicale :

- Excision intra-lésionnelle : abord de la lésion, fenêtre osseuse, curetage et excision des parois du kyste. On y associera éventuellement une phénolisation, une cryothérapie (application d'azote liquide sur la lésion) ou une greffe osseuse.

- Résection carcinologique : exérèse du kyste en passant en zone saine. Elle sera réalisée par simple ou double voie selon la localisation de la tumeur. Elle pourra nécessiter de réaliser une vertébrotomie²⁶.

Il faudra ensuite reconstruire la zone par greffe +/- ostéosynthèse.

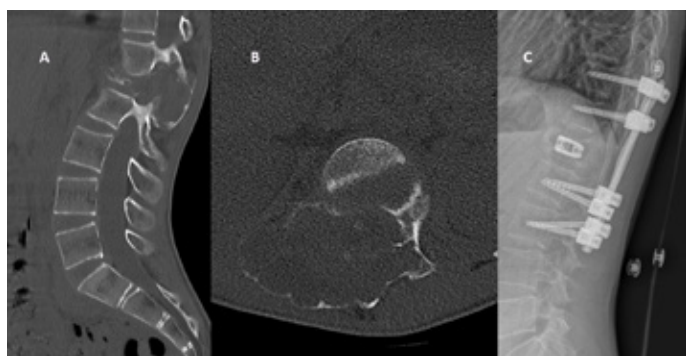


Figure 12 : Kyste anévrysmal de l'arc postérieur de L1 chez un garçon de 10 ans. Aspect préopératoire (A et B) et aspect après curetage, ostéosynthèse et cage (C)

Pour limiter le risque hémorragique, on pourra réaliser une embolisation préopératoire voire une occlusion aortique par ballon per-opératoire pour les lésions sacrées²⁷. L'embolisation sera néanmoins évitée dans les localisations cervicales à cause du risque d'ischémie médullaire ou d'embolisation ectopique²⁰.

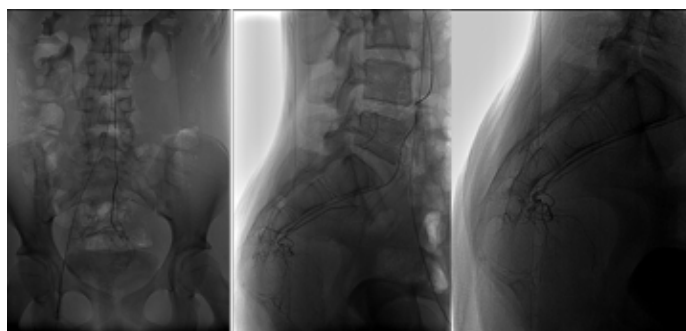


Figure 13. Même patiente que la Figure 7. Embolisation de la lésion sacrée



Figure 14. Kyste anévrysmal du pédicule droit de T12 chez un garçon de 6 ans. Aspect initial en IRM et aspect radiographique 18 mois après curetage.

Traitement médical

Dans les localisations complexes ou en cas de récurrence après curetage, un traitement par Denosumab peut permettre une stabilisation ou une amélioration des lésions.

Le Denosumab est un anticorps monoclonal humain qui a pour cible le système RANK/RANKL empêchant l'activation du récepteur RANK situé à la surface des ostéoclastes et de leurs précurseurs. Le blocage de l'interaction RANK/RANKL inhibe la formation, la fonction et la survie des ostéoclastes et diminue ainsi la résorption osseuse dans l'os cortical et trabéculaire. C'est un traitement utilisé dans l'ostéoporose et dans les métastases osseuses. Il a pu également montrer une efficacité dans le traitement des tumeurs à cellules géantes et a donc été utilisé pour traiter des kystes osseux anévrysmaux chez l'enfant²⁸ avec une efficacité rapide sur la douleur et une régression tumorale. La durée du traitement et les résultats à long terme ne sont cependant pas clairement précisés.

Les bisphosphonates ont également pu démontrer une efficacité dans le traitement des KA¹¹.

Autres traitements

Injection intra-kystique :

- L'injection de corticoïdes, comme réalisée pour les kystes essentiels, n'est pas efficace²⁹.
- L'injection de Calcitonine peut apporter une amélioration mais nécessite d'être répétée fréquemment.
- L'injection intra kystique d'Ethibloc® n'est pas indiquée dans la prise en charge des lésions rachidiennes.
- Injection d'os déminéralisé associé à de la moëlle osseuse sans curetage préalable. Cette technique limite l'abord chirurgical et la perte sanguine et peut être intéressante dans les lésions d'accès difficile²⁹.
- L'injection d'alcool est peu utilisée dans les localisations rachidiennes

L'embolisation peut également être utilisée comme traitement des KA avec cependant nécessité de répéter la procédure jusqu'à obtention de la consolidation osseuse. La morbidité est plus faible que pour les traitements chirurgicaux mais nécessite de repérer l'artère d'Adamkiewicz pour éviter son embolisation³⁰. La radiothérapie n'est plus utilisée à cause de ses conséquences sur la croissance et du risque de sarcome radio-induit.

Indications

Le traitement chirurgical est le traitement de référence en cas de signes neurologiques ou en cas d'instabilité rachidienne. Pour éviter les récives, on préférera la résection carcinologique si elle est possible.

L'embolisation préopératoire est souhaitable pour limiter le saignement per-opératoire.

En cas de lésion inextirpable ou en cas de récive, la tendance actuelle est à l'utilisation du Denosumab.

La récive survient dans 20% des cas et il est donc nécessaire de surveiller ces patients de façon prolongée en réalisant des IRM régulièrement pendant plusieurs années²⁵.

Hémangiome^{4,31}

Epidémiologie

Il s'agit d'une tumeur fréquente chez l'adulte, exceptionnelle chez l'enfant. Elle atteint préférentiellement les femmes (63%).

L'âge de survenue est le plus souvent après 10 ans³².

Les lésions les plus fréquentes sont au niveau de la voute crânienne puis au niveau vertébral. La localisation est alors plus fréquemment thoracique³².

Elles sont le plus souvent isolées (66%) mais il existe des formes multiples⁴.

Circonstances de découverte

La douleur est fréquemment retrouvée (82%) mais l'angiome peut être totalement asymptomatique et sera découvert de façon fortuite sur une IRM réalisée pour une autre raison.

Les troubles neurologiques sont également souvent révélateurs (55%) : radiculalgie, compression médullaire, syndrome de la queue de cheval.

Imagerie³³

En radiographie, l'atteinte vertébrale se caractérise par un aspect en nid d'abeille avec un aspect soufflé du corps vertébral. On peut retrouver une déminéralisation avec des corticales mal limitées ou un tassement vertébral.

En IRM, on retrouve un hyposignal T1, hypersignal T2 se rehaussant après injection de Gadolinium. Elle permet également d'évaluer l'extension intra-canalair et le retentissement médullaire.

La tomodensitométrie précisera l'extension osseuse dans la vertèbre.

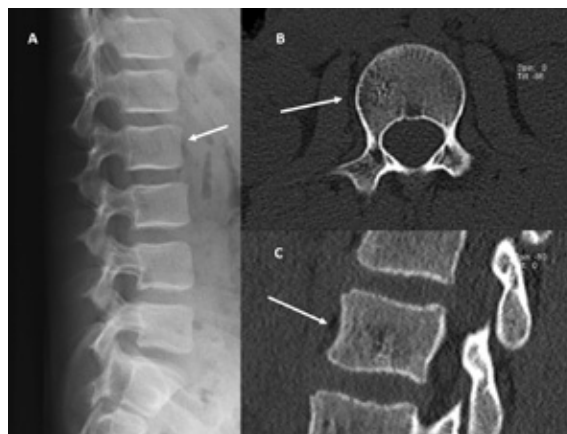


Figure 15 : Hémangiome de L2 chez un garçon de 15 ans. Lésion peu visible sur la radiographie (A), située en plein corps vertébral sur le scanner (B et C). (Collection Pr Boutry)



Figure 16 : même patient que la figure précédente. Aspect en IRM. (Collection Pr Boutry)

Biopsie

Elle n'est pas toujours indispensable quand les lésions sont typiques à l'imagerie³².

Sinon, elle se fera de préférence à l'aiguille sous contrôle tomodensitométrique.

Traitement

Compte tenu de la rareté de cette lésion, il n'y a pas de consensus quant à la prise en charge des hémangiomes vertébraux.

Une classification clinique a été décrite par Heyd³⁴ pour orienter la prise en charge thérapeutique :

	Signes cliniques	Proposition de traitement
Grade 1	Asymptomatique	Abstention
Grade 2	Douleurs mais absence de signes neurologiques	Traitement conservateur ou décompression chirurgicale
Grade 3	Signes neurologiques modérés (radiculalgies) sans déficit	Traitement conservateur ou décompression chirurgicale
Grade 4	Tableau de compression médullaire	Décompression chirurgicale suivie de radiothérapie

Traitement conservateur

Outre les traitements antalgiques symptomatiques et les anti-inflammatoires non stéroïdiens, les bêta-bloquant (Propranolol à la dose de 1 mg/kg/j) sont utilisés pour faire diminuer la taille de la tumeur. Ils ont également un rôle antalgique intéressant³⁵.

La Rapamycine est un immunosuppresseur sélectif utilisé dans le traitement de la lymphangioliomyomatose ou pour prévenir le rejet de greffe rénale. Elle pourra être proposée en cas d'inefficacité du Propranolol^{32,36}. La radiothérapie a également pu être proposée³⁷ mais est à éviter à cause de ses effets indésirables chez l'enfant (troubles de la croissance, tumeurs secondaires).

Traitement chirurgical

Une embolisation préopératoire peut être réalisée pour diminuer le risque hémorragique per-opératoire. L'abord postérieur permettra la décompression médullaire par laminectomie et sera si nécessaire associée à une ostéosynthèse.

Si besoin, un abord antérieur sera réalisé pour réaliser la corporectomie avec reconstruction par greffe ou implant.

La vertébroplastie est peu utilisée chez l'enfant à cause du risque de complications secondaires à l'issue intra-canaulaire de ciment. Elle a néanmoins une efficacité rapide et durable sur la douleur mais devra se limiter aux lésions bien circonscrites et sans complications neurologiques³⁸.

Indications

En cas de lésion asymptomatique (Grade 1), on fera une simple surveillance.

En l'absence de signes neurologiques (Grade 2), un traitement par Propranolol sera instauré avec traitement possible par Rapamycine en cas d'inefficacité. La vertébroplastie peut être une alternative intéressante³⁸.

En cas de Grade 3, il faut craindre le tassement avec compression et on proposera une ostéosynthèse postérieure, éventuellement percutanée, suivie d'un traitement médical par Propranolol.

Enfin, en cas de compression médullaire (Grade 4), une résection tumorale sera réalisée préférentiellement en 2 temps et précédée d'une embolisation artérielle. Le 1^{er} temps sera postérieur avec décompression et stabilisation et le 2nd temps sera antérieur avec corporectomie et reconstruction. Certains se limitent néanmoins au temps postérieur³⁹.

Ostéochondrome

Il s'agit d'une tumeur chondrogénique appelée également exostose ostéocartilagineuse. Elle est généralement isolée, solitaire, mais se rencontre également dans le cadre de la maladie des exostoses multiples (maladie exostosante) qui est une ostéochondrodysplasie d'origine génétique et de transmission autosomique dominante.

Elle se présente sous la forme d'une excroissance osseuse recouverte d'une coiffe cartilagineuse qui en assure la croissance. La croissance des ostéochondromes se fait donc plus souvent pendant l'enfance avec arrêt après la puberté.

La transformation maligne en chondrosarcome est rare <1%⁴. Elle doit être suspectée en cas de développement rapide d'une exostose.

Epidémiologie^{40,41}

C'est la plus fréquente des tumeurs osseuses bénignes (35%)⁴.

La localisation rachidienne est par contre rare (1 à 4% des ostéochondromes uniques), plus fréquente au niveau du rachis cervical (50%), de préférence au niveau de C1 ou C2 et la localisation est le plus souvent au niveau de la lame avec extension postérieure⁴².

En cas de maladie exostosante, la fréquence est plus élevée (35%) dont la moitié sont intra-canaux⁴³ mais pas obligatoirement symptomatiques.

On retrouve une prédominance masculine et les lésions apparaissent le plus souvent entre 10 et 20 ans.

Circonstances de découverte

La découverte peut se faire par la palpation d'une tuméfaction ou par l'apparition de troubles neurologiques (faiblesse des membres inférieurs, douleur radiculaire) en cas de localisation intra-canaulaire.

Cependant, les lésions rachidiennes sont souvent asymptomatiques et de découverte fortuite⁴⁴.

Imagerie

La radiographie simple est le plus souvent insuffisante et l'ostéochondrome sera généralement mis en évidence par le scanner ou par l'IRM.

Le scanner confirmera le diagnostic probable (composante osseuse et cartilagineuse) et localisera précisément la lésion par rapport à la vertèbre et à son contenu.

L'IRM permettra d'évaluer le retentissement médullaire en cas de compression dans les formes intra-canaux.

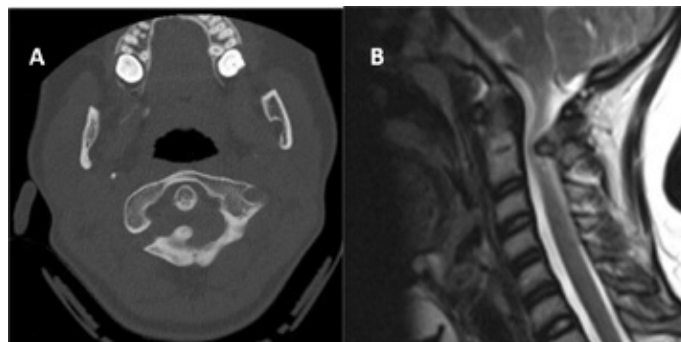


Figure 17 : Aspect scanographique (A) et en IRM d'une exostose intra-canaulaire (Vu et al. 2020⁴³)

Il est prudent de réaliser une IRM systématique dans les cas de maladies exostosantes pour dépister une lésion asymptomatique intra-canaulaire qui pourrait bénéficier d'une résection chirurgicale préventive. Certains réservent cette exploration aux patients devant avoir une anesthésie générale ou présentant des signes neurologiques⁴³. D'autres limitent l'exploration aux patients ayant de nombreuses lésions dont des atteintes concomitantes des côtes et du bassin⁴⁴.

Traitement

Le traitement est uniquement chirurgical consistant en la résection si possible en bloc de la tumeur associée à une laminectomie. La récupération neurologique en cas de compression médullaire, n'est pas toujours obtenue⁴².

En cas d'exérèse incomplète, la récurrence peut survenir (2 à 5%).

En cas de découverte systématique ou fortuite d'une lésion endo-canalair, la décision de résection chirurgicale devra être discutée en fonction de la localisation et de la taille de la lésion et de l'existence de signes neurologiques. En cas de lésions jugées de bon pronostic, lésion de petite taille asymptomatique, une simple surveillance par IRM pourra être proposée.

Tumeur à cellules géantes (TCG)

Il s'agit d'une tumeur ostéolytique bénigne mais localement agressive avec un risque fracturaire important.

La récurrence est relativement fréquente.

Bien qu'il s'agisse d'une tumeur bénigne, des métastases pulmonaires peuvent être retrouvées dans 1 à 9% des cas⁴⁵ avec un risque accru chez les patients jeunes avec atteinte du squelette axial et récurrence locale.

Epidémiologie

Les tumeurs à cellules géantes représentent 5% de l'ensemble des tumeurs osseuses bénignes.

Elles surviennent plus souvent chez l'adulte jeune (20-40 ans) et sont donc rarement retrouvées chez l'enfant.

Circonstances de découverte

La TCG est le plus souvent révélée par des douleurs associées à des troubles neurologiques (radiculopathie, paraparésie).

Imagerie

L'aspect au scanner est celui d'une lésion lytique et l'IRM permettra de préciser les rapports avec la moëlle et les racines.

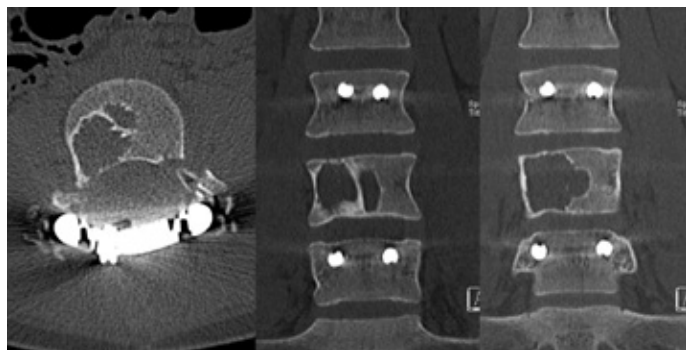


Figure 18 : Aspect scannographique d'une TCG de L4 chez une fille de 16 ans après stabilisation postérieure (Collection Pr Boutry)

Biopsie

La biopsie se fera de préférence en percutané sous contrôle scannographique.

Traitement**Traitement conservateur**

Le Denosumab a été proposé pour traiter des tumeurs inextirpables chez l'adolescent et l'adulte avec une stabilisation des lésions dans 89% des cas⁴⁶. La durée du traitement n'est cependant pas codifiée. Le traitement consiste généralement en une injection sous-cutanée toutes les 4 semaines avec augmentation des intervalles (6 semaines) en fonction de l'évolution en IRM. La surveillance du métabolisme Phosphocalcique est nécessaire. Bien décrit chez l'adulte, le Denosumab est peu utilisé chez l'enfant à cause du risque d'ostéosclérose⁴⁷, d'ostéonécrose mandibulaire³⁷, de troubles phospho-calciques et de troubles du modelage osseux pouvant aboutir à des déformations fémorales typiques (Erlenmeyer).

Le Denosumab a également été proposé en complément d'un traitement chirurgical incomplet ou après récurrence après traitement chirurgical⁴⁸ ou pour prévenir les récurrences. Il peut néanmoins compromettre la consolidation des greffes osseuses⁴⁹.

Les bisphosphonates peuvent également être utilisés après une résection incomplète⁴⁹. Ils semblent cependant moins efficaces que le Denosumab.

La radiothérapie peut être utilisée mais doit être réservée aux situations extrêmes sans autre recours thérapeutique à cause des risques de troubles de croissance et de transformation maligne secondaire.

Traitement chirurgical

Le traitement classique des TCG consiste à réséquer de façon plus ou moins extensive la tumeur. L'hypervascularisation de la lésion exposant au risque de saignement per-opératoire abondant, on peut faire précéder l'intervention d'une embolisation artérielle sélective et/ou utiliser une occlusion aortique par ballon en per-opératoire pour les lésions sacrées²⁷.

Le traitement pourra être :

- Un curetage : Il sera isolé ou associé à un comblement de la lésion par du ciment
- Une résection en bloc : C'est le traitement classique qui consiste à réséquer la tumeur en bloc, le plus complètement possible et à reconstruire le défaut. Il peut nécessiter une double voie, une ostéosynthèse postérieure, une ostéosynthèse antérieure et l'utilisation de cage ou d'allogreffe.

La résection ne peut pas toujours être complète et expose à un risque de récurrence (10-75%⁴⁸).



Figure 19 : Récidive d'une TCG de C2, 2 ans après le traitement chirurgical (Collection Pr Boutry)

Résumé

Les tumeurs bénignes du rachis sont rares chez l'enfant.

Il faudra y penser devant des douleurs plutôt de rythme inflammatoire, devant une raideur rachidienne et toujours en cas de signes neurologiques. La présence de signes neurologiques nécessitera un bilan et une prise en charge urgente. Le bilan d'imagerie comprendra, en plus des radiographies simples, le plus souvent une IRM et parfois un scanner.

La biopsie est toujours nécessaire sauf dans certains cas précis (histiocytose Langerhansienne, ostéome ostéoïde). Elle devra être réalisée dans le centre qui prendra en charge l'enfant et sera le plus souvent faite sous contrôle scanographique.

Le traitement sera discuté en fonction de l'histologie. Il était le plus souvent chirurgical mais l'arrivée de nouvelles thérapeutiques (bisphosphonates et Denosumab) permet des alternatives intéressantes à ces prises en charge souvent difficiles.

Bibliographie

1. Ravindra VM, Eli IM, Schmidt MH, Brockmeyer DL. Primary osseous tumors of the pediatric spinal column: review of pathology and surgical decision making. *Neurosurg Focus*. 2016;41(2):E3. doi:10.3171/2016.5.FOCUS16155
2. Kelley SP, Ashford RU, Rao AS, Dickson RA. Primary bone tumours of the spine: a 42-year survey from the Leeds Regional Bone Tumour Registry. *Eur Spine J*. 2007;16(3):405-409. doi:10.1007/s00586-006-0188-7
3. Parikh SN, Crawford AH. Orthopaedic Implications in the Management of Pediatric Vertebral and

Spinal Cord Tumors: A Retrospective Review: *Spine*. 2003;28(20):2390-2396. doi:10.1097/01.BRS.0000085323.71376.42

4. Maroteaux P. Les Maladies Osseuses de l'enfant. 3^e édition. Flammarion médecine-sciences; 1995.

5. Noël MA, Segura MJ, Sierre S, et al. Neurophysiological Monitoring in Radiofrequency Ablation of Spinal Osteoid Osteoma With a Progressive Time and Temperature Protocol in Children. *Spine Deform*. 2017;5(5):351-359. doi:10.1016/j.jspd.2017.03.001

6. Kadhim M, Binitie O, O'Toole P, Grigoriou E, De Mattos CB, Dormans JP. Surgical resection of osteoid osteoma and osteoblastoma of the spine. *J Pediatr Orthop B*. 2017;26(4):362-369. doi:10.1097/BPB.0000000000000406

7. Kohler R, Rubini J, Postec F, Canterino I, Archimbaud F. Traitement de l'ostéome ostéoïde par forage résection percutané sous contrôle tomographique (F.R.O.P.) A propos de 27 cas. *Orthop Traumatol Surg Res*. 1995;81(4):317-325.

8. Labbé JL, Clement JL, Duparc B, Poey C, Railhac JJ. Percutaneous extraction of vertebral osteoid osteoma under computed tomography guidance. *Eur Spine J*. 1995;4(6):368-371. doi:10.1007/BF00300301

9. Larid G, Valayer S, Jacquier C, Lafforgue P, Laredo JD, Pham T. Les bisphosphonates comme alternative thérapeutique dans les ostéomes ostéoïdes inaccessibles. *Rev Rhum*. Published online October 2023:S1169833023009511. doi:10.1016/j.rhum.2023.10.556

10. Bousson V, Leturcq T, Ea HK, et al. An open-label, prospective, observational study of the efficacy of bisphosphonate therapy for painful osteoid osteoma. *Eur Radiol*. 2018;28(2):478-486. doi:10.1007/s00330-017-5019-1

11. Cornelis F, Truchetet ME, Amoretti N, et al. Bisphosphonate therapy for unresectable symptomatic benign bone tumors: A long-term prospective study of tolerance and efficacy. *Bone*. 2014;58:11-16. doi:10.1016/j.bone.2013.10.004

12. Lascombes P, Lefort G. Les tumeurs osseuses bénignes de l'enfant. Sauramps médical; 1996.

13. Erol B, Sofulu O, Caliskan E. Long-term Follow-up of Eosinophilic Granulomas of the Axial and Appendicular Skeleton Managed With Biopsy Alone. *J Pediatr Orthop*. 2020;40(10):615-622. doi:10.1097/BPO.0000000000001612

14. Moyano CA, Remondino RG, Tello CA, et al. Histiocytosis in the pediatric spine: a clinical and radiographic analysis of 50 patients. *Spine Deform*. 2021;9(3):823-831. doi:10.1007/s43390-020-00261-8

15. Jiang L, Liu XG, Zhong WQ, et al. Langerhans cell histiocytosis with multiple spinal involvement. *Eur Spine J.* 2011;20(11):1961-1969. doi:10.1007/s00586-010-1390-1
16. Bollini G, Jouve JL, Gentet JC, Jacquemier M, Bouyala JM. Bone Lesions in Histiocytosis X. *J Pediatr Orthop.* 1991;11(4):469-477.
17. Salotti JA, Nanduri V, Pearce MS, Parker L, Lynn R, Windebank KP. Incidence and clinical features of Langerhans cell histiocytosis in the UK and Ireland. *Arch Dis Child.* 2009;94(5):376-380. doi:10.1136/adc.2008.144527
18. Garg S, Mehta S, Dormans JP. Langerhans Cell Histiocytosis of the Spine in Children. *J Bone Jt Surg.* 2004;86(8):1740-1750.
19. Ng-Cheng-Hin B, O'Hanlon-Brown C, Alifrangis C, Waxman J. Langerhans cell histiocytosis: old disease new treatment. *QJM Mon J Assoc Physicians.* 2011;104(2):89-96. doi:10.1093/qjmed/hcq206
20. Zhao Y, He S, Sun H, et al. Symptomatic aneurysmal bone cysts of the spine: clinical features, surgical outcomes, and prognostic factors. *Eur Spine J.* 2019;28(6):1537-1545. doi:10.1007/s00586-019-05920-7
21. Saccomanni B. Aneurysmal bone cyst of spine: a review of literature. *Arch Orthop Trauma Surg.* 2008;128(10):1145-1147. doi:10.1007/s00402-007-0477-6
22. Cottalorda J, Kohler R, Sales De Gauzy J, et al. Epidemiology of aneurysmal bone cyst in children: a multicenter study and literature review. *J Pediatr Orthop B.* 2004;13(6):389-394. doi:10.1097/01202412-200411000-00008
23. Mascard E, Gomez-Brouchet A, Lambot K. Bone cysts: Unicameral and aneurysmal bone cyst. *Orthop Traumatol Surg Res.* 2015;101(1, Supplement):S119-S127. doi:10.1016/j.otsr.2014.06.031
24. Cottalorda J, Bourelle S. Current treatments of primary aneurysmal bone cysts. *J Pediatr Orthop B.* 2006;15(3):155-167. doi:10.1097/01.bpb.0000210588.50899.29
25. Beck A, Skaggs DL, Kovach T, Kiehna E, Andras LM. Two cases of paralysis secondary to aneurysmal bone cysts with complete neurologic recovery. *Spine Deform.* 2020;8(2):339-344. doi:10.1007/s43390-019-00023-1
26. Geffroy L, Hamel O, Odri GA, et al. Treatment of an aneurysmal bone cyst of the lumbar spine in children and teenagers, about five cases. *J Pediatr Orthop B.* 2012;21(3):269-275. doi:10.1097/BPB.0b013e32834f16b5
27. Wang J, Du Z, Yang R, Tang X, Yan T, Guo W. Surgical Strategy of Pediatric Benign Sacral Tumors. *J Pediatr Orthop.* 2021;41(4):227. doi:10.1097/BPO.0000000000001738
28. Lange T, Stehling C, Fröhlich B, et al. Denosumab: a potential new and innovative treatment option for aneurysmal bone cysts. *Eur Spine J.* 2013;22(6):1417-1422. doi:10.1007/s00586-013-2715-7
29. Docquier PL, Delloye C. Treatment of Aneurysmal Bone Cysts by Introduction of Demineralized Bone and Autogenous Bone Marrow. *J Bone Jt Surg.* 2005;87(10):2253-2258. doi:10.2106/JBJS.D.02540
30. Amendola L, Simonetti L, Simoes CE, Bandiera S, De lure F, Boriani S. Aneurysmal bone cyst of the mobile spine: the therapeutic role of embolization. *Eur Spine J.* 2013;22(3):533-541. doi:10.1007/s00586-012-2566-7
31. Goldstein CL, Varga PP, Gokaslan ZL, et al. Spinal Hemangiomas: Results of Surgical Management for Local Recurrence and Mortality in a Multicenter Study. *Spine.* 2015;40(9):656-664. doi:10.1097/BRS.0000000000000840
32. De Marco R, Piatelli G, Rossi A, Nasto LA, Pavanello M. Stepwise approach for vertebral hemangioma in children: case-reports and treatment algorithm proposal. *Eur Spine J.* 2022;31(12):3748-3758. doi:10.1007/s00586-022-07241-8
33. Bassou D, Darbi A, Benaissa L, et al. L'hémangiome vertébral : une cause rare de compression médullaire chez l'enfant. *J Radiol.* 2008;89(2):262-263. doi:10.1016/S0221-0363(08)70404-9
34. Heyd R, Seegenschmiedt MH, Rades D, et al. Radiotherapy for Symptomatic Vertebral Hemangiomas: Results of a Multicenter Study and Literature Review. *Int J Radiat Oncol.* 2010;77(1):217-225. doi:10.1016/j.ijrobp.2009.04.055
35. Uzunaslán D, Saygin C, Gungor S, Hasiloglu Z, Ozdemir N, Celkan T. Novel use of propranolol for management of pain in children with vertebral hemangioma: report of two cases. *Childs Nerv Syst.* 2013;29(5):855-860. doi:10.1007/s00381-012-2012-5
36. Dávila-Osorio VL, Iznardo H, Roé E, Puig L, Baselga E. Propranolol-resistant infantile hemangioma successfully treated with sirolimus. *Pediatr Dermatol.* 2020;37(4):684-686. doi:10.1111/pde.14163
37. Parekh AD, Amdur RJ, Mendenhall WM, Morris CG, Zlotecki RA. Long-term Tumor Control With Radiotherapy for Symptomatic Hemangioma of a Vertebral Body. *Spine.* 2019;44(12):E731-E734. doi:10.1097/BRS.0000000000002973
38. Issa M, Lucas G, Violas P, Griffet J, Courvoisier A. Vertebroplasty for vertebral hemangioma in children:

- a report of two cases with 2-year follow-up. *Childs Nerv Syst.* 2015;31(11):2179-2183. doi:10.1007/s00381-015-2777-4
39. Singh PK, Chandra PS, Vaghani G, et al. Management of pediatric single-level vertebral hemangiomas presenting with myelopathy by three-pronged approach (ethanol embolization, laminectomy, and instrumentation): a single-institute experience. *Childs Nerv Syst.* 2016;32(2):307-314. doi:10.1007/s00381-015-2941-x
40. Lotfinia I, Vahedi A, Aeinfar K, Tubbs RS, Vahedi P. Cervical osteochondroma with neurological symptoms: literature review and a case report. *Spinal Cord Ser Cases.* 2017;3(1):16038. doi:10.1038/scsandc.2016.38
41. Rao H, Jakheria S. Giant cervical exostosis: a case report with review of literature. *J Pediatr Orthop B.* 2009;18(2):103-105. doi:10.1097/BPB.0b013e328329431c
42. Kamiya Y, Horii E, Sakai Y, Inoue H. Cervical cord compression in pediatrics with hereditary multiple exostoses: a report of two cases and review of the literature. *J Pediatr Orthop B.* 2016;25(3):267-270. doi:10.1097/BPB.0000000000000220
43. Vu CL, Lindberg AW, Bompadre V, White KK, Bauer JM. Prospective spine at risk program for prevalence of intracanal spine lesions in pediatric hereditary multiple osteochondromas. *Spine Deform.* 2020;8(5):1069-1074. doi:10.1007/s43390-020-00130-4
44. Jackson TJ, Shah AS, Arkader A. Is Routine Spine MRI Necessary in Skeletally Immature Patients With MHE? Identifying Patients at Risk for Spinal Osteochondromas. *J Pediatr Orthop.* 2019;39(2):e147-e152. doi:10.1097/BPO.0000000000001084
45. Chan CM, Adler Z, Reith JD, Gibbs CPJ. Risk Factors for Pulmonary Metastases from Giant Cell Tumor of Bone. *JBJS.* 2015;97(5):420. doi:10.2106/JBJS.N.00678
46. Chawla S, Blay JY, Rutkowski P, et al. Denosumab in patients with giant-cell tumour of bone: a multicentre, open-label, phase 2 study. *Lancet Oncol.* 2019;20(12):1719-1729. doi:10.1016/S1470-2045(19)30663-1
47. Kobayashi E, Setsu nokitaka. Osteosclerosis induced by denosumab - The Lancet. *Lancet.* 2015;(385):539.
48. Luo Y, Xiu P, Chen H, Zeng J, Song Y, Li T. Denosumab salvage therapy in an 11-year-old boy with locally recurrent unresectable giant cell tumor of the lumbar spine after surgery. *Neurochirurgie.* 2023;69(3):101427. doi:10.1016/j.neuchi.2023.101427
49. Beck-Nielsen SS, Hasle H, Safwat A, Valancius K, Langdahl B, Hansen ES. Giant cell tumour of bone in os sacrum of a prepubertal girl – Surgical and medical treatment with zoledronate and denosumab. *Bone Rep.* 2023;18:101687. doi:10.1016/j.bonr.2023.101687

DOI : 10.34814/sofop-2024-06

Infections primaires du rachis de l'enfant (Spondylodiscites)

D. CERONI, G. DE MARCO, B. COCHARD, R. DAYER

1. Introduction

Le terme spondylodiscite est composé des mots grecs spondulos qui signifie vertèbre, de diskos qui signifie disque, et du suffixe ite qui en médecine signifie infection ou tout au moins inflammation. Le terme est consacré pour définir l'atteinte infectieuse d'une ou, généralement, de plusieurs vertèbres, en touchant également le disque intervertébral. Il a été fréquemment utilisé de façon abusive pour définir des infections incriminant le rachis et cela sans distinction par rapport au foyer principal de l'infection. De ce fait, on préfère désormais parler d'infections primaires du rachis (IPR), terme générique désignant un groupe hétérogène d'infections pouvant affecter le corps vertébral, les disques intervertébraux, les articulaires postérieures, les tissus para spinaux adjacents, et même le contenu de la cavité médullaire (1,2).

En effet, il est rare que l'infection soit contenue dans un seul compartiment ; la plupart du temps elle diffuse dans d'autres secteurs, affectant ainsi plusieurs structures de la colonne vertébrale (1,2).

De nombreux termes potentiellement déroutants faisant référence à différentes infections de la colonne vertébrale ont fréquemment été utilisés comme s'il s'agissait d'entités distinctes. La tendance actuelle est dès lors de considérer les infections primaires du rachis comme un continuum d'infections pouvant affecter plusieurs structures anatomiques (1,2).

Le terme d'IPR englobe ainsi une multitude d'infections telles que la discite, la spondylodiscite, l'ostéomyélite vertébrale, l'abcès péri-dural, l'abcès sous-dural, l'arthrite septique des facettes articulaires, l'abcès paravertébral et même la méningite (1-3).

Ce travail ne traitera que des infections primaires du rachis, à savoir celles causées par dissémination **hématogène** d'un germe pathogène. Il se concentrera sur les infections non tuberculeuses qui prédominent en Europe, mais il évoquera brièvement également les infections tuberculeuses dont on constate une augmentation de leur prévalence en raison des phénomènes migratoires. Ce travail de revue s'attachera à rappeler les caractéristiques anatomiques locales, à définir les processus physiopathologiques à la base de ces infections, et à distinguer différents types d'IPR en fonction de l'âge des patients et de l'étiologie bactérienne. Cette recherche portera également sur l'apport du bilan sanguin pour appréhender ces infections et évoquera le rôle diagnostique de l'imagerie médicale ; enfin il s'attardera brièvement sur les modalités de traitement, en essayant de définir le rôle exact du traitement chirurgical, et sur l'évolution attendue des IPR.

2. Rappels anatomiques et physiopathologiques

Pour appréhender et comprendre la diversité des formes cliniques des IPR, un rappel des processus du développement embryologique de la vertèbre et de sa vascularisation s'avère nécessaire. D'un point de vue embryologique, chaque corps vertébral émane d'une organisation dite segmentaire. En effet, le rachis relève d'une organisation métamérique en sclérotomes, s'effectuant sous l'influence de la notochorde (4). Chaque sclérotome donnera ainsi naissance à deux moitiés de vertèbres (5-7). Consécutivement, une migration va alors se faire, et la partie caudale d'un sclérotome supérieur rejoindra la partie crâniale du sclérotome sous-jacent pour former le futur corps vertébral. Il est donc primordial de comprendre que chaque corps vertébral provient de deux sclérotomes adjacents. Cette organisation métamérique fait, par ailleurs, que les vaisseaux segmentaires se situent dans la zone séparant deux sclérotomes. Le vaisseau segmentaire se retrouvera ainsi au centre du corps vertébral néoformé (5-8).

Le disque est constitué en son centre d'un noyau pulpeux et en périphérie d'un anneau fibreux. L'anneau fibreux a pour mission de compartimenter le gel absorbant de pression que représente le noyau pulpeux. Il est solide et relativement rigide en raison de sa composition riche en collagène I et II. Le noyau pulpeux, quant à lui, est constitué de larges vacuoles de cellules d'origine notochordale, de chondrocytes, de fibres de collagènes, et contient surtout des protéoglycanes ayant la capacité de s'agréger lors de leur liaison à l'acide hyaluronique. Cette liaison est à la base de la constitution des glycosaminoglycanes (GAG) qui peuvent se présenter sous deux formes, soit les sulfates de chondroïtine, soit les sulfates de kératane. Ces glycosaminoglycanes sont dits sulfatés et ils apparaissent négativement chargés. Ils ont la capacité de retenir l'eau dans le noyau pulpeux, lui conférant ainsi ses qualités mécaniques. La charge négative de cette molécule constituée de plusieurs liaisons covalentes fera que le disque exercera un effet répulsif sur tout antibiotique ayant une charge négative. La transition entre les deux structures est progressive (5,8). Le noyau pulpeux et la partie centrale de l'anneau fibreux sont en contact étroit avec le cartilage hyalin des plateaux vertébraux, qui chez l'enfant apparaissent sous la forme de plaques cartilagineuses. Chez l'enfant, ces plaques cartilagineuses sont donc interposées entre les corps vertébraux osseux et le matériel discal (5,8). Il est important par ailleurs de signaler que structurellement

il n'existe pas de structure d'amarrage solide entre les plaques vertébrales cartilagineuses et l'os sous chondral.

La vascularisation du disque intervertébral a passablement été étudiée et elle apparaît évolutive au cours de la croissance (9–11). Chez le nourrisson et le nouveau-né, le disque est en plein développement, et il jouit d'une vascularisation périphérique assez importante permettant de le nourrir. La vascularisation des vertèbres est assurée par des artères communes qui pénètrent le corps vertébral en son centre et qui pénètrent ensuite le disque intervertébral en perforant la zone criblée de la plaque vertébrale cartilagineuse. Les artéioles s'anastomosent entre elles au centre du disque et avec celles en périphérie du périoste. Ce réseau sous périoste s'anastomose au réseau de la vertèbre voisine par le biais de vaisseaux qui parcourent la surface de l'anneau fibreux (9–11). C'est surtout au niveau postérolatéral que le réseau anastomotique semble être le plus abondant.

Avec la verticalisation de l'homme et la mise en charge verticale des corps vertébraux, le réseau vasculaire a connu un véritable déclin pour ne persister qu'à la périphérie de l'anneau fibreux. Durant l'enfance et l'adolescence, la vascularisation du disque va s'assécher en même temps que les listels marginaux vont s'ossifier progressivement et en fin de croissance, on peut légitimement affirmer que le disque intervertébral est totalement **avascularisé**.

De par ces caractéristiques vasculaires, il apparaît donc impossible d'être confronté à une discite à point de départ hématogène (12–14); ce diagnostic ne peut être retrouvé que dans un contexte iatrogène, et cela lorsque l'infection du disque survient à la suite d'une chirurgie discale pour hernie par exemple. Les spondylodiscites du petit enfant émanent par conséquent d'une infection osseuse hématogène de la métaphyse vertébrale. Par les artéioles traversant la lame criblée, l'infection va traverser la plaque cartilagineuse vertébrale et diffuser vers le réseau anastomotique à la surface de l'anneau fibreux et atteindre la métaphyse de la vertèbre adjacente. Puis l'infection diffusera au niveau du disque par propagation de contact à partir des deux métaphyses atteintes. Les études ont montré que les vaisseaux traversant la plaque vertébrale cartilagineuse disparaissent vers l'âge de 8 ans ; seul un réseau anastomotique persiste à la surface de la région postéro-latérale du disque (9–11). Donc avant l'âge de 8 ans les enfants auront tendance à faire une spondylodiscite ; après cet âge, les grands enfants et les adolescents feront plus volontiers une ostéomyélite vertébrale (12–14). Cette distinction est capitale pour comprendre la pathologie infectieuse de l'enfant et de l'adolescent lorsque celle-ci est transmise par voie hématogène.

3. Présentation clinique

Les manifestations cliniques des infections spinales primaires peuvent varier drastiquement et se présenter de façon hétéroclite (Table 1).

TABLE 1 : Symptômes évocateurs d'une IPR

Baisse état général
Fièvre
Apathie
Malaise
Irritabilité
Crises pleurs nocturnes
Céphalée
Perte appétit
Anorexie
Dysphagie
Vomissements
Perte de poids
Distension abdominale
Torticolis
Douleurs rachidiennes
Douleurs costales
Coxodynies
Douleurs jambes
Douleurs lors du change
Refus marche
Refus position assise
Boiterie
Faiblesse des membres inférieurs
Troubles sensitifs des membres inférieurs

De plus, ces affections touchant prioritairement des enfants de moins de 4 ans, les sujets auront de la peine à verbaliser les symptômes ressentis, plongeant d'autant plus les cliniciens dans le flou, et leurs parents dans le désarroi (15). On peut toutefois affirmer que la symptomatologie de la spondylodiscite chez les nourrissons et les petits enfants peut être extrêmement discrète (12,13,16–19). Chez l'enfant, les symptômes siègent le plus souvent au niveau lombaire et peuvent évoluer brutalement en quelques heures ou s'installer plus sournoisement en quelques semaines. Le tableau clinique peut être particulièrement variable ; la plupart du temps, il met en scène un enfant irritable voire apathique, qui se plaint de douleurs lombaires ou abdominales, et refuse de marcher ou de s'asseoir (12,13,16–19). La température est généralement absente ou très modérée ; dans la série de Garron et al.(13) seuls 6 enfants (14.3%) étaient fébriles au moment d'admission, alors que seuls 5% des enfants avaient une température supérieure à 38°C dans le collectif de patients étudiés par Dayer et al. (12). Dans les deux séries toutefois, il était reporté qu'un tiers des patients avait présenté une phase prodromique de l'affection durant les semaines ayant précédé le diagnostic avec une température supérieure à 38°C. La douleur rachidienne est classiquement associée à une raideur de la colonne. Lorsque l'IPR atteint le segment cervical, le patient pourra se présenter avec une raideur du rachis cervical, voire avec un véritable torticolis avec des douleurs du cou et des épaules. L'atteinte cervicale peut également causer une véritable dysphagie par diffusion ou compression de la réaction inflammatoire au niveau de l'œsophage (16,18–20). La douleur de l'atteinte lombaire est souvent exacerbée par le changement des langes,

notamment lorsque les parents relèvent les membres inférieurs dans une direction rostrale, induisant ainsi une flexion du segment incriminé. Elle peut avoir un caractère radicaire avec une véritable sciatalgie. Les douleurs peuvent être telles que l'enfant atteint refuse d'adopter la position bipodale ; la position assise est également mal supportée et l'enfant portera son rachis thoraco-lombaire en hyperextension pour la tolérer. L'enfant va refuser la marche et demandera à être porté, mais il manifesterait souvent de l'inconfort lorsqu'il sera soulevé du sol au moment il sera saisi sous les aisselles par ses parents (12,17). Les symptômes neurologiques sont très rares chez le nourrisson et le petit enfant. A ce propos, aucun enfant ne s'est présenté avec une atteinte neurologique dans les grandes séries de Dayer et al, de Chargui et al et de Kayser et al (12,17,21); seuls 2 cas de diplégie spastique et de paraplégie flaccide ont été répertoriés dans la série de Garron et al (13). De par la localisation des vertèbres lombaires, les IPR peuvent alors mimer d'autres processus tels qu'une appendicite, une infection de l'appareil urinaire ou même une méningite. Les douleurs pourront se localiser en fosse iliaque droite, mais elles pourront aussi simuler une pathologie de la hanche. Les douleurs seront mal localisées en cas d'inflammation du rétropéritoine, et pourront dans ce cas de figure être localisées dans les loges rénales (16,20). Enfin, les douleurs peuvent avoir un rythme nyctéméral et s'amplifier durant la nuit suggérant une parasomnie. Il sera dès lors important de ne pas confondre ce tableau clinique avec un trouble paroxystique du sommeil et conclure hâtivement au diagnostic erroné de terreurs nocturnes (12). L'examen se devra donc de rechercher tous les signes pouvant suggérer une IPR en s'attachant à évaluer tous les systèmes pouvant être incriminés (Table 2).

TABLE 2 : Eléments à l'examen clinique suggestifs d'une IPR

Fièvre
Diminution de la mobilité rachidienne
Perte de la lordose
Accentuation lordose
Contracture musculature paravertébrale
Raideur rachidienne
Cyphose
Test de la pièce de monnaie positif
Sensibilité à la palpation locale
Saillie processus épineux
Signe de Koenig (douleurs abdominales très brutales, péri-ombilicales transitoires)
Rétraction des muscles ischio-jambiers
Irritation hanches
Lasèque
Syndrome radicaire irritatif
Syndrome radicaire déficitaire

Nous avons vu que les symptômes cliniques peuvent être à la fois discrets et hétéroclites. Tout cela concourt à semer le trouble dans l'esprit des cliniciens avec comme conséquences que le délai entre les premiers symptômes et l'établissement du diagnostic d'IPR

peut requérir plusieurs semaines voire quelques mois. Ce délai se chiffrait à 28.3 jours en moyenne en colligeant les données présentes dans les plus grosses séries de la littérature (12,13,15,19-37). Sapico et al. ont même suggéré que 50% des patients avaient présenté des symptômes durant plus de 3 mois avant que le diagnostic fût établi (38). Une durée entre les premiers symptômes et le diagnostic supérieure à 6 mois et allant jusqu'à 15 mois a été décrite dans de nombreuses publications (13,19,22,28,30,35). On peut donc légitimement suspecter que des cas de spondylodiscites peuvent passer totalement inaperçues, ou tout au moins méconnues, notamment en cas d'atteinte à *K. kingae* où l'on sait que le processus infectieux peut s'éteindre spontanément sans aucun traitement antibiotique.

4. Classifications des spondylodiscites & IPR de l'enfant

Au cours de ces dernières années, la meilleure compréhension des processus physiopathologiques nous a permis de clarifier et de différencier diverses formes de IPR chez l'enfant. Ces différentes classifications se basent donc sur l'âge des enfants et par extension sur la spécificité du développement de leur système immunitaire, sur la meilleure identification de l'étiologie bactérienne des infections, mais également sur les particularités de la vascularisation des vertèbres et des disques. Diverses formes d'IPR sont désormais reconnues et il est primordial que les pédiatres et orthopédistes les connaissent.

La première classification distingue trois formes cliniques de IPR chez l'enfant ; ces trois types de formes cliniques sont basées sur l'âge de du patient et sur la maturité de son système immunitaire (12,13,17,39-43). La forme néonatale des IPR touche généralement les nourrissons de moins de 6 mois et elle est reconnue comme étant la manifestation la plus grave de la maladie : les patients présentent souvent une septicémie et de multiples foyers infectieux. Elle peut conduire à une destruction massive d'un ou de plusieurs corps vertébraux. Heureusement, il s'agit de la forme la plus rare de la maladie. La forme infantile concerne les enfants de 6 à 48 mois (période pendant laquelle l'immunité d'origine maternelle diminue et s'arrête) ; cette tranche d'âge représente jusqu'à 80 % des cas de spondylodiscite infantile (12,13,17,42,43). Enfin, dans la troisième forme, touchant les enfants de plus de 4 ans, les patients sont plus sujets à être fébriles et à paraître très malades.

La deuxième classification se superpose à la première et attribue à chaque tranche d'âge une étiologie bactérienne spécifique à l'IPR. Chez les enfants de moins de 6 mois, on estime que près de 80% des IPR sont dues à *S. aureus* (13,15,42). Pour les enfants de 6 à 48 mois, il existe désormais des arguments solides qui alimentent l'hypothèse selon laquelle *K. kingae* doit désormais être considéré comme le principal agent pathogène responsable de la plupart des spondylodiscites du petit enfant et du nourrisson. La troisième forme touche les enfants de plus de

4 ans et *S. aureus* comme l'agent pathogène le plus fréquemment rencontré.

Enfin, une troisième classification repose sur les caractéristiques anatomiques du plateau vertébral et de la vascularisation discale en fonction de l'âge du patient. De nombreuses études ont démontré que les plateaux vertébraux et la partie superficielle des disques partagent un apport sanguin commun à la naissance qui régresse progressivement au cours de la petite enfance. Chez l'enfant, la métaphyse du corps vertébral présente un flux sanguin riche, avec un anneau vasculaire incomplet se terminant à la base du pédicule (5,6,44). Par ailleurs, il a été démontré que plusieurs fines branches anastomotiques existent entre les anneaux métaphysaires supérieurs et inférieurs de deux vertèbres adjacentes, principalement présentes autour de la région postérolatérale du disque, assurant sa circulation sanguine. Il est également communément admis que l'infection commence sous les plateaux vertébraux, qu'elle diffuse ensuite au niveau du plateau vertébral et à la surface du disque via le réseau anastomotique, en atteignant le corps vertébral adjacent et, enfin, l'espace disque entre les deux vertèbres incriminées. Il est intéressant de noter que les vaisseaux sanguins qui traversent les plateaux vertébraux involuent vers l'âge de 8 ans. Ces observations anatomiques conduisent à deux conclusions. Premièrement, il devient raisonnable de penser que la discite pure, comme certains auteurs l'ont suggérée, ne peut pas se produire (5,6,8,13,44). Deuxièmement, il semble très probable que les enfants auront tendance à avoir une spondylodiscite avant l'âge de 7 à 8 ans et, par la suite, que les enfants plus âgés et les adolescents soient plus susceptibles de développer une ostéomyélite vertébrale, à condition de ne pas laisser l'infection se perpétuer. Malheureusement, ces concepts sont encore peu diffusés et leur méconnaissance entretient une certaine confusion autour des IPR. Les IPR ne peuvent donc pas être considérées comme une entité homogène ; toute infection devra être obligatoirement replacée dans son contexte particulier en prenant en considération l'âge de l'enfant, le développement de son système immunitaire, le germe spécifique et les caractéristiques vasculaires à sa tranche d'âge.

5. Examens de laboratoire

TABLE 3 : performance des examens de laboratoire

	Seuil pathologique	Moyenne	n au delà valeur seuil (%)
Décompte leucocytaire (Valeur absolue/mm3)	>12'000	10711	44%
CRP (mg/L)	> 10	18,1	48.5%
Vitesse de sédimentation (mm/h)	>20	47.9	82.5%
Hémocultures (+/-)	+	n/a	8.6%
Cultures prélèvements discaux (1/-)	+	n/a	40.7%

Bilan sanguin (Table 3)

A ce jour, il n'existe pas de marqueur spécifique pour établir le diagnostic biologique d'IPR. Comme pour toute infection ostéoarticulaire, le bilan biologique initial devrait comporter une numération leucocytaire, une numération plaquettaire, et la mesure des marqueurs inflammatoires tels que la protéine C-réactive (CRP) et la vitesse de sédimentation érythrocytaire (VS). L'interprétation des résultats de ces analyses de sang devra être faite avec beaucoup de prudence car ces paramètres peuvent varier considérablement en fonction de l'âge du patient, du germe incriminé et du siège de la primo-infection. En premier lieu, il est important de garder à l'esprit que les valeurs normatives pour le décompte leucocytaire varient grandement en fonction de l'âge de l'enfant. Chez les petits enfants, il est reconnu que la principale différence avec les grands enfants et les adultes concerne les valeurs de la numération des lymphocytes. Les valeurs observées chez les enfants de moins de 4 ans sont plus élevées que chez l'adulte et la valeur seuil choisie peut être physiologiquement dépassée. Il est de ce fait difficile, voire impossible, d'avoir une approche unique et standardisée pour interpréter ces paramètres sans tenir compte des limites mentionnées ci-dessus.

Il est toutefois actuellement reconnu que les modifications des résultats de laboratoire au cours des IPR de l'enfant peuvent être discrètes, peu significatives, et souvent totalement aspécifiques (18). En effet, les résultats des examens sanguins ne révèlent la plupart du temps qu'une perturbation modérée des marqueurs inflammatoires. Dans les grosses séries d'IPR de l'enfant, le décompte leucocytaire est très souvent inférieur à 12'000/mm³ (9,12,16,19,22-25,29,30,32,33,39,42,43); il se chiffre en moyenne à 10710/mm³ et il est considéré comme anormal dans 44% des cas (9,12,16,19,22-25,29,30,32,33,39,42,43). La vitesse de sédimentation est très souvent augmentée, et se situe généralement entre 40 et 85 mm/h (12,15,19,21-23,25-28,30,32-37,42,45,46). La valeur moyenne de la VS dans les séries sus évoquées atteint 47.9 mm/heure et sa valeur est supérieure à 20 mm/h dans 82.5% des cas (12,13,17,19,20,23-28,42,47). On constate néanmoins que les plus grosses perturbations de la VS surviennent chez les enfants de moins de 6 mois souffrant de spondylodiscites sévères se traduisant par des atteintes multifocales et des sepsis, ainsi que chez les enfants plus âgés avec des ostéomyélites vertébrales (13). Les valeurs de la CRP sont normales dans plus de 50% des cas (12,13,16,19,20,23-28,42,43,47); sa valeur moyenne n'est généralement que discrètement élevée ; sa valeur moyenne s'élevait à 18.4 mg/L dans les quelques séries qui la prenaient en considération (12,17,19,22,27,28,37,42,45). Le décompte plaquettaire est surtout intéressant chez les enfants situés dans la tranche d'âge entre 6 et 48 mois ; il est élevé dans plus de 60% des cas et sa valeur moyenne atteint 436420/mm³ (12,17,42). Ainsi, il se dégage de cette analyse que la VS (valeur anormale dans 82.5 % des cas) et de décompte plaquettaire (valeur anormale dans plus de 60 % des cas) semblent

être les marqueurs les plus sensibles de l'inflammation lorsqu'une spondylodiscite est présente (12,17,42).

Investigations bactériologiques (Table 3)

Avant l'avènement des tests utilisant la réaction de polymérisation en chaîne, de nombreuses études rétrospectives ont montré à quel point il était difficile d'identifier l'agent pathogène responsable des IPR chez les enfants, que ce soit par les hémocultures ou même via les cultures d'aspirât discal ou vertébral. Les cultures de sang constituent souvent le seul examen bactériologique non invasif disponible pour identifier le germe causal ; malheureusement, les hémocultures sont négatives dans 88 à 100% des cas (12,13,25,42,48). La revue exhaustive des résultats de la littérature montre que les hémocultures s'avéraient négatives dans 91.4% des cas (12,17,20,21,23,25,26,28,31,32,42,49,50).

Le même constat a malheureusement été établi pour les cultures des prélèvements effectuées à l'aiguille ou de ceux obtenus chirurgicalement; en effet tous deux sont reconnus pour aboutir à une reconnaissance du germe causal que dans 0 à 63% des cas (12,13,31,34,42,51,52). Lorsque l'on prend en considération les résultats de la littérature de façon globale, force est de constater que les cultures de prélèvements effectués à l'aiguille fine ou obtenus chirurgicalement ne permettent d'établir le diagnostic bactériologique que dans 40.7% des cas (12,13,20,25,28,30,32,49). De ce fait, l'indication à effectuer une biopsie ou une ponction à l'aiguille fine chez l'enfant ne constitue pas, de nos jours encore, une pratique reconnue comme le gold standard dans la prise en charge des IPR, notamment chez les enfants (12,13,17,42). Tout cela pourra donc poser un problème lors du choix de l'antibiothérapie la plus appropriée (25,34,35,37,45,51).

Lorsque les cultures (sang ou aspirât) sont positives, les bactéries pyogènes sont généralement surreprésentées, et *Staphylococcus aureus* apparaît comme le germe causal responsable d'environ 80% des spondylodiscites survenant durant les premiers mois de la vie et des ostéomyélites vertébrales des grands enfants et des adolescents. D'autres agents sont moins fréquemment identifiés tels que les *Staphylococcus* coagulase négatif, le *Streptococcus* α -hémolytique, le *Streptococcus pneumoniae*, et les bâtonnets à Gram négatif tels que *Escherichia coli* et *Salmonella* spp (12,13). Dans le groupe des nourrissons de plus de 6 mois et les petites enfants (moins de 4 ans), il existe actuellement de solides arguments pour affirmer que le *K. kingae* constitue indéniablement le pathogène incriminé dans plus de 90% des spondylodiscites de l'enfant (12,13,17,42). *K. kingae* est un germe fastidieux à isoler et, fréquemment, les cultures de liquide articulaire ou d'aspirât osseux demeurent négatives. De ce fait, il est donc unanimement reconnu que la reconnaissance de *K. kingae* devrait obligatoirement passer par la réalisation de méthodes d'amplification moléculaire: parmi celles-ci les PCR en temps-réel spécifiques pour la toxine RTX de *K. kingae* ou pour son gène *mdh* (malate dehydrogenase) semblent constituer actuellement les techniques les plus sensibles et les

plus spécifiques pour reconnaître ce pathogène. Enfin, il est bon de signaler que certaines spondylodiscites infectieuses non tuberculeuses peuvent être dues à un large spectre de bactéries non pyogènes telles que *Brucella* species et des champignons (*Aspergillus* spp., *Candida* spp. et *Cryptococcose neoformans*) (53).

Apport des techniques d'amplification des acides nucléiques

Depuis le début des années 2000, les tests d'amplification des acides nucléiques (nucleic acid amplification assays ou NAAs) ont donné aux microbiologistes la possibilité de détecter d'infinitésimales quantités d'ADN bactérien et ont fourni aux cliniciens un ensemble d'outils efficaces et puissants pour détecter des traces d'agents bactériologiques dans des échantillons cliniques (54). Au cours des dernières années, la technologie des NAAs a fait de réels progrès, et des améliorations continues ont été enregistrées tant en termes d'efficacité (développement d'amorces amplifiant des cibles spécifiques à l'espèce par rapport aux amorces universelles) que de spécificité (compte tenu du fait que les tests étaient moins sujets à la contamination) (54,55). Il est désormais possible, grâce aux NAAs, de détecter dans des échantillons cliniques soit des séquences d'acides nucléiques, soit des antigènes spécifiques.

Ces tests diagnostiques ont eu une contribution cruciale pour améliorer considérablement la reconnaissance de manière fiable certaines maladies infectieuses. À cet égard, l'utilisation à grande échelle des NAAs a remarquablement amélioré la reconnaissance des OAI et a ainsi modifié à la fois l'incidence des OAI pédiatriques et leur épidémiologie bactériologique réelle (56–58). Ainsi, le médecin peut désormais identifier le germe responsable de la plupart des OAI qui demeuraient à culture négative avant l'avènement des NAAs.

Il a été ainsi démontré que l'utilisation des techniques d'amplification des acides nucléiques sur des échantillons de biopsie percutanée est plus sensible que les cultures conventionnelles pour le diagnostic du IPR (59). L'apport des NAAs trouve tout son sens en cas d'IPR due à des agents pathogènes fastidieux à croissance lente ou lorsqu'un traitement antimicrobien préalable a été instauré, diminuant sans doute la positivité des hémocultures et des biopsies. Sur ce point, il est reconnu que plus de 4 jours d'exposition préalable aux antibiotiques diminuent significativement le taux de culture positive (60). Cependant, la plupart des publications mentionnant l'apport des NAAs dans le diagnostic microbiologique des IPR ont utilisé un test PCR à large spectre d'ARNr 16S, soit la version efficace la moins efficiente de cette technologie. Ce nonobstant, l'utilisation des PCR ARNr 16S a amélioré significativement la reconnaissance du pathogène dans 53 à 60 % des cas, et cela dans des situations où la culture traditionnelle ne l'avait identifié que dans 28,9 à 50 % des cas (59,61).

Un nouveau processus d'amplification des acides nucléiques est désormais disponible et repose sur

la technique de PCR multiplex. Le principe de base de la PCR multiplex est le même que celui de la PCR conventionnelle, sauf que plusieurs paires d'amorces sont utilisées dans la même réaction afin de rechercher un plus large panel de germes reconnus pour être responsables d'infections spécifiques. Les amorces peuvent se combiner spécifiquement avec leur matrice d'ADN correspondante, et plusieurs fragments d'ADN seront amplifiés simultanément dans une réaction, améliorant ainsi la sensibilité du test tout en étendant la reconnaissance à plusieurs d'agents pathogènes. Les PCR multiplexes en temps réel réalisées sur les tissus vertébraux ont permis d'établir chez les adultes le diagnostic de brucellose rachidienne dans 90,9 % des cas, celui de tuberculose rachidienne dans 83,3 % des cas (62). La réalisation de prélèvements à l'aiguille ou par voie chirurgicale ne constituant plus une pratique validée chez les enfants, il nous est impossible de quantifier l'apport que constituerait les PCR multiplex si celles-ci étaient appliquées à ces échantillons.

Pour certains germes, les PCR peuvent désormais être utilisées pour établir de façon indirecte le diagnostic d'IPR sans avoir recours à des échantillons prélevés par ponction percutanée ou obtenus chirurgicalement. Un article publié en 2022 a montré que la réalisation d'une PCR sur un écouvillon oropharyngé était en mesure de détecter le gène de la toxine RTX du *K. kingae* dans plus de 90 % d'enfants de bas âge avec une spondylodiscite confirmée (15,42,43). La découverte de l'ADN de *K. kingae* au niveau oropharyngé nous autorise donc de suspecter raisonnablement ce micro-organisme comme étant responsable de la maladie (15,42). Dans un travail antérieur, ces mêmes auteurs avaient démontré chez les enfants de moins de 4 ans présentant une infection ostéoarticulaire, qu'un frottis oropharyngé positif pour *K. kingae*, pouvait fournir une preuve tangible que le micro-organisme était responsable de l'OAI, ou une preuve encore plus solide qu'il ne l'était pas lorsqu'il était négatif (42). Le diagnostic indirect de l'implication de *K. kingae* dans les IPR est d'autant plus intéressant chez les petits enfants car on sait désormais que ce groupe d'âge collige 60 à 80% de toutes les IPR et que celles-ci sont majoritairement causées par ce germe.

Le séquençage à haut débit ; la technique du futur ?

Les récents progrès effectués dans le domaine du séquençage à haut débit (next-generation sequencing (NGS) en anglais) ont jetés les bases au développement et à l'implémentation d'une méthode d'identification plus efficace des pathogènes présents dans les échantillons. Le séquençage à haut débit constitue une méthodologie moléculaire qui permet le séquençage ultrarapide de milliers voire de millions de molécules d'ADN ou d'ARN simultanément, en déterminant l'ordre unique et spécifique des bases des acides nucléiques. Cette nouvelle technique, qui rend possible le séquençage ciblé de tous les génomes présents dans un échantillon clinique, ne dépend donc pas des agents pathogènes se développant dans les cultures. Elle est ainsi capable d'amplifier et de détecter arbitrairement tous les micro-organismes

présents dans un échantillon clinique, permettant ainsi la reconnaissance théorique de tous les pathogènes. Cette stratégie impartiale et sans hypothèse est particulièrement adaptée pour établir un diagnostic microbiologique dans les infections pour lesquelles les cultures standards et les NAAs n'ont pas réussi à détecter le coupable (63).

Cette nouvelle technologie commence à être utilisée en pratique clinique, mais au-delà de son utilisation classique sur des échantillons de biopsie, on peut légitimement s'interroger si le diagnostic ne sera pas à l'avenir établi indirectement sur des échantillons de plasma (Plasma Metagenomic Next-Generation Sequencing ; mNGS). Lorsque la mNGS est réalisée dans le plasma (appelée « biopsie liquide »), la méthode détecte non seulement les agents pathogènes circulant dans la circulation sanguine mais également ceux émanant d'infections focales. Les séquences d'ADN/ARN d'un agent pathogène diffusent des sites infectés (tels que les os, les articulations et la colonne vertébrale) jusqu'au sang du patient, et peuvent de ce fait être détectés dans le plasma, rendant potentiellement caduque la prise d'échantillons au niveau du foyer d'infection au moyen de procédures chirurgicales invasives et coûteuses (64).

Ce concept révolutionnaire a déjà été appliqué en clinique ; une étude multicentrique novatrice a utilisé la mNGS réalisée dans le plasma pour détecter le *K. kingae* chez des jeunes enfants atteints de spondylodiscite (64). Les hémocultures étaient négatives chez tous ces patients, mais la détection dans le plasma de séquences spécifiques du germe par mNGS a permis d'établir le diagnostic bactériologique sans biopsie. Le séquençage à haut débit effectué sur des échantillons de plasma constitue donc un outil polyvalent nouveau et prometteur qui devrait changer radicalement les investigations bactériologiques ces prochaines années, et cela notamment lors d'IPR chez l'enfant, domaine où les prélèvements sont fortement déconseillés.

6. Diagnostic radiologique

La radiologie conventionnelle manque cruellement de sensibilité et de spécificité pour établir le diagnostic précoce d'IPR chez l'enfant. Il est unanimement reconnu que les radiographies standard peuvent être parfaitement normales au cours des deux premières semaines d'évolution d'une spondylodiscite. Les premières anomalies radiologiques sont tardives et apparaissent généralement après la troisième semaine d'évolution sous la forme d'une érosion en miroir des plateaux vertébraux adjacents, d'un véritable pincement discal, et de la survenue de géodes sous chondrales puis intra-corporéales des corps vertébraux. Ces anomalies radiographiques sont constatées dans 50% des cas à un mois et demi d'évolution ; leurs présences sont constatées dans plus de 90 % des cas entre 3 et 7 mois d'évolution (65–67). La sensibilité et la spécificité des radiographies simples dans le diagnostic de la spondylodiscite sont respectivement de 82 et 57%, mais il est important de souligner que les anomalies sont d'apparition tardives et incompatibles

avec une prise en charge thérapeutique cohérente (65–67). Bien que peu sensibles, il est fortement recommandé d'effectuer des clichés de face et profil dans l'évaluation des enfants suspects de présenter une infection spinale, et cela surtout pour disposer d'un élément de référence utile pour le suivi ultérieur. L'imagerie en résonance magnétique est désormais devenue l'examen de choix pour le diagnostic et l'évaluation précoces des IPR. A ce jour, c'est l'examen le plus performant pour diagnostiquer précocement les spondylodiscites, et cela notamment lorsque les radiographies standard sont normales. L'IRM rachidienne se démarque des autres techniques d'investigations radiologiques en raison de sa sensibilité élevée en phase de début liée à la détection de l'œdème intra spongieux, avant même la phase de destruction. L'examen doit comporter des séquences en T1, en T2, en STIR, et il est fortement recommandé d'y associer une injection de gadolinium.

Au stade de la spondylodiscite débutante, l'IRM peut mettre en évidence une infiltration focale de type œdémateux d'un ou 2 plateau(x) adjacents sous la forme d'un hyposignal en T1, d'un hypersignal en T2 (avec suppression du signal de la graisse), et d'un rehaussement après injection de gadolinium (68–72). L'atteinte osseuse semble incriminer préférentiellement la région antérieure des plateaux. Le disque n'est classiquement intéressé que secondairement dans le processus infectieux (68–70,73–76). Il sera alors le siège d'un hypersignal focal en T2, sans rehaussement après injection de gadolinium (70,71,73). En séquence T2, on note un hypersignal du disque, qui apparaît pincé avec une disparition de la fente intra-discale.

A un stade plus avancé, l'IRM va mettre en évidence un estompement, voire une disparition, de la corticale sous-chondrale des plateaux vertébraux, ainsi qu'une infiltration œdémateuse des corps vertébraux limitée aux plateaux, ou intéressant l'ensemble du corps vertébral (73–76). Les anomalies discales progressent également ; le disque intervertébral est pincé, et on peut noter une disparition de la ligne centrodiscal normalement hypointense en T2 (68,69,77). Les coupes avec injection de gadolinium permettent une meilleure détection des complications locales telles que épidurite, abcès épidural (avec ou sans compression médullaire), ainsi qu'une collection discale, vertébrale ou paravertébrale. Cet examen permet enfin de rechercher d'éventuelles compressions radiculaires ou médullaires dans la mesure elle permet d'avoir une excellente visualisation des structures nerveuses. Dans ce contexte, la sensibilité de l'IRM à reconnaître la spondylodiscite est de 96% et sa spécificité de 92% (65–67). Si elle est pratiquée très précocement, elle peut néanmoins être prise en défaut, et il ne faudra pas hésiter à répéter cet examen après une semaine si la situation clinique perdure.

L'apport de la RMN a fortement contribué à améliorer la reconnaissance des IPR et à diminuer le délai entre les premiers symptômes et le diagnostic. Sa réalisation chez les petits enfants reste sujette à discussion dans la mesure où l'examen est long et qu'il requiert une anesthésie générale pour obtenir des images de

bonne qualité. Il n'en demeure pas moins que l'IRM est fortement conseillée pour la plupart des cas d'IPR et elle apparaît franchement obligatoire pour certaines situations spécifiques, où son apport peut modifier la prise en charge thérapeutique du patient. A l'heure actuelle, il semble indispensable de soumettre les enfants avec une suspicion d'IPR à une imagerie par résonance magnétique si l'âge de l'enfant est inférieur à 6 mois et que l'on craint une forme de spondylodiscite destructrice avec menace de la stabilité rachidienne et risque neurologique. La RMN est également requise si le patient présente des symptômes neurologiques ou que l'atteinte locale prétérite la stabilité du segment atteint, et cela quel que soit son âge. Pour tous les autres enfants, la RMN peut s'avérer nécessaire pour établir le diagnostic et entreprendre le traitement adapté le plus rapidement possible, et cela même si une anesthésie générale peut s'avérer nécessaire.

7. Traitement de la spondylodiscite de l'enfant

Actuellement, il est reconnu que le traitement antibiotique seul est souvent suffisant pour contrôler et guérir les IPR hémotogènes de l'enfant et de l'adolescent. D'un point de vue conceptuel, l'antibiothérapie devrait être adaptée aux données microbiologiques afin d'optimiser le traitement. Il est néanmoins important de souligner que les investigations bactériologiques sont souvent décevantes et qu'elles ne permettent pas, la plupart du temps, d'aboutir à un diagnostic bactérien. A ce propos, il est important de rappeler que les cultures d'aspirations à l'aiguille ou même de prélèvements chirurgicaux n'aboutissent à une reconnaissance du germe causal que dans 0 à 63% des cas (12,13,31,34,42,51,52). Force est de constater donc qu'actuellement encore, les IPR demeurent, dans la plupart des cas, non documentées et que l'antibiothérapie se doit donc d'être établie de façon probabiliste en prenant en considération l'étiologie bactérienne en fonction de l'âge de l'enfant, du terrain, et de la porte d'entrée (9,10,12,39,46).

L'antibiothérapie initiale est le plus souvent intraveineuse du fait de l'origine hémotogène de la plupart des spondylodiscites et elle sera suivie ou non d'une antibiothérapie per os. Les molécules utilisées doivent avoir une bonne diffusion osseuse et, en cas de traitement per os, une bonne biodisponibilité par voie orale. Elles doivent aussi répondre au fait que le disque est constitué de molécules chargées négativement, et qu'il exercera ainsi un effet répulsif sur tout antibiotique avec une charge négative. Les molécules connues pour leur bonne pénétration osseuse et biodisponibilité par voie orale sont les fluoroquinolones, la rifampicine, la clindamycine et l'acide fusidique. Les β -lactamines ont une pénétration osseuse suboptimales, et les posologies utilisées pour le traitement des infections ostéoarticulaires se doivent d'être élevées, d'autant plus s'il existe une collection. La nécessité d'une bi-antibiothérapie n'est actuellement pas formellement établie.

Il n'existe à ce jour aucun consensus concernant la durée optimale de l'antibiothérapie dans les spondylodiscites incriminant des populations pédiatriques. Aucune étude prospective, randomisée, contrôlée concernant ce point n'est publiée. Les experts conseillent une antibiothérapie de 4 à 6 semaines, allant jusqu'à 3 mois, mais ces recommandations relèvent plus d'opinions que de véritables validations scientifiques. C'est probablement l'étiologie bactérienne qui définit la durée du traitement ; en effet une spondylodiscite à *K. kingae* sera beaucoup plus facilement traitable qu'une ostéomyélite vertébrale à germes pyogènes. Dès lors, les durées moyennes de traitement des spondylodiscites rapportées dans la littérature varient du simple au triple, allant de $54,8 \pm 19$ jours à $178,8 \pm 85,8$ jours (78). L'antibiothérapie proposée est de 4 à 6 semaines par voie intraveineuse, cette durée pouvant être raccourcie en cas de microorganisme sensible à des antibiotiques ayant une biodisponibilité par voie orale satisfaisante et une bonne diffusion osseuse.

La plupart des auteurs conseillent le traitement médical en première intention : dans certaines situations toutefois, la chirurgie peut s'avérer nécessaire. Les indications chirurgicales dans les IPR non tuberculeuses sont le drainage d'un abcès (21%), la décompression en urgence (13%) et la stabilisation rachidienne (23%) (65). Une chirurgie peut être exceptionnellement nécessaire pour la réalisation de biopsies à visée diagnostique, notamment lorsque le patient ne répond pas ou mal au traitement antibiotique.

Les indications chirurgicales dans la tuberculose rachidienne apparaissent beaucoup plus nombreuses, et dans certaines situations, elles s'avèrent incontournables. Les objectifs de la chirurgie viseront au drainage d'un abcès, au débridement du tissu infecté, et la fusion avec ou sans stabilisation, empêchant ainsi la progression de la déformation et encourageant un traitement précoce. La correction chirurgicale de déformations conséquentes peut contribuer à la récupération neurologique chez les patients présentant un déficit neurologique (79,80). De plus, la chirurgie peut s'avérer indispensable pour obtenir des échantillons adéquats pour la confirmation histologique du diagnostic. Le succès de l'intervention dépend néanmoins du régime de chimiothérapie strict et les patients doivent y être sensibilisés (80).

Par le passé, il était commun que l'antibiothérapie soit associée à une immobilisation, soit par repos au lit strict, soit par un corset rigide. La durée du repos au lit strict pouvait varier de 2 à 4 semaines, et le port du corset était généralement recommandé pendant 3 mois (56). Actuellement, l'indication au corset tend à s'étioler quelque peu et sa recommandation semble se focaliser sur les spondylodiscites mettant en péril la stabilité du segment par l'importance de l'atteinte osseuse.

8. Evolution clinique et radiologique des IPR

La plupart des séries qui traitent de ce sujet dans les populations pédiatriques survolent de façon assez

succinctes l'évolution clinique et radiographique des IPR. Il s'agit généralement d'études qui évoquent un suivi à court ou à moyen et qui font part de résultats estimés par le biais d'outils d'analyse assez rudimentaires. La plupart de ces études sont rétrospectives et se focalisent sur l'évolution radiographique ; certaines évoquent des éléments cliniques comme la perception de douleurs, la mobilité du rachis ou la persistance de signes neurologiques. Il ressort de l'analyse de ces séries que le pincement discal et l'irrégularité des plateaux vertébraux constituent les signes radiographiques que l'on retrouve dans près de 80% des enfants ayant souffert d'une IPR (81% et 75% respectivement) (19–21,25,27,31,33–35). Seuls 13% des enfants ayant présenté une spondylodiscite auront une radiographie considérée comme normale à la fin du suivi (19,34,35). La fusion de deux vertèbres adjacentes est retrouvée dans 25% des cas d'IPR chez l'enfant (16,20,21,25,34). Les déformations cyphotique (8% des cas) et scoliotique (10% des cas) sont beaucoup plus rares de ce que l'on pouvait croire intuitivement (13,20–22,29,31,33,35). L'évolution clinique est nettement plus favorable que celle radiologique et il semble qu'il n'y ait pas de corrélation entre l'aspect radiologique du segment atteint et les symptômes décrits. Des douleurs résiduelles et des troubles fonctionnels ne sont retrouvés que dans moins de 5% des enfants ayant présentés des IPR (13,19,21,27,31,34–36). Les troubles neurologiques persistants sont encore plus rares et sont décrits dans moins de 2% des cas (13,33). Ces résultats très optimistes doivent toutefois être pris en considération avec beaucoup de prudence car ils ne sont probablement pas représentatifs de l'évolution clinique et radiologique. Une seule étude s'est intéressée spécifiquement à l'évolution clinique et radiologique d'enfant ayant présenté une IPR avec un suivi moyen de 17 ans (81). Seuls 37% des patients se disaient totalement asymptomatiques ; 51.4% d'entre eux signalaient des douleurs occasionnelles et un seul patient présentait des douleurs au quotidien. Quatre-vingts pourcents des sujets s'adonnaient à des activités sportives sans limitation, un seul patient avait dû suspendre ses activités sportives en raison des douleurs. L'examen clinique était parfaitement normal dans 60% des cas (81); dans 37.1% des cas il existait un trouble de l'équilibre dans le plan sagittal. Radiographiquement, une fusion vertébrale à l'endroit du site de spondylodiscite était retrouvée dans 74% des cas ; dans 23% des patients, un pincement discal marqué était noté alors qu'une seule radiographie était considérée comme normale. Une cyphose segmentaire était notée chez 65% des patients, et une scoliose localisée était constatée chez 37% des sujets. Plus inquiétant encore était le rétrécissement focal du canal rachidien que le notait chez 80% des patients (81).

9. Conclusion

Dans les populations pédiatriques, il est reconnu que les infections spinales primaires affectent de façon préférentielle les enfants âgés entre 6 et 48

mois. Pour des raisons liées à l'anatomie vasculaire qui est évolutive, l'infection se traduira par une spondylodiscite chez les enfants de moins de 8 ans, alors que les enfants plus âgés se présenteront avec une ostéomyélite vertébrale. L'étiologie bactérienne est tributaire de l'âge de l'enfant et du développement de son système immunitaire. La présentation clinique des IPR peut apparaître hétéroclite, changeante voire déroutante. Le bilan sanguin est généralement peu contributif pour établir le diagnostic. La radiologie conventionnelle manque cruellement de sensibilité et de spécificité pour établir le diagnostic précoce d'IPR chez l'enfant. C'est tout naturellement vers l'imagerie en résonance magnétique qu'il faut désormais faire appel pour le diagnostic et l'évaluation précoces des IPR. Les hémocultures et les cultures de prélèvements osseux ou discaux sont très souvent négatives et ne permettent pas dans plus de la moitié des cas d'orienter le traitement antibiotique. C'est donc vers des tests d'amplification des acides nucléiques que l'on devrait désormais se tourner pour accroître les chances de détecter le germe causal. A ce propos, c'est vraisemblablement vers le séquençage de nouvelle génération à partir de biopsie liquide (sang) que les investigations bactériologiques s'orienteront dans le futur. Le traitement de ces infections est généralement médical en première intention. L'immobilisation par corset a perdu beaucoup de ses indications et devrait être réservée à certaines situations très spécifiques. Hormis pour certaines affections tuberculeuses avec instabilité segmentaire ou lors d'importantes déformations, le traitement chirurgical a peu de la place dans le traitement des IPR.

10. Bibliographie

1. Dayer R, De Marco G, Vazquez O, Tabard-Fougère A, Cochard B, Gavira N, et al. Laboratory diagnostics for primary spinal infections in pediatric and adult populations: a narrative review. *N Am Spine Soc J.* déc 2023;16:100270.
2. Hadjipavlou AG, Mader JT, Necessary JT, Muffoletto AJ. Hematogenous pyogenic spinal infections and their surgical management. *Spine (Phila Pa 1976).* 1 juill 2000;25(13):1668-79.
3. Nickerson EK, Sinha R. Vertebral osteomyelitis in adults: an update. *Br Med Bull.* mars 2016;117(1):121-38.
4. Smits P, Lefebvre V. Sox5 and Sox6 are required for notochord extracellular matrix sheath formation, notochord cell survival and development of the nucleus pulposus of intervertebral discs. *Development.* 15 mars 2003;130(6):1135-48.
5. Coventry MB, Ghormley RK. The intervertebral disk: its microscopic anatomy and pathology. *J Bone Joint Surg (A).* 1945;1:105-12.
6. Ferguson W, Baltimore M. Some observations on the circulation in fetal and infant spines. *J Bone Joint Surg (A).* 1950;32:640-8.
7. Ratcliffe JF. Anatomic basis for the pathogenesis and radiologic features of vertebral osteomyelitis and its differentiation from childhood discitis. A microarteriographic investigation. *Acta Radiol Diagn (Stockh).* 1985;26(2):137-43.
8. Coventry MB, Ghormley RK, Kernohan JW. THE INTERVERTEBRAL DISC: ITS MICROSCOPIC ANATOMY AND PATHOLOGY. *Journal of Bone and Joint Surgery.* :233-47.
9. Moore K, Persaud T. The developing human (clinically oriented embryology). In: 8th edition. Philadelphia: Saunders/Elsevier; 2007. p. 339-44.
10. Rannou F, Mayoux-Benhamou M. Anatomy, biology, physiology, and biomechanics of intervertebral disk and other anatomical structures of the lumbar spine. In: *Rhumatologie - Orthopédie.* Novembre 2004. Elsevier Masson SAS; p. 487-507. (EMC; vol. 1).
11. Fournier DE, Kiser PK, Shoemaker JK, Battié MC, Séguin CA. Vascularization of the human intervertebral disc: A scoping review. *JOR Spine.* déc 2020;3(4):e1123.
12. Dayer R, Alzahrani MM, Saran N, Ouellet JA, Journeau P, Tabard-Fougère A, et al. Spinal infections in children: a multicentre retrospective study. *Bone Joint J.* 1 avr 2018;100-B(4):542-8.
13. Garron E, Viehweger E, Launay F, Guillaume JM, Jouve JL, Bollini G. Nontuberculous spondylodiscitis in children. *J Pediatr Orthop.* 2002;22(3):321-8.
14. Fucs PM de MB, Meves R, Yamada HH. Spinal infections in children: a review. *Int Orthop.* févr 2012;36(2):387-95.
15. Chargui M, Krzysztofiak A, Bernaschi P, De Marco G, Coulin B, Steiger C, et al. Presumptive bacteriological diagnosis of spondylodiscitis in infants less than 4 years by detecting *K. kingae* DNA in their oropharynx: Data from a preliminar two centers study. *Front Pediatr.* 2022;10:1046254.
16. Ferri I, Ristori G, Lisi C, Galli L, Chiappini E. Characteristics, Management and Outcomes of Spondylodiscitis in Children: A Systematic Review. *Antibiotics (Basel).* 31 déc 2020;10(1).
17. Chargui M, Krzysztofiak A, Bernaschi P, De Marco G, Coulin B, Steiger C, et al. Presumptive bacteriological diagnosis of spondylodiscitis in infants less than 4 years by detecting *K. kingae* DNA in their oropharynx: Data from a preliminar two centers study. *Front Pediatr.* 2022;10:1046254.
18. Principi N, Esposito S. Infectious Discitis and Spondylodiscitis in Children. *Int J Mol Sci.* 9 avr

2016;17(4):539.

19. Cavalieri S, Pessina B, Indolfi G, Galli L, Trapani S. Spondylodiscitis in Pediatric Age: A Retrospective Cohort Study. *Pediatr Infect Dis J.* 1 juill 2022;41(7):530-6.
20. Ferri I, Musso P, Ristori G, Galli L, Chiappini. Epidemiology and Management of Pyogenic Spondylodiscitis in a Tertiary Paediatric Center, over 10 Years. *Ann Pediatr.* 2021;4(1):1079.
21. Kayser R, Mahlfeld K, Greulich M, Grasshoff H. Spondylodiscitis in childhood: results of a long-term study. *Spine (Phila Pa 1976).* 1 févr 2005;30(3):318-23.
22. Roversi M, Mirra G, Musolino A, Barbuti D, Lancella L, Deriu D, et al. Spondylodiscitis in Children: A Retrospective Study and Comparison With Non-vertebral Osteomyelitis. *Front Pediatr.* 2021;9:727031.
23. Spencer SJ, Wilson NIL. Childhood discitis in a regional children's hospital. *J Pediatr Orthop B.* mai 2012;21(3):264-8.
24. Musso P, Parigi S, Bossi G, Marseglia GL, Galli L, Chiappini E. Epidemiology and Management of Acute Hematogenous Osteomyelitis, Neonatal Osteomyelitis and Spondylodiscitis in a Third Level Paediatric Center. *Children (Basel).* 21 juill 2021;8(8).
25. Brown R, Hussain M, McHugh K, Novelli V, Jones D. Discitis in young children. *J Bone Joint Surg Br.* janv 2001;83(1):106-11.
26. Chandrasenan J, Klezl Z, Bommireddy R, Calthorpe D. Spondylodiscitis in children: a retrospective series. *J Bone Joint Surg Br.* août 2011;93(8):1122-5.
27. Miranda I, Salom M, Burguet S. [Discitis in children less than 3 years old: a case series and literature review]. *Rev Esp Cir Ortop Traumatol.* 2014;58(2):92-100.
28. Yagdiran A, Meyer-Schwickerath C, Wolpers R, Otto-Lambertz C, Mehler K, Oberthür A, et al. What Do We Know about Spondylodiscitis in Children? A Retrospective Study. *Children (Basel).* 22 juill 2022;9(8).
29. Waizy H, Heckel M, Seller K, Schrotten H, Wild A. Remodeling of the spine in spondylodiscitis of children at the age of 3 years or younger. *Arch Orthop Trauma Surg.* août 2007;127(6):403-7.
30. Hensey OJ, Coad N, Carty HM, Sills JM. Juvenile discitis. *Arch Dis Child.* déc 1983;58(12):983-7.
31. Ventura N, Gonzalez E, Terricabras L, Salvador A, Cabrera M. Intervertebral discitis in children: a review of 12 cases. *Int Orthop.* 1996;20(1):32-4.
32. Fernandez M, Carrol CL, Baker CJ. Discitis and vertebral osteomyelitis in children: an 18-year review. *Pediatrics.* juin 2000;105(6):1299-304.
33. Spiegel PG, Kengla KW, Isaacson AS, Wilson JC. Intervertebral disc-space inflammation in children. *J Bone Joint Surg Am.* mars 1972;54(2):284-96.
34. Ryöppy S, Jääskeläinen J, Rapola J, Alberty A. Nonspecific diskitis in children. A nonmicrobial disease? *Clin Orthop Relat Res.* déc 1993;(297):95-9.
35. Crawford AH, Kucharzyk DW, Ruda R, Smitherman HC. Diskitis in children. *Clin Orthop Relat Res.* mai 1991;(266):70-9.
36. Avanzi O, Chih LY, Meves R, Mattos C. Tratamento da discite na crianca. 2005;113-6.
37. Rubio Gribble B, Calvo Rey C, García-Consuegra J, Ciria Calabria L, Navarro Gómez ML, Ramos Amador JT. [Spondylodiscitis in the autonomus community of Madrid (Spain)]. *An Pediatr (Barc).* févr 2005;62(2):147-52.
38. Sapico FL, Montgomerie JZ. Pyogenic vertebral osteomyelitis: report of nine cases and review of the literature. *Rev Infect Dis.* 1979;1(5):754-76.
39. Bonfiglio M, Lange TA, Kim YM. Pyogenic vertebral osteomyelitis. Disk space infections. *Clin Orthop Relat Res.* oct 1973;(96):234-47.
40. Bonfiglio M, Lange TA, Kim YM. The Classic: Pyogenic vertebral osteomyelitis: disk space infections. 1973. *Clin Orthop Relat Res.* mars 2006;444:4-8.
41. Menelaus MB. DISCITIS. AN INFLAMMATION AFFECTING THE INTERVERTEBRAL DISCS IN CHILDREN. *J Bone Joint Surg Br.* févr 1964;46:16-23.
42. Ceroni D, Belaieff W, Kanavaki A, Della Llana RA, Lascombes P, Dubois-Ferriere V, et al. Possible association of *Kingella kingae* with infantile spondylodiscitis. *Pediatr Infect Dis J.* nov 2013;32(11):1296-8.
43. Ceroni D, Chargui M, De Marco G, Steiger C, Dayer R. Better Comprehension of Primary Pyogenic Spinal Infections. *Pediatr Infect Dis J.* 1 janv 2023;42(1):e39-40.
44. Ratcliffe JF. Anatomic basis for the pathogenesis and radiologic features of vertebral osteomyelitis and its differentiation from childhood discitis. A microarteriographic investigation. *Acta Radiol Diagn (Stockh).* 1985;26(2):137-43.
45. Tapia Moreno R, Espinosa Fernández MG, Martínez León MI, González Gómez JM, Moreno Pascual P. [Spondylodiscitis: Diagnosis and medium-long term follow up of 18 cases]. *An Pediatr (Barc).* nov 2009;71(5):391-9.
46. Digby JM, Kersley JB. Pyogenic non-tuberculous

- spinal infection: an analysis of thirty cases. *J Bone Joint Surg Br.* févr 1979;61(1):47-55.
47. Afshari FT, Rodrigues D, Bhat M, Solanki GA, Walsh AR, Lo WB. Paediatric spondylodiscitis: a 10-year single institution experience in management and clinical outcomes. *Childs Nerv Syst.* mai 2020;36(5):1049-54.
48. Early SD, Kay RM, Tolo VT. Childhood diskitis. *J Am Acad Orthop Surg.* 2003;11(6):413-20.
49. Kang HM, Choi EH, Lee HJ, Yun KW, Lee C-K, Cho T-J, et al. The Etiology, Clinical Presentation and Long-term Outcome of Spondylodiscitis in Children. *Pediatr Infect Dis J.* avr 2016;35(4):e102-106.
50. Karabouta Z, Bisbinas I, Davidson A, Goldsworthy LL. Discitis in toddlers: a case series and review. *Acta Paediatr.* oct 2005;94(10):1516-8.
51. Enoch DA, Cargill JS, Laing R, Herbert S, Corrah TW, Brown NM. Value of CT-guided biopsy in the diagnosis of septic discitis. *J Clin Pathol.* juin 2008;61(6):750-3.
52. Sehn JK, Gilula LA. Percutaneous needle biopsy in diagnosis and identification of causative organisms in cases of suspected vertebral osteomyelitis. *Eur J Radiol.* mai 2012;81(5):940-6.
53. Skaf GS, Domloj NT, Fehlings MG, Bouclaous CH, Sabbagh AS, Kanafani ZA, et al. Pyogenic spondylodiscitis: an overview. *J Infect Public Health.* 2010;3(1):5-16.
54. DeMarco G, Chargui M, Coulin B, Borner B, Steiger C, Dayer R, et al. *Kingella kingae* Osteoarticular Infections Approached through the Prism of the Pediatric Orthopedist. *Microorganisms.* 24 déc 2021;10(1).
55. Ceroni D, Dayer R, Steiger C. Are we approaching the end of pediatric culture-negative osteoarticular infections? *Future Microbiol.* juill 2019;14:917-9.
56. Juchler C, Spyropoulou V, Wagner N, Merlini L, Dhouib A, Manzano S, et al. The Contemporary Bacteriologic Epidemiology of Osteoarticular Infections in Children in Switzerland. *J Pediatr.* mars 2018;194:190-196.e1.
57. Coulin B, Demarco G, Spyropoulou V, Juchler C, Vendevre T, Habre C, et al. Osteoarticular infection in children. *Bone Joint J.* mars 2021;103-B(3):578-83.
58. Samara E, Spyropoulou V, Tabard-Fougère A, Merlini L, Valaikaite R, Dhouib A, et al. *Kingella kingae* and Osteoarticular Infections. *Pediatrics.* déc 2019;144(6).
59. Choi S-H, Sung H, Kim S-H, Lee S-O, Lee SH, Kim YS, et al. Usefulness of a direct 16S rRNA gene PCR assay of percutaneous biopsies or aspirates for etiological diagnosis of vertebral osteomyelitis. *Diagn Microbiol Infect Dis.* janv 2014;78(1):75-8.
60. Kim C-J, Song K-H, Park WB, Kim ES, Park SW, Kim H-B, et al. Microbiologically and clinically diagnosed vertebral osteomyelitis: impact of prior antibiotic exposure. *Antimicrob Agents Chemother.* avr 2012;56(4):2122-4.
61. Fuursted K, Arpi M, Lindblad BE, Pedersen LN. Broad-range PCR as a supplement to culture for detection of bacterial pathogens in patients with a clinically diagnosed spinal infection. *Scand J Infect Dis.* 2008;40(10):772-7.
62. Colmenero JD, Ruiz-Mesa JD, Sanjuan-Jimenez R, Sobrino B, Morata P. Establishing the diagnosis of tuberculous vertebral osteomyelitis. *Eur Spine J.* juin 2013;22 Suppl 4(Suppl 4):579-86.
63. Camargo JF, Ahmed AA, Lindner MS, Morris MI, Anjan S, Anderson AD, et al. Next-generation sequencing of microbial cell-free DNA for rapid noninvasive diagnosis of infectious diseases in immunocompromised hosts. *F1000Res.* 2019;8:1194.
64. Yagupsky P. The Past, Present, and Future of *Kingella kingae* Detection in Pediatric Osteoarthritis. *Diagnostics (Basel).* 24 nov 2022;12(12).
65. Cottle L, Riordan T. Infectious spondylodiscitis. *J Infect.* juin 2008;56(6):401-12.
66. Stieber J, Schweitzer M, Errico T. The Imaging of Spinal Infections. In 2007. p. 106-12.
67. Gouliouris T, Aliyu SH, Brown NM. Spondylodiscitis: update on diagnosis and management. *J Antimicrob Chemother.* nov 2010;65 Suppl 3:iii11-24.
68. Dagirmanjian A, Schils J, McHenry MC. MR imaging of spinal infections. *Magn Reson Imaging Clin N Am.* août 1999;7(3):525-38.
69. Dagirmanjian A, Schils J, McHenry M, Modic MT. MR imaging of vertebral osteomyelitis revisited. *AJR Am J Roentgenol.* déc 1996;167(6):1539-43.
70. Modic MT, Feiglin DH, Piraino DW, Boumphey F, Weinstein MA, Duchesneau PM, et al. Vertebral osteomyelitis: assessment using MR. *Radiology.* oct 1985;157(1):157-66.
71. Desai SS. Early diagnosis of spinal tuberculosis by MRI. *J Bone Joint Surg Br.* nov 1994;76(6):863-9.
72. Jung N-Y, Jee W-H, Ha K-Y, Park C-K, Byun J-Y. Discrimination of tuberculous spondylitis from pyogenic spondylitis on MRI. *AJR Am J Roentgenol.* juin 2004;182(6):1405-10.
73. De Korvin B, Provensol T, Le Dantec P, Gautier C, Devillers A, Rolland Y, et al. [Aspects and value of MRI in the diagnosis and follow-up of common microbes infectious spondylodiscitis. Apropos of 25 clinically

and biologically suspected patients]. *J Radiol.* mai 1994;75(5):267-77.

74. Frank AM, Trappe AE. The role of magnetic resonance imaging (MRI) in the diagnosis of spondylodiscitis. *Neurosurg Rev.* 1990;13(4):279-83.

75. Hovi I, Lamminen A, Salonen O, Raininko R. MR imaging of the lower spine. Differentiation between infectious and malignant disease. *Acta Radiol. nov* 1994;35(6):532-40.

76. Ledermann HP, Schweitzer ME, Morrison WB, Carrino JA. MR imaging findings in spinal infections: rules or myths? *Radiology.* août 2003;228(2):506-14.

77. Post MJ, Bowen BC, Sze G. Magnetic resonance imaging of spinal infection. *Rheum Dis Clin North Am.* août 1991;17(3):773-94.

78. Mylona E, Samarkos M, Kakalou E, Fanourgiakis P, Skoutelis A. Pyogenic vertebral osteomyelitis: a systematic review of clinical characteristics. *Semin Arthritis Rheum.* août 2009;39(1):10-7.

79. Shanmuganathan R, Ramachandran K, Shetty AP, Kanna RM. Active tuberculosis of spine: Current updates. *N Am Spine Soc J.* déc 2023;16:100267.

80. Al Sebai M, Madkour M, Al Moutaery K. Surgical management of spinal tuberculosis. In: *Tuberculosis.* Berlin, Germany: Springer; 2004. p. 493-534.

81. Jansen BR, Hart W, Schreuder O. Discitis in childhood. 12-35-year follow-up of 35 patients. *Acta Orthop Scand.* févr 1993;64(1):33-6.

DOI : 10.34814/sofop-2024-07

Introduction

La prévalence des rachialgies chez l'enfant peut atteindre 25 % chez les collégiens âgés de 11 à 15 ans. Les causes relèvent rarement d'une pathologie médicale ou chirurgicale. Parmi les multiples étiologies, reconnaître les signes d'alerte d'une pathologie rhumatismale ou inflammatoire doit faire partie de notre démarche diagnostique. Une rachialgie inflammatoire s'intègre généralement dans un ensemble de symptômes systémiques. Dans le cadre d'une stratégie diagnostique, il faut donc savoir rechercher d'autres éléments cliniques, biologiques ou radiologiques. La sémiologie de la douleur de rythme inflammatoire peut avoir une bonne valeur d'orientation mais prise isolément, elle est insuffisante pour poser le diagnostic. La sémiologie fait préciser le siège de la douleur: rachis, région para vertébrale, articulations sacro-iliaques, et ses éventuelles irradiations (cruralgie, sciatalgie), ses circonstances d'apparition : spontanée ou déclenchée par un traumatisme, dans les suites d'une infection banale, ainsi que son intensité et son rythme. Le rythme inflammatoire, réveils nocturnes et douleurs matinales, n'est néanmoins pas spécifique d'une pathologie rhumatismale. Il peut en effet être présent lors d'une hémopathie maligne (leucémie, lymphome), d'une pathologie infectieuse ou tumorale bénigne (ostéome ostéoïde). L'interrogatoire recherche également d'autres douleurs ostéoarticulaires, des enthésiopathies, une fièvre, une fatigue, un amaigrissement.

Quels diagnostics évoquer ?

Plusieurs étiologies rhumatismales avec atteinte rachidienne doivent être évoquées:

1. Les arthrites idiopathiques juvéniles
 - a. Les enthésites en rapport avec une AJI (ERA) ou spondylarthropathie juvénile
 - b. Les formes oligo ou polyarticulaire d'arthrite idiopathique juvénile
 - c. La forme systémique d'arthrite idiopathique juvénile
2. L'ostéite récurrente multifocale chronique (OCMR) et le syndrome SAPHO
3. Les calcifications discales idiopathiques

1. Les arthrites idiopathiques juvéniles

Les arthrites juvéniles idiopathiques (AJI) représentent un ensemble hétérogène de maladies. La prévalence des AJI en Europe et en Amérique du Nord varie de 16 à 150/100 000 enfants. En France, on estime la prévalence aux alentours de 5 000 patients. Le diagnostic est confirmé selon la définition actuelle par la présence d'au moins une arthrite après au moins 6 semaines d'évolution sauf pour la forme systémique (où le diagnostic doit être évoqué après 2 semaines d'évolution) et après avoir éliminé les principaux diagnostics différentiels :

- Les causes infectieuses (ostéoarthrites, spondylodiscites) et post-infectieuses réactionnelles dont l'arthrite post-streptococcique (en excluant le rhumatisme articulaire aigu qui est devenu exceptionnel), les rickettsioses, les mycobactéries, la brucellose, la salmonellose, la bartonellose et les infections virales.
- Les affections malignes : les hémopathies malignes (leucémie aiguë, lymphome), le neuroblastome métastatique.
- Les maladies auto-immunes : lupus systémique, connectivite mixte, connectivite de chevauchement, dermatomyosite, sclérodermie, syndrome de Sjögren.
- Les vascularites (maladie de Kawasaki, périartérite noueuse, granulomatoses avec polyangéite, artérite de Takayasu).
- Les maladies inflammatoires du côlon et de l'intestin, les granulomatoses systémiques (sarcoïdose, syndrome de Blau).
- Les maladies auto-inflammatoires dont la fièvre méditerranéenne familiale
- L'ostéomyélite récurrente multifocale
- La drépanocytose (douleurs osseuses).

Selon la classification de l'International League of Associations for Rheumatology (ILAR), les Arthrites Juvéniles Idiopathiques (AJI) comportent 7 entités cliniques : la forme systémique d'AJI (FS-AJI), dite maladie de Still (4-17% des cas), la forme oligoarticulaire (27-56 % des cas), la forme polyarticulaire sans facteur rhumatoïde dite séronégative (11-28 %), l'AJI associée aux enthésopathies (3-11 %), l'AJI associée au psoriasis (2-11 %), l'AJI polyarticulaire avec FR (polyarthrite rhumatoïde juvénile) (2-7 %), et les arthrites inclassables.

Une nouvelle classification en cours de validation par le Pediatric Rheumatology International Trial Organization (PRINTO) propose de simplifier avec seulement 5 entités :

- La FS-AJI, pour laquelle un diagnostic présomptif pourrait de surcroît être porté plus précocement, dès 2 semaines d'évolution, et même en l'absence d'arthrite ;
- Les oligo et polyarthrites de début précoce (< 6 ans) avec anticorps anti-nucléaires ;
- Les polyarthrites avec FR et/ou anticorps anti-CCP (Peptides Cycliques Citrunillés) ;
- Les enthésites en rapport avec une AJI/ spondylarthropathies juvéniles ;
- Les AJI indifférenciées pour toutes les autres AJI.

Les Rachialgies d'origine rhumatismale peuvent être présentes dans bon nombre d'AJI. La principale forme pourvoyeuse d'une atteinte rachidienne est l'ERAsyndrome ou spondylarthropathie juvénile touchant préférentiellement le rachis lombo-sacré puis les oligo et polyarthrites de début précoces et la FS-AJI touchant préférentiellement les petites articulations du rachis cervical.

a. Les enthésites en rapport avec une AJI (ERA) / spondylarthropathies juvéniles

Ce groupe d'arthrite idiopathique juvénile correspond aux spondylarthropathies juvéniles. Le mode de début pédiatrique d'une spondylarthropathie survient dans environ 20% des cas. Le terme enthésite a été choisi initialement pour la fréquence de l'atteinte inflammatoire de l'enthèse et de ses différents points chez l'enfant.

Les critères diagnostiques selon l'ILAR sont :

- L'âge de début est en moyenne de 10 ans, la grande majorité des patients débutant la maladie après l'âge de 6 ans, avec une nette prédominance masculine.
- L'atteinte articulaire est classiquement limitée à 4 articulations, avec une nette prédominance aux membres inférieurs, en général de distribution asymétrique. Elle peut toucher la hanche, alors qu'elle est moins atteinte dans les autres formes non systémiques. Les articulations sièges d'arthrite sont gonflées, plus ou moins douloureuses et limitées.
- L'atteinte du squelette axial, qui se manifeste par des douleurs du rachis dorsal ou lombaire, et l'atteinte des articulations sacro-iliaques sont rares au début de la maladie. Le mécanisme inflammatoire est en lien avec une atteinte de l'enthèse du rachis lombo-sacré. Elles sont rarement le mode d'entrée d'une spondylarthropathie de l'enfant chez qui les premiers signes sont surtout des arthrites périphériques localisées au niveau des membres inférieurs. L'atteinte rachidienne des spondylarthropathies, se caractérise généralement par des douleurs intenses accompagnées d'une

raideur, de douleurs nocturnes souvent insomniantes, d'un dérouillage matinal et assez souvent d'irradiation radiculaire. L'atteinte préférentielle est le rachis dorsal ou lombaire, et l'atteinte des articulations sacro-iliaques. La constatation d'une lombalgie inflammatoire chez un adolescent doit faire rechercher d'autres signes : sacro-iliite, coxite, atteinte du tarse, dactylite, enthésopathie et iridocyclite.

- Les douleurs d'enthèses (au niveau des zones d'insertion des tendons) sont présentes dans un tiers des cas au début et sont habituellement localisées au niveau du pied (insertion de l'aponévrose plantaire et du tendon d'Achille) et du genou (insertion du tendon rotulien sur la tubérosité tibiale antérieure). Elles peuvent siéger ailleurs, zone rotulienne supérieure, trochanters, les crêtes iliaques, le rachis et les articulations chondro costales.
- L'absence de signe de psoriasis, unguéal ou cutané doit être vérifiée de même que l'absence de MICI qui peut cohabiter sans signes digestifs évidents (amaigrissement, aphtes, érythème noueux, syndrome inflammatoire biologique)
- Une uvéite à œil rouge (iridocyclite aiguë : douleur, photophobie) peut survenir soit au début soit en cours d'évolution ;
- Outre l'examen clinique, le diagnostic peut être précisé par la présence chez le patient ou dans sa famille d'un psoriasis, d'une maladie inflammatoire digestive ou d'autres sujets atteints de SPA.

b. Les oligo et polyarthrites de début précoce (< 6 ans) avec anticorps anti-nucléaires

Elles surviennent surtout entre l'âge de 2 et 4 ans, mais peuvent débuter dès la première année de vie ou jusqu'à la fin de la sixième année pour les formes les plus communes, avec une prédominance féminine. Elles sont fréquemment associées à la présence d'anticorps antinucléaires, sans spécificité anti-ADN, ni spécificité anti-antigène soluble et à un risque élevé de survenue d'uvéite chronique (UCNI) antérieure, d'évolution insidieuse, sans rougeur de l'œil.

Les signes biologiques sont ceux d'une inflammation d'intensité variable, parfois absente.

L'atteinte articulaire est souvent asymétrique et prédomine aux membres inférieurs. La fièvre est absente ou modérée et transitoire.

L'atteinte rachidienne a ici un tropisme pour le rachis cervical : articulations inter apophysaires postérieures, jonctions C1 – C2. Les douleurs cervicales sont exceptionnellement isolées et révélatrices de la maladie. Au-delà de 6 mois, l'évolution peut être oligoarticulaire persistante ou étendue (au moins cinq articulations atteintes). L'atteinte rachidienne chronique, surtout cervicale, peut être source de complications à type d'ankylose au niveau cervical et doit faire l'objet d'une surveillance et d'une prise en charge particulière.

c. La forme systémique d'AJI (FS-AJI) ou maladie de Still.

L'atteinte rachidienne dans la maladie de Still est comme dans la forme oligoarticulaire de la petite fille essentiellement cervicale. Sa présence initiale est fréquente mais fait partie d'un tableau particulièrement inflammatoire associant de multiples signes cliniques articulaires et extra articulaires ne posant donc pas de problème en terme diagnostique. Par contre, son évolution dans le temps peut être source de complications à type d'ankylose au niveau cervical et doit donc être surveillée attentivement. Cette forme d'arthrite idiopathique juvénile se caractérise par un certain nombre de critères où les signes systémiques inflammatoires sont au-devant du tableau.

- Des critères propres à la FS-AJI :
 - Une fièvre quotidienne pendant au moins 15 jours. On documente le caractère typique de la courbe thermique sur au moins 3 jours consécutifs.
- Et au moins de l'un des éléments suivants :
 - Éruption cutanée : typiquement macules transitoires survenant lors des pics fébriles. Sa présence associée à celle d'arthrite(s) est particulièrement évocatrice du diagnostic.
 - Hépatomégalie, splénomégalie et/ou adénomégalies.
 - Sérite (péricardite, épanchement pleural, épanchement péritonéal).

Quel Bilan inflammatoire et quelles imageries dans les AJI ?

La biologie peut-être ou non inflammatoire dans les ERA syndrome et les formes de la petite fille. Un syndrome inflammatoire important est par contre systématique dans la FS-AJI (Maladie de Still)

Les examens à réaliser incluent :

- NFS, réticulocytes, frottis, VS, CRP, fibrinogène, créatininémie, transaminases, bandelette urinaire.
- Recherche d'anticorps anti noyaux, de facteurs rhumatoïdes (FR) et anticorps anti-Peptides Cycliques Citrullinés (anti CCP) après l'âge de 6 ans.
- La recherche du HLA B27 est à discuter avec centre expert car elle ne permet ni d'affirmer ni d'infirmier le diagnostic d'ERA ; 70% des patients atteints d'ERA sont porteur de cet allèle, mais il est également présent chez 6 à 10% de la population caucasienne non malade.
- D'autres examens peuvent être nécessaires en fonction des diagnostics différentiels envisagés. Ils ne peuvent être cités de façon exhaustive.
- Radiographies : Les clichés standards sont normaux au début. Le risque d'exposition aux rayonnements ionisants (rayons X) doit être pris en compte à chaque étape de la prise en charge. Les imageries peu irradiantes comme l'EOS doivent être privilégiées.
- Échographie et IRM : La place de l'échographie

ostéoarticulaire pour les articulations périphériques (mode B et doppler) chez l'enfant est encore en cours d'évaluation dans ces indications (au diagnostic et au cours du suivi). Son utilisation reste tributaire de l'expertise locale. L'échographie et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) permettent la détection de synovites infra-cliniques et peuvent donc aider en cas de doute diagnostique. La valeur diagnostique de l'échographie pour l'exploration des enthèses est en cours d'évaluation. L'IRM est l'examen de référence pour les atteintes de la hanche, des articulations temporo-mandibulaires, du rachis et des sacro-iliaques. Il existe un risque d'erreur d'interprétation de signaux physiologiques chez l'enfant (cartilage de croissance) d'où l'intérêt d'une relecture par un expert. Elle est rarement nécessaire pour diagnostiquer l'arthrite dans les articulations périphériques, qui reste un diagnostic clinique. Elle peut être indiquée en cas de doute sur un autre diagnostic que l'AJI et devra dans ce cas comporter une injection de Gadolinium, pour l'étude de la synoviale. Dans les formes de type spondyloarthrites juvéniles, avec atteinte axiale (rachis, sacro-iliaques) et des hanches au diagnostic, l'IRM est à privilégier sur la radiographie conventionnelle parfois en urgence en cas de complication neurologique.

Pour mémoire : recommandations de la Pediatric Rheumatology European Society (PREs) 2015 pour l'utilisation de l'échographie :

1. Confirmation d'atteinte articulaire inflammatoire en cas de doute à l'examen clinique (ex : enfant en bas âge potelé, articulations difficiles à examiner comme la cheville) ;
2. Détection des synovites infra cliniques pour évaluer l'étendue de l'atteinte articulaire ;
3. Meilleure identification de l'atteinte inflammatoire (synovite, ténosynovite) pour orienter les gestes thérapeutiques, parfois pour le diagnostic différentiel ;
4. Guidage des infiltrations.

Principes généraux du traitement des AJI

L'approche à privilégier est l'approche thérapeutique « treat-to-target », consistant à se fixer des objectifs précis au début et au cours de l'évolution de la maladie et d'adapter à chaque étape la prise en charge. Cette stratégie implique une évaluation régulière de la situation du patient pour adapter les traitements en vue de maîtriser l'inflammation et les complications de la maladie, de limiter la toxicité des traitements et de viser, idéalement en quelques mois une maladie inactive voire une rémission complète. Si la rémission complète est impossible (patients vus tardivement ou très réfractaires aux traitements), des objectifs intermédiaires peuvent être proposés, comme une maladie d'activité minimale et/ou le maintien d'une corticothérapie à faible dose. L'approche thérapeutique repose en première intention

sur les traitements antalgiques et anti-inflammatoires. Dans les spondylarthropathies juvéniles, les AINS sont particulièrement efficaces et peuvent représenter un test diagnostique. Les traitements locaux peuvent être utiles pour les articulations périphériques et exceptionnellement pour l'atteinte rachidienne chez l'enfant. Lorsqu'il existe une atteinte rachidienne, les traitements de fond habituels et en premier lieu le méthotrexate s'avèrent peu efficaces. L'utilisation des biothérapies (anti-TNF, anti IL6, anti IL17...) a permis ces dernières années une amélioration spectaculaire de la prise en charge de ces jeunes patients. Nous ne détaillerons pas cette partie thérapeutique qui reste l'apanage d'équipes de rhumatologies pédiatriques spécialisées.

2. L'ostéite récurrente multifocale chronique (OCMR) et syndrome SAPHO

L'ostéite récurrente multifocale chronique (OCMR)

L'ostéite récurrente multifocale chronique (OCMR) est une maladie inflammatoire primitive des os qui touche préférentiellement les enfants à un âge médian de 10 ans, avec une prédominance féminine (Sexe ratio G/F : 0.5). Sa cause n'est pas connue et notamment aucun lien direct n'a pu être établi avec une infection. Les lésions rachidiennes dans l'ostéite récurrente multifocale chronique sont présentes dans 20% des cas et se caractérisent par une atteinte inflammatoire des corps vertébraux (**spondylite**). La biopsie osseuse montre quand elle est réalisée, un aspect d'ostéite chronique non spécifique. La maladie survient généralement de manière sporadique. L'atteinte osseuse peut être isolée ou associée à des manifestations cutanées telles qu'une pustulose palmo-plantaire, plus rarement des atteintes articulaires et enthésitiques proches d'une spondylarthrite juvénile.

La base du diagnostic repose sur la reconnaissance de la douleur osseuse, dont le rythme est inflammatoire et peut s'accompagner parfois de gonflements localisés. La partie médiale de la clavicule et la mandibule sont des atteintes classiques (mais peu fréquentes), où le gonflement est particulièrement visible et peut amener à des explorations invasives. Les atteintes touchent prioritairement les membres inférieurs de façon symétrique et sans un interrogatoire et un examen approfondi, elles peuvent être considérées, à tort, comme des douleurs de croissance. Les douleurs de l'OCMR évoluent par crises avec des douleurs quotidiennes durant plusieurs jours à plusieurs semaines, ce qui peut les distinguer des douleurs de croissance qui sont rarement quotidiennes, ne s'accompagnent jamais de gonflement ou de douleurs matinales, et tendent à s'améliorer dans le temps.

L'atteinte vertébrale, est révélée par des dorso-lombalgies chroniques ou une fracture pathologique au décours d'un traumatisme modéré ou minime. D'autres signes peuvent accompagner ces douleurs dont notamment des signes d'inflammation systémique. La fièvre est présente dans environ 5% des cas et fait discuter d'emblée une ostéomyélite infectieuse ou une pathologie maligne (leucémie,

métastases osseuses). Le syndrome inflammatoire biologique est très variable, absent ou au contraire très marqué associant une polynucléose et une élévation de la CRP et de la VS.

Topographie lésionnelle

Tous les os peuvent être atteints.

Certaines localisations lésionnelles sont particulièrement évocatrices de la maladie :

- La métaphyse des os long (50%) : atteinte adjacente à la physe et souvent bilatérale. Les membres inférieurs sont les plus souvent impactés, (notamment du fémur et du tibia, os les plus souvent atteints dans l'OCMR). L'atteinte des membres supérieurs reste moins fréquente.
- **L'atteinte axiale** est commune à fortiori si on y intègre les ceintures. Les corps vertébraux (20%) : en particulier du rachis dorsal, avec risque de tassement vertébral et de déformation cyphotique.
- **Le bassin (10%)** : souvent asymptomatique et non visible à la radiographie, proche des zones de synchondroses, en particulier les zones cotyloïdiennes proches des cartilages en Y.
- Au niveau du tronc, les clavicules, le sternum, les côtes et la scapula sont fréquemment atteintes. Le tiers interne des clavicules (< 10%) est souvent hyperostotique.
- Au niveau céphalique, l'atteinte de la mandibule est classique pouvant être très déformante en raison de l'hyperostose et de l'atteinte des parties molles volontiers associée et source de difficultés diagnostiques lorsqu'elle est isolée. Les atteintes du crâne sont rares.

Le diagnostic d'OCMR est un diagnostic d'exclusion basé sur la convergence de critères positifs et d'exclusion. Ceux-ci intègrent une évolution prolongée entrecoupée de périodes intercritiques asymptomatiques, une localisation inhabituelle, (clavicule), asymétrique, multifocale, l'absence d'abcès, de fistules, d'atteinte discale ou de séquestres osseux, l'absence de réponse aux antibiotiques, l'association à du psoriasis, une pustulose palmoplantaire, une MICI et des éléments radiologiques

Les radiographies conventionnelles peuvent être normales ou montrer de multiples lésions ostéolytiques, sclérotiques ou hyperostotiques.

L'IRM corps entier est aujourd'hui l'examen de référence pour s'orienter vers ce diagnostic. Elle permet de rechercher des lésions multifocales, au sein de ces topographies caractéristiques, élément clef du diagnostic. Elle permet aussi la détection de lésions infracliniques ou infra-radiologiques. Elle remplace la scintigraphie, avec une meilleure sensibilité, tout en évitant l'exposition aux rayons. Elle permet également de suivre l'activité de la maladie. La normalisation des anomalies en IRM peut toutefois être décalée dans le temps par rapport à la rémission clinique. Le protocole d'acquisition des images doit comprendre des plans de coupes coronaires du corps entier et sagittaux du rachis

entier, en utilisant des séquences T2 avec saturation de graisse (STIR) et T1 pour mettre en évidence l'œdème osseux. L'injection de produit de contraste n'est pas utile. La diffusion peut être utile à la détection des anomalies, mais n'est pas utilisée dans tous les centres, et augmente de façon conséquente le temps d'examen chez ces jeunes patients.

En cas de lésions multifocales de localisation typiques, sans discordance clinico-biologique, la biopsie n'est pas obligatoire avant de débiter la stratégie thérapeutique. L'élimination des diagnostics différentiels peut être difficile et la biopsie reste indiquée dès qu'il existe des atypies.

Les principaux diagnostics différentiels peuvent être discutés : Osteomyélites infectieuses, Histiocytoses, Hypophosphatasie, scorbut, pathologies malignes = leucémie, lymphomes, sarcome Ewing, ostéosarcome, Neuroblastome, Tumeurs osseuses bénignes (ostéome ostéoïde, ostéoblastome, chondroblastome, dysplasies fibreuses), Fracture de fatigue, Ostéonécrose, Spondylarthropathie.

La prise en charge thérapeutique repose en première intention sur l'utilisation des anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) qui sont en général très efficaces et parfois suffisants. Le principal traitement utilisé est le Naproxen (10 à 20 mg/kg/j). En second lieu, les biphosphonates (pamidronate, zolétronate) et les ANTITNF (infliximab, adalimumab et aneccept), surtout en cas d'atteinte rachidienne peuvent être proposés. Le pronostic est en général très favorable à long terme. Il dépend en grande partie d'un diagnostic précoce. Quelques complications peuvent être observées, en partie liées au délai diagnostique : Fractures vertébrales, scoliose, cyphose, Ostéoporose, déformations osseuses, compressions, inégalité de longueur des membres inférieurs, douleurs chroniques (syndrome douloureux régional complexe de type I).

SAPHO syndrome

Le syndrome SAPHO (synovite, acné, pustulose, hyperostose, ostéite) regroupe, au moins dans l'acronyme, des lésions cutanées, une atteinte osseuse (hyperostose, ostéite classiquement aseptique) et des arthrites. Cette maladie est une pathologie plutôt retrouvée chez l'adulte mais peut s'observer chez l'enfant avec une prédominance chez l'adolescent. La combinaison de chacune de ces individualités est variable, et aboutit ainsi à un grand polymorphisme de ce syndrome.

L'ostéite permet le rapprochement avec l'OCMR, mais les localisations ostéoarticulaires axiales (sacro-iliaque, rachis, paroi thoracique antérieure) et enthésitiques font discuter l'intégration au groupe des spondyloarthrites. Il en est de même de certaines manifestations extra-rhumatologiques, telles que les atteintes cutanées (psoriasis, hidrosadénite suppurée) ou encore une atteinte inflammatoire de l'intestin qui s'observent également fréquemment en cas de spondyloarthrite.

3. La maladie des calcifications intervertébrales de l'enfant

La maladie des calcifications intervertébrales de l'enfant est une pathologie assez rare dont la fréquence exacte n'est pas connue. La première description clinique des calcifications discales intervertébrales (C.D.I) de l'enfant revient à Baron en 1924, chez un garçon de 12 ans. L'âge moyen de survenue est de 7 à 8 ans avec des extrêmes de 7 jours de vie à 20 ans. Il existe une légère prédominance masculine. Les manifestations cliniques vont d'une crise douloureuse rachidienne, le plus souvent localisée au niveau cervical, parfois associée à un syndrome de compression médullaire ou radiculaire pouvant nécessiter une chirurgie de décompression en urgence, à un tableau complètement asymptomatique. Les facteurs prédictifs d'une crise douloureuse comme les facteurs étiopathogéniques sont actuellement inconnus.

Les symptômes les plus souvent retrouvés, regroupent des douleurs cervicales, des dorsalgies, une diminution de la mobilité rachidienne, une contracture, une raideur paravertébrale pouvant être responsable d'un torticolis, une fièvre modérée. Dans l'anamnèse, on met en évidence dans les jours précédents une histoire de traumatisme dans 30 % des cas, ou une infection respiratoire haute dans environ 15 % des cas, mais il semble que cette association soit purement fortuite. Les formes symptomatiques peuvent survenir à n'importe quel niveau du rachis, avec une très nette prédominance à l'étage cervical. L'espace le plus touché est C6–C7. Les calcifications asymptomatiques se situent essentiellement à l'étage thoracique. Des formes multiples chez un même enfant se retrouvent dans 30 à 40 % des cas décrits, avec une moyenne de 2,4 disques atteints par patient. Tous cas confondus, on retrouve en moyenne 1,9 calcifications par enfant. La cause des calcifications intervertébrales discales de l'enfant reste inconnue. L'anulus pulposus est le site quasi exclusif des calcifications discales de l'enfant. Les résultats histologiques des produits de discectomie sont différents selon les auteurs et deux types de lésions distinctes sont décrits. On peut retrouver une inflammation avec une prolifération fibroblastique, gigantocellulaire et histiocytaire sans lésion de calcification associée, plaidant en faveur d'une réaction inflammatoire à la calcification du nucleus pulposus. D'autres auteurs décrivent un matériel à type de calcification sans marqueur inflammatoire, de fibrose ou de néovascularisation associé.

Le diagnostic repose sur la radiographie, qui montre des calcifications rondes ou ovales intéressant le nucleus pulposus. La scintigraphie, lorsqu'elle est réalisée, retrouve une hyperfixation au niveau de l'espace calcifié et douloureux dès le premier jour de la crise et reste hyperfixante après la disparition de la calcification. La calcification peut être excentrée voir protruse (en avant ou en arrière). Une saillie discale antérieure peut être source de dysphagie, une saillie postérieure peut entraîner une compression médullaire qui, bien qu'exceptionnelle, doit être dépistée par un examen clinique répété et, au moindre

doute, par une IRM. L'évolution radiographique des lésions dans le temps avec initialement un pincement ou un élargissement de l'espace intervertébral, des érosions des plateaux, des géodes à leur niveau et un retard d'apparition du listel marginal. Succèdent ensuite une phase de reconstruction, du sixième au douzième mois après la crise et la disparition de la calcification et on observe soit un aspect normal, soit un trouble de croissance en hauteur du ou des corps vertébraux.

Les examens biologiques montrent fréquemment une hyperleucocytose modérée, une élévation de la vitesse de sédimentation

Si une IRM est réalisée, l'affection se manifeste par une perte du signal discal en T2 et selon le cas une protrusion discale. À l'étage thoracique, les calcifications sont possibles mais asymptomatiques.

L'évolution est marquée par la disparition de la crise douloureuse dans un délai d'un mois dans 70 % des cas, cette crise accompagnée d'une fragmentation de la calcification annonce sa disparition dans un délai allant de 28 jours à 6 mois.

Le pronostic des C.D.I de l'enfant est excellent. Les symptômes régressent en quelques jours à quelques semaines après le début du traitement symptomatique. De rares observations font état de complications. Le traitement est conservateur. Il associe antalgiques, anti-inflammatoires non stéroïdiens, immobilisation et réduction de l'activité physique. En cas de protrusion discale, il est admis que les indications de la chirurgie de décompression médullaire doivent être réservées aux cas de radiculalgies sévères rebelles au traitement médical, de déficits sensitivomoteurs significatifs et persistants en rapport avec une compression radiculaire ou médullaire. La chirurgie consiste en une laminectomie de décompression, une discectomie postérieure et une fusion intervertébrale.

Les points importants

- Les rachialgies d'origine rhumatismale existent chez l'enfant mais restent rarement inaugurales.
- Le rythme inflammatoire de la douleur a une bonne valeur d'orientation mais n'est néanmoins pas spécifique d'une pathologie rhumatismale. Il peut en effet masquer une pathologie infectieuse, maligne, ou une tumeur bénigne (ex : ostéome ostéoïde)
- La principale forme d'arthrite idiopathique juvénile responsable de rachialgies est la spondylarthropathie juvénile ou ERA syndrome. Elle touche préférentiellement l'enthèse en région lombo sacrée.
- Dans les autres formes d'arthrite idiopathique juvénile, l'atteinte rachidienne initiale est rare. Son tropisme est plutôt cervical : articulations inter apophysaires postérieures, jonctions C1 – C2.
- L'ostéite récurrente multifocale chronique (OCMR) et le syndrome SAPHO sont responsables de spondylites. L'IRM corps entier est l'examen de référence. En cas de lésions multifocales typiques, sans discordance clinico-biologique, la biopsie n'est

pas obligatoire. Les AINS sont efficaces dans la majorité des cas.

- La maladie des calcifications intervertébrales de l'enfant reste une rareté dont le diagnostic repose sur la radiographie, qui montre des calcifications rondes ou ovales intéressant le nucleus pulposus. Les AINS sont efficaces et le pronostic excellent dans la majorité des situations.
- Les prises en charge sont avant tout médicales et exceptionnellement chirurgicales.

Références

1. Jones GT, Macfarlane GJ. Epidemiology of low back pain in children and adolescents. Arch Dis Child 2005.
2. Jones GT, Econ MS, Watson KD, et al. Predictors of low back pain in British school children: a population-based prospective cohort study. Pediatrics 2003.
3. MacDonald J, Stuart E, Rodenberg R Musculoskeletal Low Back Pain in School-aged Children: A Review. JAMA Pediatr 2017
4. Martini A, Ravelli A, Avcin T, Beresford MW, Burgos-Vargas R, Cuttica R, et al. Toward New Classification Criteria for Juvenile Idiopathic Arthritis: First Steps, Pediatric Rheumatology International Trials Organization International Consensus. J Rheumatol. 2019.
5. PNDS Arthrite juvénile idiopathique Décembre 2023 – Haute autorité de santé
6. Ruperto N, Martini A. Current and future perspectives in the management of juvenile idiopathic arthritis. Lancet Child Adolesc Health. 2018
7. Prakken B, Albani S, Martini A. Juvenile idiopathic arthritis. Lancet. 2011
8. Singhal S, Landes C, Shukla R, McCann LJ, Hedrich CM. Classification and management strategies for paediatric chronic nonbacterial osteomyelitis and chronic recurrent multifocal osteomyelitis. Expert Rev Clin Immunol. 2023
9. Dushnicky MJ, Okura H, Shroff M, Laxer RM, Kulkarni AV. Pediatric Idiopathic Intervertebral Disc Calcification: Single-Center Series and Review of the Literature. J Pediatr. 2019 Ma

DOI : 10.34814/sofop-2024-08

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.

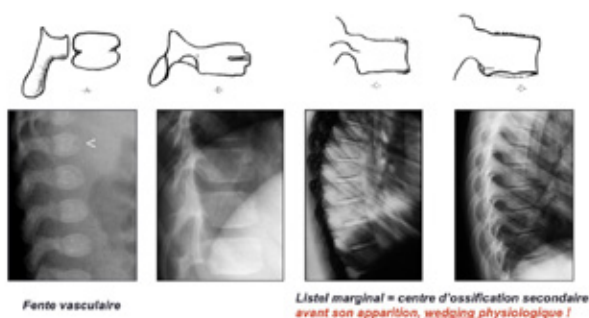


Figure 1. Croissance du rachis de l'enfant
Vue du rachis thoracique de profil au cours de la croissance

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).

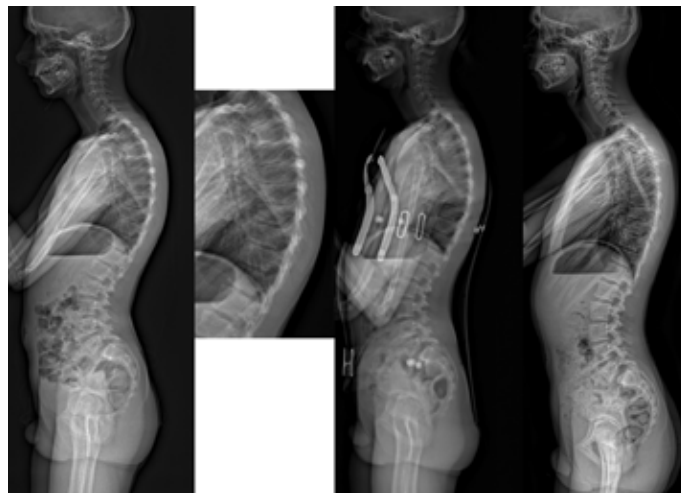


Figure 2a

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.

Douleurs 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).

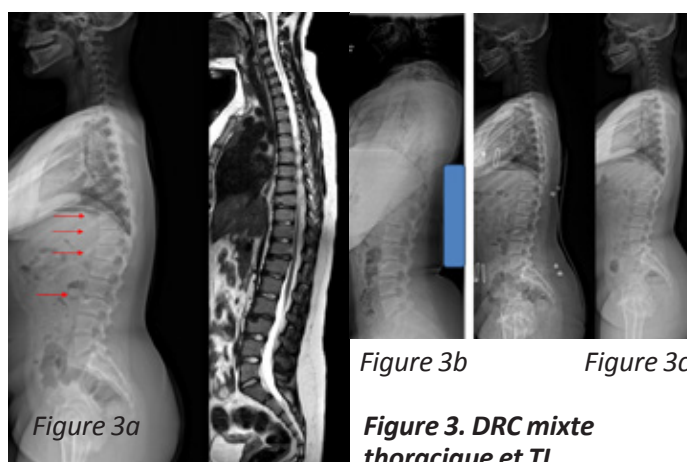


Figure 3a
Figure 3b
Figure 3c
Figure 3. DRC mixte thoracique et TL

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).

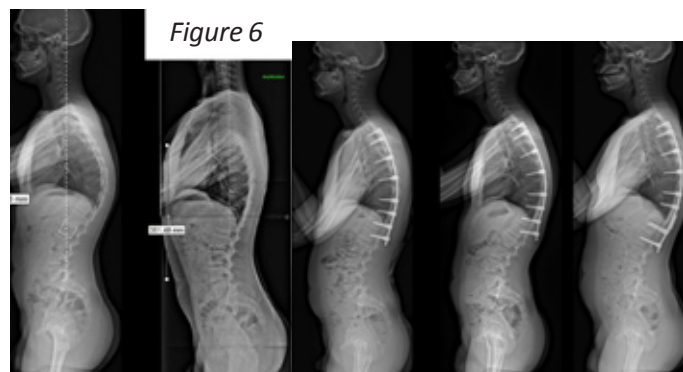


Figure 6. **Complication mécanique post opératoire hypercyphose thoracique de sommet T10 douloureuse. Risser 4. SSV = L2.**

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.

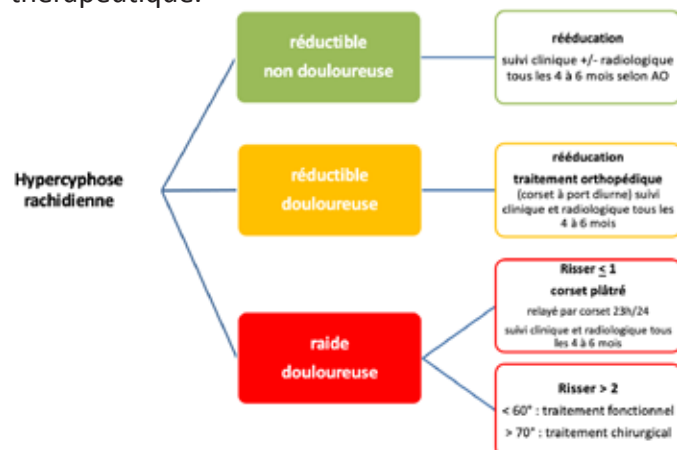


Figure 8. Traitement de la DRC : algorithme décisionnel

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).

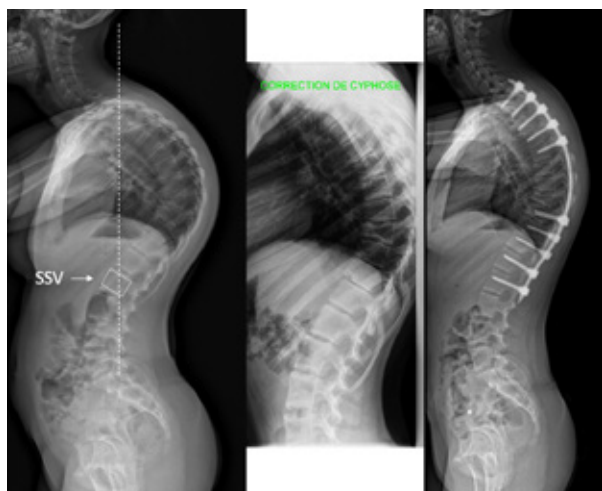


Figure 4. Traitement chirurgical de la DRC Type 1 hypercyphose thoracique sévère > 90° réductible en décubitus (SSV = L2).

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).

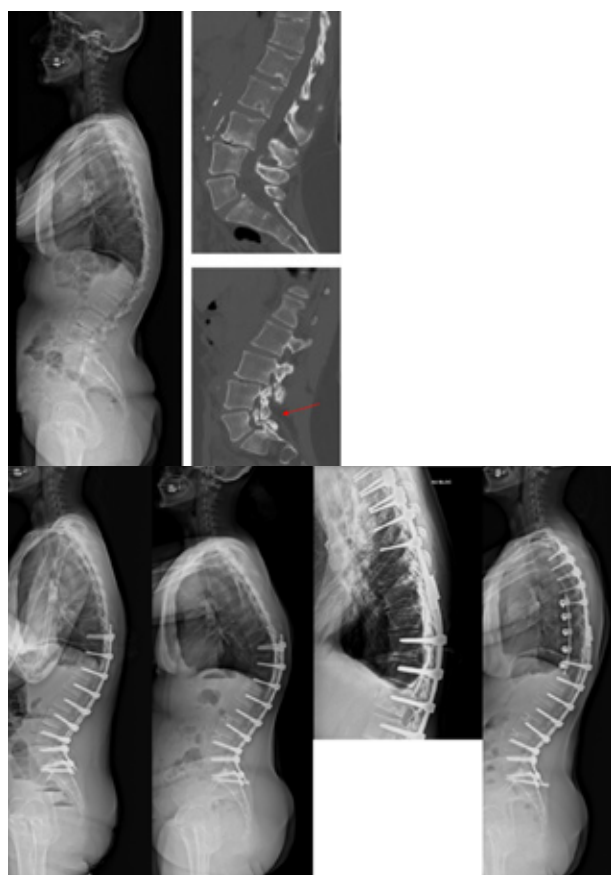


Figure 7. Evolution à l'âge adulte
Patiente de 50 ans, DRC TL Type 2 asymptomatique à l'adolescence

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- lumbotomie (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

1. Définition et Étiologie

La lyse isthmique (LI) ou spondylolyse est une pathologie acquise de la colonne vertébrale qui débute dans l'enfance et qui résulte d'une fragilité constitutionnelle de l'isthme vertébral de la 5^e vertèbre lombaire (L5), parfois la 4^e (L4) [1]. Il en résulte une rupture de continuité au niveau de l'un ou des deux isthmes (Figure 1). L'incidence de cette pathologie varie de 2,5 à 6% en fonction des séries[1,2] et touche deux fois plus souvent les garçons que les filles[1,3]. La LI peut être unilatérale ou bilatérale. La LI bilatérale représente la cause de 80% des spondylolisthésis (SPL), c'est-à-dire du glissement antérieur de L5 sur le sacrum[4]. L'espace entre l'arc postérieur et la partie antérieure de la vertèbre se comble par un tissu fibreux parfois pseudo-kystique appelé : nodules de Gill[5].

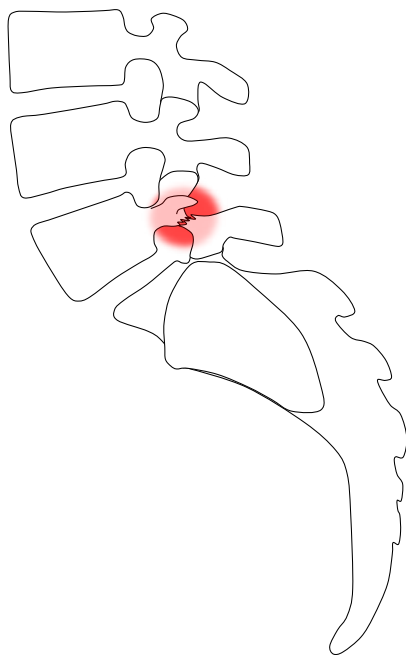


Figure 1 : Schéma de la vue de profil de la jonction lombo-sacrée montrant la localisation d'une lyse isthmique bilatérale en L5 entraînant un minime spondylolisthésis. (Coll. Y Lefevre)

Des prédispositions génétiques semblent contribuer à la LI. Wynne-Davies et al.[6] ont constaté que les parents au premier degré de ceux affectés par une LI présentaient une incidence plus élevée (19%) de LI par rapport à la population générale. Plusieurs histoires familiales de LI ont également été rapportées[7,8]. Il existe par ailleurs, une forte association entre LI et anomalies congénitales telles que la spina bifida

occulta[1,9]. Des prédispositions anatomiques comme le sacrum horizontal et une réduction de l'espace entre l'articulaire inférieure de L4 et l'articulaire supérieure du Sacrum semblent influencer la formation et la persistance de la LI par une augmentation des contraintes mécaniques de part et d'autre de l'isthme de L5 [10-12].

Les jeunes athlètes constituent la majorité des patients présentant une spondylolyse symptomatique[13]. En effet, certains gestes sportifs spécifiques comprenant des rotations et des extensions du rachis répétées augmentent la charge sur la colonne vertébrale et peuvent entraîner des lésions de fatigue de l'isthme vertébral. Schroeder et al. [13] ont montré que la prévalence d'une spondylolyse symptomatique avec ou sans glissement était plus élevée chez les athlètes par rapport aux non-athlètes (32 % contre 2 %, respectivement) présentant des douleurs lombaires basses (DLB). Plus récemment, Li et al. ont estimé à 41% la prévalence de LI chez des athlètes présentant des DLB[14]. Les sports tels que la gymnastique, l'haltérophilie, la course à pied, la lutte ainsi que les sports de lancer, de rame, sont plus à risque de développer une LI symptomatique [15,16].

Même si la LI est le plus souvent asymptomatique et découverte de manière fortuite sur des examens radiographiques, elle est la cause la plus fréquente de DLB chez l'enfant et l'adolescent sportif[17]. A la lumière de la littérature, la LI n'est pas plus fréquente chez les sportifs mais elle est plus souvent symptomatique chez les sportifs. Lors d'une découverte fortuite d'une LI, la méconnaissance de cette pathologie chez les pédiatres et les médecins généraliste associée à des comptes rendus radiographiques au vocabulaire complexe rendent inévitables la consultation chez le spécialiste.

2. L'évaluation clinique

Le motif de consultation peut être soit une DLB aiguë soit, plus souvent, une DLB chronique.

Parfois une chute sur les fesses peut avoir exacerbé une LI débutante et conduire à une consultation en urgence. Cependant, la présentation chronique est la plus fréquente.

La plainte la plus fréquente est une douleur lombaire, localisée ou diffuse. Les mouvements d'hyperextension ou de rotation du tronc exacerbent généralement la douleur, et le repos la soulage partiellement. En cas de douleur invalidante, les patients ont tendance à adapter

une posture en délordose qui diminue les contraintes sur la LI. Elle est généralement située dans le bas du dos. Cependant, les patients peuvent se plaindre de douleurs aux fesses ou de douleurs irradiantes dans l'un ou les deux membres inférieurs [18,19]. La contracture des ischios-jambiers est fréquemment associée[19].

Le stork test (test de la cigogne) ou la manœuvre d'hyperextension sur une jambe est considéré comme un signe pathognomonique de LI. Il consiste à demander au patient de se tenir debout sur une jambe et de placer le pied controlatéral sur la face interne du genou tendu (hanche et genou fléchis) et de réaliser une extension du dos. L'extension de la région lombosacrée reproduit la douleur habituelle et indique une possible spondylolyse du côté ipsilatéral[20].

En cas de LI isolée, l'examen neurologique est normal. S'il existe des symptômes neurologiques (douleurs radiculaires, paresthésies etc...), ils sont liés à un spondylolisthésis plutôt qu'à la LI elle-même.

3. Examens complémentaires

Plusieurs examens d'imagerie peuvent aider au diagnostic d'une LI[21]. En cas de suspicion d'une LI, il est nécessaire de procéder à des examens radiographiques complémentaires pour confirmer le diagnostic. Les radiographies lombaires à 4 incidences (Face, Profil, Oblique droit et gauche) ont longtemps été considérées comme utiles au diagnostic car les vues obliques permettaient la description du « chien » au cou brisé. Il est désormais démontré que ces vues n'apportent pas de bénéfice comparées aux vues de face et de profil standard (Figure 2) [22]. Il est donc préférable de prescrire ces radiographies avec le système de radiographie EOS (EOS-Imaging – Paris) qui diminue l'exposition aux irradiations [23].



Figure 2: Radiographie de profil montrant une lyse isthmique L5 bilatérale chez un enfant de 6 ans. La lyse isthmique est associée à un spondylolisthésis de bas grade

Si la radiographie n'est pas contributive pour le diagnostic, en particulier pour des formes aiguës unilatérales, il est utile de proposer des examens

alternatifs. En revanche, il n'existe pas de consensus sur le type d'imagerie à proposer.

La scintigraphie est un excellent outil de dépistage pour les douleurs lombaires chez les enfants ou les adolescents. Elle est très sensible pour le dépistage des LI mais peu spécifique.

La tomodensitométrie (TDM) est très spécifique de la lyse isthmique. Elle peut permettre le diagnostic de LI chroniques peu déplacées et donc peu ou pas visibles sur la radiographie de profil (Figure 3). Une sclérose marginale hypertrophique sera en faveur d'une lésion chronique alors qu'une résorption osseuse des berges sera plutôt en faveur d'une lésion aiguë.

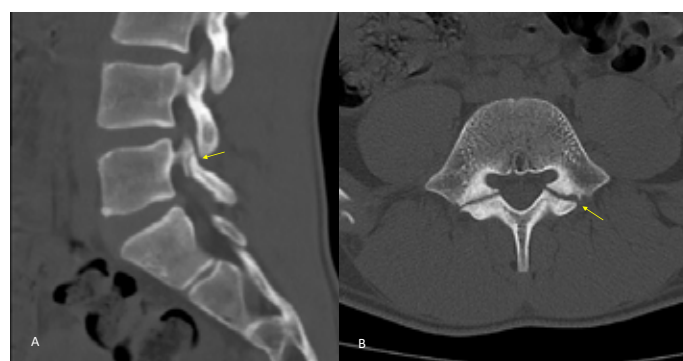


Figure 3 : (A) Coupe sagittale scanner de la jonction lombo-sacrée montrant une lyse isthmique L5 peu déplacée ancienne. (B) Même patiente, coupe axiale montrant une lyse isthmique bilatérale peu déplacée avec une sclérose des berges.

Le PET-Scan est un examen très sensible qui peut être également utilisé pour détecter des lésions précoces [24]. Certains le considèrent même comme le meilleur complément diagnostique lorsque les radiographies simples sont négatives[25]. Mais il n'est pas spécifique de la LI et d'autres lésions infectieuses ou tumorales peuvent simuler l'aspect d'une LI en PET-Scan.

L'IRM offre des avantages tant pour le diagnostic positif que pour le diagnostic différentiel de LI. Un œdème de l'isthme détecté sur l'IRM peut permettre de mettre en évidence une lésion pré-fracturaire. L'absence de radiation ionisante en fait un moyen d'exploration privilégié en cas de DLB chez l'enfant. Des séquences spécifiques telles que STIR ou T1-VIBE peuvent aujourd'hui permettre également d'apprécier la consolidation[26].

La radiographie standard permet le plus souvent de faire le diagnostic de LI. Aucun examen supplémentaire n'est alors nécessaire en complément. Si la radiographie est normale, l'IRM est, en France, l'examen de choix pour progresser dans le diagnostic. Elle peut être complétée par la tomodensitométrie dont la meilleure résolution spatiale permet de détecter des lésions plus fines. Certains considèrent d'ailleurs, comme un facteur de bon pronostic, l'association d'une lésion récente peu déplacée en TDM à un hypersignal T2 important en IRM[27].

4. Traitement

1. Le traitement conservateur

Le traitement conservateur est le traitement de choix devant tout type de LI symptomatique (ou non). Comme évoqué plus haut, les lésions peu déplacées et récentes ont plus de chance de consolider. Les examens d'imagerie sont alors pertinents pour proposer un pronostic.

Le traitement conservateur consiste généralement en une combinaison d'un traitement orthopédique par corset, d'une modulation/arrêt de l'activité sportive et de kinésithérapie, le tout pour une durée de 2 à 3 mois en moyenne. La séquence n'est toutefois pas consensuelle[28]. Pour des lésions aiguës et peu déplacées, ce traitement permet la consolidation dans 80 à 95% des cas[27,29-31].

Il n'existe pas de différence entre le type corset utilisé (souple ou rigide)[32]. Les exercices de kinésithérapie doivent comporter des étirements des chaînes postérieures et du travail en délordose. Cet accompagnement doit se poursuivre pour les athlètes qui considèrent une reprise de leur sport au même niveau qui est possible dans 95% des cas [33].

Récemment, certains auteurs ont proposé une technique utilisant des ultra-sons pulsés[34] (LIPUS) en complément du traitement conservateur avec des résultats qui semblent prometteurs sur la consolidation de la LI[35].

2. Le traitement chirurgical

Le traitement chirurgical ne doit être envisagé qu'après un échec d'un traitement conservateur bien conduit d'au-moins 6 mois à 1 an. Plusieurs techniques sont possibles : la reconstruction de l'isthme et l'arthrodèse lombo-sacrée dans les formes les plus sévères. La reconstruction isthmique est privilégiée pour maintenir la mobilité du segment L5-S1.

I. La reconstruction isthmique (Figures 4 A et B)

Plusieurs techniques peuvent être utilisées pour réaliser l'ostéosynthèse de la LI soit par abord direct soit en percutané guidée par fluoroscopie ou navigation soit plus récemment par voie endoscopique[36]. Les techniques utilisées par abord direct consistent en un débridement de la lyse (Nodule de Gill), une greffe osseuse et une ostéosynthèse. Plusieurs types d'ostéosynthèse ont été décrits : vissage direct (Buck[37]), lassage isolé ou associé à un vissage pédiculaire ou encore une combinaison vis et crochet sous-lamaire etc...[38-47]. Une méta-analyse récente[48] a comparé une partie de ces techniques et conclue que la technique de Buck et les techniques utilisant des vis pédiculaires[49] offrent le plus de chance de consolidation (80%) et un faible taux de complication. Il faut noter que certains patients ne consolident pas mais deviennent asymptomatiques[46].

Certains prérequis à l'utilisation de ces techniques de réparation isthmiques sont à respecter : le disque L5-S1 doit être sain et le spondylolisthésis doit être minime (grade 1). La réparation isthmique est le traitement de

choix en cas d'échec du traitement conservateur pour une LI unilatérale.

II. L'arthrodèse lombo-sacrée (Figure 4 C)

L'arthrodèse lombo-sacrée est le stade ultime du traitement chirurgical d'une LI symptomatique. Elle doit être considérée en cas de LI symptomatique réfractaire, avec une discopathie L5-S1 et/ou un spondylolisthésis de haut-grade. Ce thème sera abordé dans un autre chapitre.

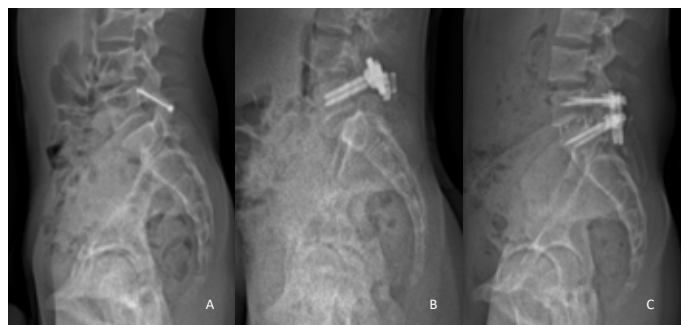


Figure 4 : radiographies de profil de la jonction lombo-sacrée montrant (A) un exemple de reconstruction isthmique percutanée selon Buck réalisée sous navigation chirurgicale, (B) un exemple de reconstruction isthmique par vis pédiculaire associée à une fixation de la lame par un ligament, (C) un exemple de d'arthrodèse lombo-sacrée L5-S1 circonférentielle réalisée par voie postérieure à l'aide vis pédiculaires et de cages intersomatiques PLIF.

5. Diagnostics différentiels

Il est indispensable de bien identifier les autres causes possibles de DLB.

- Tumeurs
- Infections
- Inflammations : spondylarthropathies
- Douleurs de l'articulation sacro-iliaque
- Scheuermann lombaire
- Hernies discales

6. Pronostic

La progression d'un spondylolisthésis est l'une des principales préoccupations chez les patients présentant une LI. Dans l'ensemble, le risque de progression est faible, estimé à environ 3 à 4% [50]. La progression est surtout à surveiller pendant la poussée de croissance à l'adolescence. Les paramètres pelviens exercent une influence sur la progression du SPL. Certaines études suggèrent qu'une incidence pelvienne élevée est à risque de progression dans les SPL de bas grade[51,52]. Comme nous l'avons présenté plus haut, la majorité des adolescents reprennent leurs activités après six mois de traitement conservateur. Les enfants et adolescents présentant une LI ou un SPL nécessitent des radiographies debout pour évaluer la progression du glissement tous les 6 à 12 mois jusqu'à ce qu'ils atteignent la maturité squelettique.

Il n'existe pas à ce jour de contre-indication à la

pratique sportive chez les patients présentant une LI. La présence d'un SPL de haut grade ou de douleurs invalidantes à l'effort peuvent toutefois conduire à une réorientation sportive pour des athlètes de haut niveau.

7. Messages clés

- Prévalence de la LI est 5% après 6 ans
- Souvent asymptomatique
- Cause mixte : génétique / mécanique
- Cause avérée la plus fréquente de DLB chez l'enfant
- Les sportifs sont plus souvent symptomatiques que les non-sportifs
- Traitement conservateur efficace dans plus de 80% des cas
- La réparation isthmique est à privilégier en première intention
- Surveillance de la progression d'un SPL pendant toute la croissance

8. Références

1. Fredrickson, B.E.; Baker, D.; McHolick, W.J.; Yuan, H.A.; Lubicky, J.P. The natural history of spondylolysis and spondylolisthesis. *J Bone Joint Surg Am* 1984, 66, 699-707.
2. Song, B.; You, S.K.; Lee, J.E.; Lee, S.M.; Cho, H.H. Prevalence of Incidentally Detected Spondylolysis in Children. *Taehan Yongsang Uihakhoe Chi* 2022, 83, 127-137, doi:10.3348/jksr.2021.0020.
3. Mansfield, J.T.; Wroten, M. Pars Interarticularis Defect. In *StatPearls; Treasure Island (FL) ineligible companies. Disclosure: Michael Wroten declares no relevant financial relationships with ineligible companies.*, 2023.
4. Saraste, H. Spondylolysis and spondylolisthesis. *Acta Orthop Scand Suppl* 1993, 251, 84-86, doi:10.3109/17453679309160129.
5. Gill, G.G. Long-term follow-up evaluation of a few patients with spondylolisthesis treated by excision of the loose lamina with decompression of the nerve roots without spinal fusion. *Clin Orthop Relat Res* 1984, 215-219.
6. Wynne-Davies, R.; Scott, J.H. Inheritance and spondylolisthesis: a radiographic family survey. *J Bone Joint Surg Br* 1979, 61-B, 301-305, doi:10.1302/0301-620X.61B3.383720.
7. Kato, K.; Hakozaiki, M.; Mashiko, R.; Konno, S.I. Familial development of lumbar spondylolysis: a familial case report of 7- and 4-year-old brothers and their father. *J Int Med Res* 2021, 49, 3000605211015559, doi:10.1177/03000605211015559.
8. Yurube, T.; Kakutani, K.; Okamoto, K.; Manabe, M.; Maeno, K.; Yoshikawa, M.; Sha, N.; Kuroda, R.; Nishida, K. Lumbar spondylolysis: A report of four cases from two generations of a family. *J Orthop Surg (Hong Kong)* 2017, 25, 2309499017713917, doi:10.1177/2309499017713917.
9. Turner, R.H.; Bianco, A.J., Jr. Spondylolysis and spondylolisthesis in children and teen-agers. *J Bone Joint Surg Am* 1971, 53, 1298-1306.
10. Peleg, S.; Dar, G.; Steinberg, N.; Masharawi, Y.; Been, E.; Abbas, J.; Hershkovitz, I. Sacral orientation and spondylolysis. *Spine (Phila Pa 1976)* 2009, 34, E906-910, doi:10.1097/BRS.0b013e3181b34b75.
11. Zehnder, S.W.; Ward, C.V.; Crow, A.J.; Alander, D.; Latimer, B. Radiographic assessment of lumbar facet distance spacing and pediatric spondylolysis. *Spine (Phila Pa 1976)* 2009, 34, 285-290, doi:10.1097/BRS.0b013e3181956053.
12. Ward, C.V.; Latimer, B.; Alander, D.H.; Parker, J.; Ronan, J.A.; Holden, A.D.; Sanders, C. Radiographic assessment of lumbar facet distance spacing and spondylolysis. *Spine (Phila Pa 1976)* 2007, 32, E85-88, doi:10.1097/01.brs.0000252200.66545.43.
13. Schroeder, G.D.; LaBella, C.R.; Mendoza, M.; Daley, E.L.; Savage, J.W.; Patel, A.A.; Hsu, W.K. The role of intense athletic activity on structural lumbar abnormalities in adolescent patients with symptomatic low back pain. *Eur Spine J* 2016, 25, 2842-2848, doi:10.1007/s00586-016-4647-5.
14. Li, J.; Liang, J.; Xu, Y.; Du, D.; Feng, F.; Shen, J.; Cui, Y. Incidence of lumbar spondylolysis in athletes with low back pain: A systematic evaluation and single-arm meta-analysis. *Medicine (Baltimore)* 2023, 102, e34857, doi:10.1097/MD.0000000000034857.
15. Soler, T.; Calderon, C. The prevalence of spondylolysis in the Spanish elite athlete. *Am J Sports Med* 2000, 28, 57-62, doi:10.1177/03635465000280012101.
16. Bono, C.M. Low-back pain in athletes. *J Bone Joint Surg Am* 2004, 86, 382-396, doi:10.2106/00004623-200402000-00027.
17. Altaf, F.; Heran, M.K.; Wilson, L.F. Back pain in children and adolescents. *Bone Joint J* 2014, 96-B, 717-723, doi:10.1302/0301-620X.96B6.33075.
18. Pate, J.W.; Joslin, R.; Hurtubise, K.; Anderson, D.B. Assessing a child or adolescent with low back pain is different to assessing an adult with low back pain. *J Paediatr Child Health* 2022, 58, 566-571, doi:10.1111/jpc.15933.
19. Kayser, R.; Mahlfeld, K.; Heyde, C.E.; Grasshoff, H.; Mellerowicz, H. Tight hamstring syndrome and extra- or intraspinal diseases in childhood: a multicenter study. *Eur Spine J* 2006, 15, 403-408, doi:10.1007/s00586-005-0886-6.

20. Sung, P.S.; Yoon, B.; Lee, D.C. Lumbar spine stability for subjects with and without low back pain during one-leg standing test. *Spine (Phila Pa 1976)* 2010, 35, E753-760, doi:10.1097/BRS.0b013e3181d53b9c.
21. Standaert, C.J.; Herring, S.A. Spondylolysis: a critical review. *Br J Sports Med* 2000, 34, 415-422, doi:10.1136/bjsm.34.6.415.
22. Beck, N.A.; Miller, R.; Baldwin, K.; Zhu, X.; Spiegel, D.; Drummond, D.; Sankar, W.N.; Flynn, J.M. Do oblique views add value in the diagnosis of spondylolysis in adolescents? *J Bone Joint Surg Am* 2013, 95, e65, doi:10.2106/JBJS.L.00824.
23. Hamzian, N.; Afereydoon, S.; Ghorbani, M.; Abrisham, S.M.J.; Roozmand, Z.; Abdollahi-Dehkordi, S.; Sepehr Javan, M.; Reza Deevband, M. Equivalent Dose and Risk of Exposure Induced Cancer Death of Different Organs due to Various Image Techniques of EOS Imaging System. *J Biomed Phys Eng* 2021, 11, 289-296, doi:10.31661/jbpe.v0i0.2012-1242.
24. Peng, Z.; Jia, Y.; Li, J.; Wang, G. Diagnostic performance of SPECT in lumbar spondylolysis: a systematic review and meta-analysis. *Clin Radiol* 2024, 79, e137-e146, doi:10.1016/j.crad.2023.10.004.
25. Zukotynski, K.; Curtis, C.; Grant, F.D.; Micheli, L.; Treves, S.T. The value of SPECT in the detection of stress injury to the pars interarticularis in patients with low back pain. *J Orthop Surg Res* 2010, 5, 13, doi:10.1186/1749-799X-5-13.
26. Watura, C.; Mitchell, A.W.M.; Fahy, D.; Houghton, J.; Kang, S.; Lee, J.C. T1-VIBE and STIR MRI of lumbar pars interarticularis injuries in elite athletes: fracture characterisation and potential prognostic indicators. *Skeletal Radiol* 2023, doi:10.1007/s00256-023-04437-x.
27. Sairyo, K.; Sakai, T.; Yasui, N. Conservative treatment of lumbar spondylolysis in childhood and adolescence: the radiological signs which predict healing. *J Bone Joint Surg Br* 2009, 91, 206-209, doi:10.1302/0301-620X.91B2.21256.
28. Hollabaugh, W.L.; Foley Davelaar, C.M.; McHorse, K.J.; Achar, S.A.; MacDonald, J.P.; Riederer, M.F. Clinical Practice Patterns of Isthmic Spondylolysis in Young Athletes: A Survey of Pediatric Research in Sports Medicine Members. *Curr Sports Med Rep* 2022, 21, 405-412, doi:10.1249/JSR.0000000000001008.
29. Kurd, M.F.; Patel, D.; Norton, R.; Picetti, G.; Friel, B.; Vaccaro, A.R. Nonoperative treatment of symptomatic spondylolysis. *J Spinal Disord Tech* 2007, 20, 560-564, doi:10.1097/BSD.0b013e31803dcccc.
30. Goetzinger, S.; Courtney, S.; Yee, K.; Welz, M.; Kalani, M.; Neal, M. Spondylolysis in Young Athletes: An Overview Emphasizing Nonoperative Management. *J Sports Med (Hindawi Publ Corp)* 2020, 2020, 9235958, doi:10.1155/2020/9235958.
31. Kuroshima, K.; Miyazaki, S.; Hiranaka, Y.; Ryu, M.; Inoue, S.; Yurube, T.; Kakutani, K.; Tadokoro, K. Rate and Duration of Bone Union for Conservative Treatment in Pediatric Lumbar Spondylolysis. *Spine (Phila Pa 1976)* 2023, doi:10.1097/BRS.0000000000004849.
32. Virkki, E.; Holstila, M.; Kolari, T.; Lastikka, M.; Mattila, K.; Malmi, S.; Pajulo, O.; Helenius, I. Elastic Lumbar Support Versus Rigid Thoracolumbar Orthosis for Acute Pediatric Spondylolysis: A Prospective Controlled Study. *Spine (Phila Pa 1976)* 2023, 48, 89-96, doi:10.1097/BRS.0000000000004424.
33. Kasamasu, T.; Ishida, Y.; Sato, M.; Mase, Y.; Sairyo, K. Rates of Return to Sports and Recurrence in Pediatric Athletes after Conservative Treatment for Lumbar Spondylolysis. *Spine Surg Relat Res* 2022, 6, 540-544, doi:10.22603/ssrr.2021-0242.
34. Tan, Y.; Guo, Y.; Reed-Maldonado, A.B.; Li, Z.; Lin, G.; Xia, S.J.; Lue, T.F. Low-intensity pulsed ultrasound stimulates proliferation of stem/progenitor cells: what we need to know to translate basic science research into clinical applications. *Asian J Androl* 2021, 23, 602-610, doi:10.4103/aja.aja_25_21.
35. Arima, H.; Suzuki, Y.; Togawa, D.; Mihara, Y.; Murata, H.; Matsuyama, Y. Low-intensity pulsed ultrasound is effective for progressive-stage lumbar spondylolysis with MRI high-signal change. *Eur Spine J* 2017, 26, 3122-3128, doi:10.1007/s00586-017-5081-z.
36. Lu, V.M.; Levi, A.D.; Basil, G.W. Endoscopic-assisted fusion for lumbar pars fracture repair in an adolescent patient. *Clin Neurol Neurosurg* 2023, 233, 107920, doi:10.1016/j.clineuro.2023.107920.
37. Buck, J.E. Direct repair of the defect in spondylolisthesis. Preliminary report. *J Bone Joint Surg Br* 1970, 52, 432-437.
38. Sairyo, K.; Goel, V.K.; Faizan, A.; Vadapalli, S.; Biyani, S.; Ebraheim, N. Buck's direct repair of lumbar spondylolysis restores disc stresses at the involved and adjacent levels. *Clin Biomech (Bristol, Avon)* 2006, 21, 1020-1026, doi:10.1016/j.clinbiomech.2006.06.011.
39. Roca, J.; Iborra, M.; Cavanilles-Walker, J.M.; Alberti, G. Direct repair of spondylolysis using a new pedicle screw hook fixation: clinical and CT-assessed study: an analysis of 19 patients. *J Spinal Disord Tech* 2005, 18 Suppl, S82-89, doi:10.1097/01.bsd.0000123425.12852.3c.
40. Nozawa, S.; Shimizu, K.; Miyamoto, K.; Tanaka, M. Repair of pars interarticularis defect by segmental wire fixation in young athletes with spondylolysis. *Am J Sports Med* 2003, 31, 359-364, doi:10.1177/03635465030310030601.

41. Reitman, C.A.; Esses, S.I. Direct repair of spondylolytic defects in young competitive athletes. *Spine J* 2002, 2, 142-144, doi:10.1016/s1529-9430(02)00179-1.

42. Omran, K.; Othman, A.M. Lumbar Spondylolysis Reconstruction-Stabilization Using a Motion-Preserving Technique. *World Neurosurg* 2021, 154, e698-e706, doi:10.1016/j.wneu.2021.07.124.

43. Okuwaki, S.; Tatsumura, M.; Gamada, H.; Ogawa, T.; Mammoto, T.; Hirano, A.; Yamazaki, M. Direct reduction and repair of spondylolysis with grade 1 slip using the smiley face rod: a case report. *J Rural Med* 2021, 16, 56-61, doi:10.2185/jrm.2020-039.

44. Gould, H.P.; Winkelman, R.D.; Tanenbaum, J.E.; Hu, E.; Haines, C.M.; Hsu, W.K.; Kalfas, I.H.; Savage, J.W.; Schickendantz, M.S.; Mroz, T.E. Epidemiology, Treatment, and Performance-Based Outcomes in American Professional Baseball Players With Symptomatic Spondylolysis and Isthmic Spondylolisthesis. *Am J Sports Med* 2020, 48, 2765-2773, doi:10.1177/0363546520945727.

45. Bennett, J.T.; Zook, K.J.; Eyvazzadeh, P.M.; Lin, P.S. A Novel Motion-Preservation Technique for Intra and Intra-Intersegmental Repair of Spondylolysis and Spondylolisthesis: The Lin Technique. *Surg Technol Int* 2016, 29, 367-373.

46. Snyder, L.A.; Shufflebarger, H.; O'Brien, M.F.; Thind, H.; Theodore, N.; Kakarla, U.K. Spondylolysis outcomes in adolescents after direct screw repair of the pars interarticularis. *J Neurosurg Spine* 2014, 21, 329-333, doi:10.3171/2014.5.SPINE13772.

47. de Bodman, C.; Bergerault, F.; de Courtivron, B.; Bonnard, C. Lumbo-sacral motion conserved after isthmic reconstruction: long-term results. *J Child Orthop* 2014, 8, 97-103, doi:10.1007/s11832-014-0560-9.

48. Tsai, S.H.L.; Chang, C.W.; Chen, W.C.; Lin, T.Y.; Wang, Y.C.; Wong, C.B.; Yolcu, Y.U.; Alvi, M.A.; Bydon, M.; Fu, T.S. Does Direct Surgical Repair Benefit Pars Interarticularis Fracture? A Systematic Review and Meta-analysis. *Pain Physician* 2022, 25, 265-282.

49. Linton, A.A.; Hsu, W.K. A Review of Treatment for Acute and Chronic Pars Fractures in the Lumbar Spine. *Curr Rev Musculoskelet Med* 2022, 15, 259-271, doi:10.1007/s12178-022-09760-9.

50. Danielson, B.I.; Frennered, A.K.; Irstam, L.K. Radiologic progression of isthmic lumbar spondylolisthesis in young patients. *Spine (Phila Pa 1976)* 1991, 16, 422-425, doi:10.1097/00007632-199104000-00005.

51. Hanson, D.S.; Bridwell, K.H.; Rhee, J.M.; Lenke, L.G. Correlation of pelvic incidence with low- and

high-grade isthmic spondylolisthesis. *Spine (Phila Pa 1976)* 2002, 27, 2026-2029, doi:10.1097/00007632-200209150-00011.

52. Sevrain, A.; Aubin, C.E.; Gharbi, H.; Wang, X.; Labelle, H. Biomechanical evaluation of predictive parameters of progression in adolescent isthmic spondylolisthesis: a computer modeling and simulation study. *Scoliosis* 2012, 7, 2, doi:10.1186/1748-7161-7-2.

DOI : 10.34814/sofop-2024-10

LES HERNIES DISCALES LOMBAIRES À L'ÂGE PÉDIATRIQUE

T. SAINT DENIS

Les hernies discales lombaires (HDL) sont une cause rare de morbidité dans la population pédiatrique qui peut impacter la continuité scolaire, sociale et sportive.

La fréquence et les conséquences en terme de santé publique de la même pathologie dans la population adulte ont déjà permis des attitudes et des recommandations consensuelles dans la communauté médicale. Néanmoins ces habitudes ne semblent pas être tout à fait transposables à la population pédiatrique et quelques questions existent sur le sujet :

- Quelle est l'épidémiologie dans les âges pédiatriques ?
- Existe-t-il des facteurs de risque intrinsèques et environnementaux ?
- Les symptômes sont-ils assez caractéristiques pour ne pas méconnaître le diagnostic ?
- Les innovations chirurgicales ont-elles changé la donne pour la chirurgie pédiatrique ?
- Le devenir à long terme des hernies discales survenant sur un organisme jeune et en croissance est-il connu ?

Épidémiologie

Le terme « adolescent » dans les populations des études consultées amène à un âge maximal de 18 ans. Les lombalgies chez les enfants et adolescents concerneraient 18-51% de la population (1) mais seuls 10% de ces douleurs sont a priori en lien avec une hernie discale (2).

Le premier cas rapporté dans la littérature date de 1945 (3). L'incidence est faible, une étude longitudinale finlandaise (12058 personnes nées en 1966) explorant les recours à hospitalisation pour lombalgies avait retrouvé une incidence cumulée des HDL estimée à 4 pour 10000 à l'âge pédiatrique (4). Dans des travaux plus récents les incidences de hernies discales sont estimées à 1 à 2% (5) témoignant d'une certaine augmentation diagnostique avec des outils radiologiques plus accessibles (IRM) mais restant rares en comparaison de l'incidence en population adulte où 40% des individus présenteront un jour une hernie discale (6).

Si on considère la sous population des plus jeunes (moins de 12 ans) ils ne représentent que 2,5% des population publiées et les expériences rapportées sont des cas uniques plus que des cohortes (7).

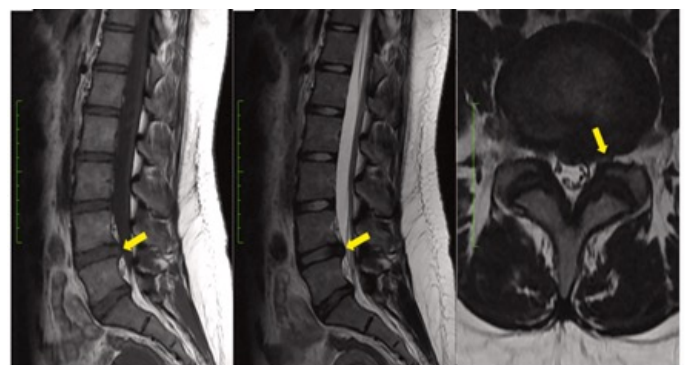
Contrairement aux adultes la localisation L4/L5 est plus habituelle que L5/S1 dans la population pédiatrique (7).

La présentation anatomo-radiologique habituelle

est un disque bien hydraté. Une fracture avulsion de l'anneau apophysaire (i.e. fracture du Lister marginal) peut être associée (8). Une étude explorant une population pédiatrique présentant une hernie discale lombaire radiologique, menée de 1985 à 2010, rapportait 38% de hernie associée à une telle fracture, (versus 6% en population adulte). Il y avait une corrélation significative avec le genre masculin et le caractère central de la hernie. Concernant l'issue pronostique entre les deux situations il n'y avait pas de différence significative avec 58% libres de symptômes au dernier suivi pour ceux avec fracture et 68% dans la population sans fracture.

La situation de la fracture du listel marginal est abordée dans un autre chapitre et il est proposé ici de traiter essentiellement le sujet de la stratégie de prise en charge de cette dernière population sans fracture. Néanmoins si les cas cliniques utilisés pour étayer les propos sont assez détaillés pour discriminer les deux situations les cohortes qui sont les outils les plus utiles pour juger d'une attitude la plus adaptée de prise en charge ne sont souvent pas assez détaillées pour discerner les deux situations anatomiques.

Le nucleus pulposus de l'enfant est en comparaison de l'adulte moins dégénératif, plus hydraté, mou et visqueux. Ces propriétés le rendent ainsi moins candidat à l'assèchement et à la résorption.



IRM rachidienne, patiente de 15 ans, présentant une lomboradiculalgie gauche évoluant depuis 4 ans corrélée à une hernie discale L4-L5 gauche. Le disque est de tonalité normale en dehors du fragment hernié. (Balafif et al.) (18)

Facteurs de risque

Contrairement à l'évolution dégénérative inéluctable du rachis chez l'adulte l'évènement traumatique est le principal facteur de risque de hernie discale chez l'enfant. Il est retrouvé dans 30 à 60% des situations (9).

Le mécanisme résulte d'une compression axiale par port de charge, ou d'un traumatisme lors de la pratique sportive par un effet similaire ou une hyperflexion-hyperextension, ou encore une chute (10).

Néanmoins cet événement traumatique s'inscrit dans une situation de susceptibilité à la discopathie et aux hernies discales par une combinaison de facteurs génétiques et environnementaux (11).

Les facteurs génétiques rapportés sont liés au récepteur de la Vitamine D, aux collagènes (type I, IX, XI), à un composant des protéoglycanes (Aggrecan), à une métalloprotéinase (MMMP-3, 2), à des interleukines (1, 6) et d'autres encore.

Ces facteurs génétiques peuvent avoir une responsabilité dans un caractère héréditaire des facteurs de risque. En effet entre 13 et 57% des adolescents avec une HDL ont un parent au premier degré avec un antécédent similaire (9).

Concernant les facteurs non génétiques le tabac est identifié comme facteur de risque mais ne peut être imputé dans la population pédiatrique.

Le travail physique est un facteur de risque reconnu particulièrement quand il comporte des ports de charges. On retrouve ces cas rapportés dans certains pays chez des enfants exposés au travail manuel à un jeune âge dans la construction ou l'agriculture.

La surcharge rachidienne statique axiale est un autre facteur mécanique identifié que l'on peut relier au mode de vie sédentaire avec des positions assises prolongées, ce facteur de risque peut s'appliquer à la population adolescente.

Certains facteurs de risques ne sont pas totalement indépendants de la génétique, il s'agit de l'âge bien-sûr qui est une combinaison évidente de génétique et d'environnement. Ce qui explique la prédisposition des adultes, l'incidence peu courante avant 20 ans, et très rare avant 9 ans.

La taille semble aussi avoir son importance avec un risque relatif de 2,3 pour les hommes de 180 cm et de 3,7 pour les femmes de 170 cm en comparaison d'une population similaire d'au moins 10 cm de moins (12). L'obésité est aussi retrouvée comme facteur de risque, surtout en cas de prédominance de la surcharge au niveau du tronc, et prédispose à la dégénérescence discale, l'hypertrophie ligamentaire, les hernies discales et les sténoses canalaires. L'analyse radiologique quantitative entre obésité et l'incidence de hernie discale a montré une corrélation significative (13).

D'après une étude menée sur 400 cas de lombalgies en population pédiatrique, les anomalies vertébrales isolées telles que le spina bifida occulta sans anomalie médullaire et les anomalies transitionnelles lombosacrées ne sont pas reconnues comme des facteurs retrouvés de hernie discale ou de disque dégénératif précoce (1). Concernant les anomalies vertébrales au sens plus large comprenant aussi les scoliozes, ils sont couramment considérés comme

facteurs favorisants mais sans données quantitatives disponibles (9).

Présentation cliniques

La présentation clinique est assez proche de celle de l'adulte, c'est-à-dire un tableau de lombalgies, de tonalité mécanique et d'apparition aiguë, aggravée à l'effort et l'antéflexion.

Les lombalgies peuvent être associées à une radiculalgie souvent unilatérale, éventuellement des paresthésies et dysesthésies.

Le signe de Lasègue semble avoir une meilleure sensibilité chez l'enfant du fait de tension radiculaire plus importante (90% des cas de hernies discales pédiatriques) (9). Les symptômes sont variablement typiques et identifiables dépendant de la capacité de l'enfant à les expliciter.

Concernant la population pédiatrique la plus jeune, seuls quelques cas ont été rapportés (13, 18, 27 mois), le diagnostic est encore plus difficile avec une présentation de refus de marche et parfois de position assise, ainsi qu'une irritabilité.

Les cas de déficit neurologique ou sphinctériens rapportés sont exceptionnels ; on note un cas typique de syndrome de queue de cheval (hypoesthésie en selle, incontinence) chez une patiente de 13 ans (10).

Diagnostics différentiels

Si une lombalgie ou une radiculalgie sont possiblement en lien avec une hernie discale chez un enfant, d'autant plus qu'il existe une histoire traumatique ou familiale, comme dans la population adulte il est nécessaire d'évoquer des diagnostics différentiels (14) :

- spondylodiscite : situation traumatique ou infectieuse, associée à une fièvre, une altération de l'état général
- spondylolisthésis ou spondylolyse : pratique sportive intense exposant à des microtraumatismes et des hyperextensions, douleur localisée, modifications sagittales
- néoplasie : pas d'histoire traumatique, douleurs nocturnes, non soulagées par le repos
- hernies de Schmorl's : histoire traumatique ou familiale, douleur à la jonction thoraco-lombaire, inconfort global dans la région des disques thoraciques, antéflexion impossible.

Diagnostic positif

Le diagnostic de hernie discale est souvent retardé du fait de certains tableaux atypiques et de la rareté de la situation.

Il repose sur l'imagerie, classiquement par IRM, mais peut apparaître sur une tomodynamométrie (TDM) même si cet examen tend à être limité en utilisation chez l'enfant. Il reste un outil d'imagerie associé utile pour rechercher une fracture du listel marginal associée comme mentionnée précédemment.

Des radiographies de rachis entier sont volontiers associées à la recherche d'anomalies statiques ou

focales rachidiennes en tant que facteur favorisant ou associés.

Traitement conservateur

L'approche conservatrice est toujours privilégiée en première intention après vérification de l'absence de trouble moteur ou sphinctérien et élimination des diagnostics différentiels.

Il consiste en un repos et une éviction des activités douloureuses et sollicitant le rachis.

La kinésithérapie est aussi utilisée avec des modalités de musculation et récupération ou entretien de la souplesse puis comme outil de prévention des récidives.

Le traitement médicamenteux comprend des antalgiques de palier I et anti-inflammatoires non stéroïdiens, mais aussi des antalgiques de paliers supérieurs et d'autres agents anti-inflammatoires.

Les ports de corset à visée antalgique et prévention de lésion surajoutée est aussi évoqué comme possibilité thérapeutique non interventionnelle.

Des expériences satisfaisantes d'injections épidurales de stéroïdes en tant que traitement conservateur sont aussi rapportées (15).

Le taux d'efficacité rapportée du traitement conservateur à court et long terme varie de 25 à 50% dans les revues de littérature (9).

Traitement intradiscal

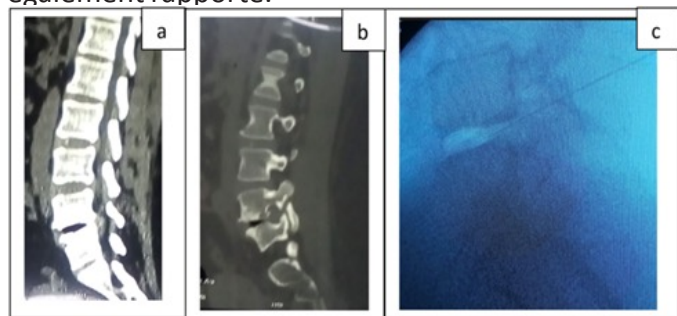
La thérapie intradiscale par chemonucléolyse est une option interventionnelle non chirurgicale. 3 études (Kuh et al., Bradbury et al., Lorenz et McCulloch) ont évalué les résultats sur des séries respectivement de 65, 42 et 54 patients avec des taux de réussite entre 64 et 89% (9).

Les propositions d'indications qui en découlent sont les suivantes :

- situation de radiculalgies prédominant sur les lombalgies
- présentation clinique avec Lasègue sévère
- hernie discale d'aspect molle au scanner.

L'effet indésirable rapporté est l'aggravation post-procédurale de la lombalgie.

Un cas de choc anaphylactique d'issue favorable est également rapporté.



Scanner rachidien (a, b) et Fluoroscopie per-procédurale d'une patiente de 14 ans présentant une lombosciatique S1 gauche traitée par discolyse L5-S1 percutanée à l'ozone (Tiendrebeogo/Zabsonre et al. Pediatric Rheumatology (2024))

Techniques chirurgicales

La chirurgie est envisagée en cas d'absence de réponse satisfaisante au traitement conservateur ou d'aggravation de la symptomatologie.

La chirurgie consiste en une décompression radiculaire par retrait d'un fragment discal hernié, possiblement un discectomie, une hémilaminectomie d'exposition.

La fusion vertébrale associée sur deux niveaux ou plus est aussi une option pratiquée.

Depuis la première expérience chirurgicale rapportée en 1960 (16). La technique chirurgicale a beaucoup évolué avec l'avènement depuis ces dernières décennies de la chirurgie mini-invasive puis l'ajout de l'endoscopie.

Le plus jeune cas opéré à ce jour avait 1 an (17) et des cas sont rapportés de façon éparse dans la littérature avec même une première chirurgicale nationale récente (2022) en Indonésie (18) témoignant encore une fois de la rareté de la situation.

Néanmoins des séries chirurgicales sont constituées et partagées avec des maximums atteignant les 180 patients pour un total de cas publiés de 1094 évalué en 2019 (7).

Les techniques ont évolué et ont pu faire changer la balance décisionnelle du choix thérapeutique.

Les principales avancées sont la magnification du geste par la microscopie et secondairement la minimisation de la voie d'abord à l'aide des écarteurs tubulaires. L'actualité est la chirurgie endoscopique qui amplifie les avantages des deux techniques précédentes, aidées par les endoscopes haute définition, la navigation et la robotique.

La comparaison des durées d'hospitalisation est en faveur de l'endoscopie qui est la seule permettant une prise en charge ambulatoire et des durées moindres (0 - 4,4 jours) que la microchirurgie (1,3 - 7,3 jours) et encore plus par rapport à la chirurgie dite ouverte (10,6 jours en moyenne) (7).

Yu et al. décrivaient un résultat entre endoscopie et chirurgie ouverte comparable en terme d'échelle visuelle de douleur et de score ODI (Oswestry Disability Index), mais permettant pour la première technique une disparition des symptômes plus rapide et diminution de la durée d'hospitalisation (19).

La chirurgie microscopique consiste en une décompression par voie postérieure latéralisée de la racine. L'usage d'un écarteur tubulaire miniminvasif a montré son efficacité et sa sécurité (20) et était devenue jusqu'à ces dernières années une technique de référence.

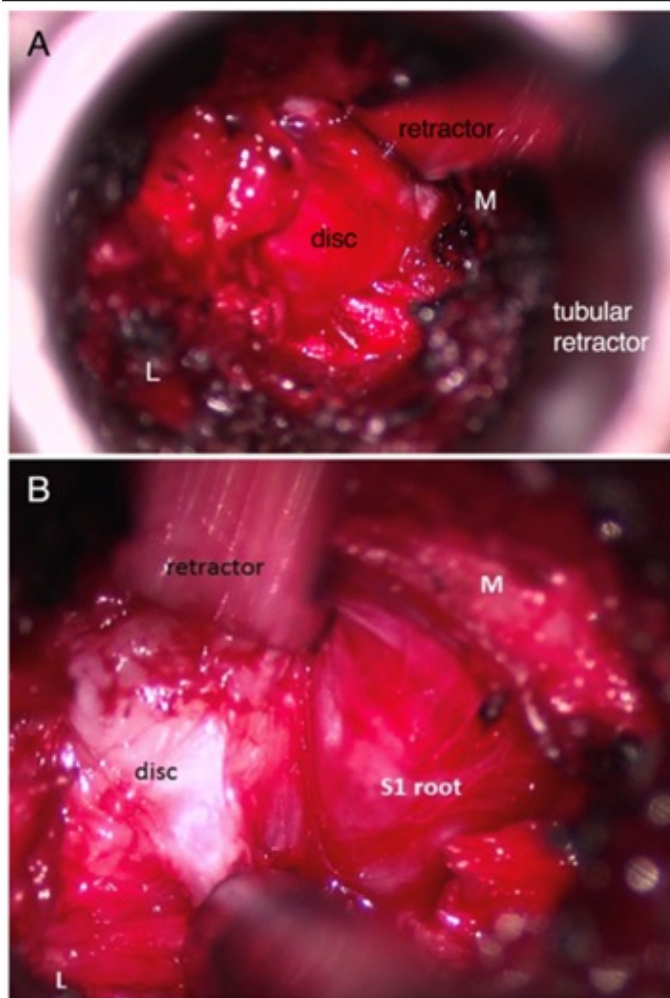
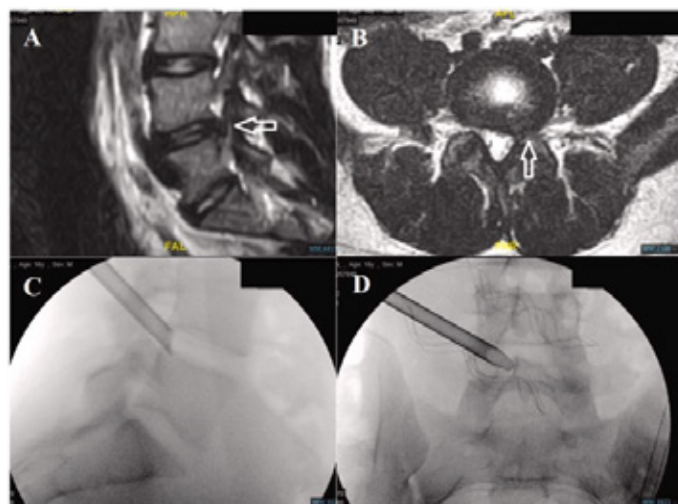
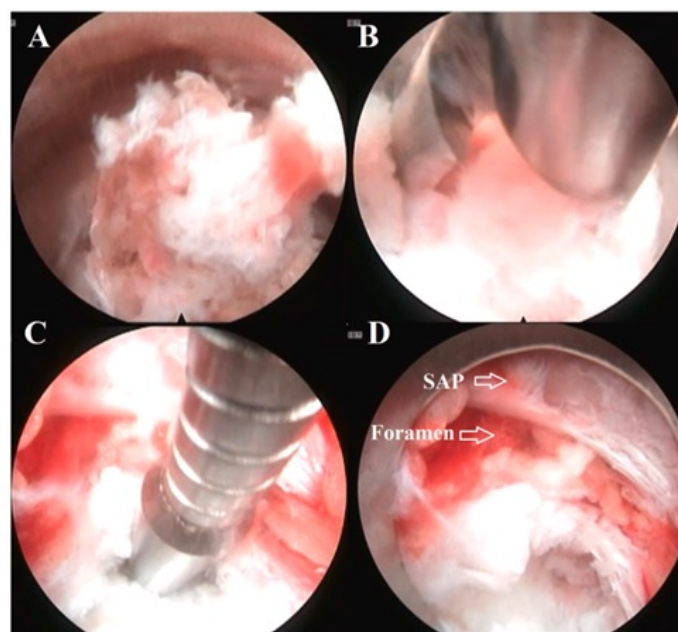


Image peropératoire de chirurgie mini-invasive sous microscopie avec écarteur tubulaire. (Montejo et al.) (20)



IRM préopératoire (A, C) d'une patiente de 16 ans présentant une hernie discale L4-L5 foraminale gauche traitée par discectomie endoscopique transforaminale, fluoroscopie peropératoire (C, D) montrant l'écarteur tubulaire introduit par voie percutanée latérale (Bajaj et al.) (21)



Vues endoscopiques per-procédurales: aspect de la hernie à la mise en place de l'endoscope dans l'écarteur tubulaire (A), outils de discectomie droit (B) et flexible (C), visualisation après discectomie du processus articulaire supérieur (SAP) du foramen vertébral et reste de disque préservé (D) (Bajaj et al.) (21)

La chirurgie endoscopique est réalisée au moyen d'un canal de travail et d'une optique, réunis dans un élément monobloc faisant approximativement la taille d'un stylo standard (21). Cette miniaturisation donne la possibilité d'une chirurgie éveillée sous anesthésie locale avec une prise en charge ambulatoire.

Les deux principales voies d'abord sont, interlaminaire pour une visualisation postérieure plus classique (L5-S1) et transforaminales (L4-L5) par insertion latérale et oblique. Cette dernière assez spécifique de l'endoscopie offre aussi la possibilité de décompression antérieure dans la zone thoracique (cas rapporté pour une tumeur à l'âge pédiatrique).

Les cohortes pédiatriques actuelles, de traitement de hernie discale par endoscopie, la plus ancienne datant de 2014, comprennent jusqu'à 29 patients (22) et rapportent entre 75,6 et 98,5% de réduction satisfaisante des symptômes.

L'inconvénient de cette technique est une courbe d'apprentissage longue incompatible avec un milieu pédiatrique exclusif où les cas sont rares.

Des recommandations d'indication tendent à émerger pour ce type de chirurgie (9) :

- échec après 6 semaines de traitement conservateur
- un disque plutôt intact en comparaison
- disque exclu ou protrus dans l'espace sous ligamentaire.

Une autre question technique se pose dans la chirurgie de hernie discale est l'extension du geste de discectomie. Une exérèse insuffisante de noyau pulpeux discal est à même de mener à un échec chirurgical alors qu'une discectomie trop étendue peut entraîner une sténose de l'espace discal et des modifications dégénératives aux étages adjacents. Il est ainsi recommandé chez les patients pédiatriques de respecter l'intégrité de l'annulus fibrosus là où la synthèse des protéoglycanes est la plus active permettant ainsi une possible régénération du disque (23).

Choix thérapeutique – Devenir

Les données de la littérature vont dans le sens d'une intervention chirurgicale après une période de courte d'essai de traitement conservateur.

En contradiction une étude comparative des patient traités durant la deuxième décennie n'a pas trouvé de différence significative entre le groupe avec traitement conservateur et celui opéré à un délai de suivi de 5,4 ans (24).

Les résultats de chirurgie discales sont considérés comme positifs dans 90% des cas avec un taux de complication d'environ 2%. Un devenir analysé à plus court terme (6 mois) avait montré une supériorité du traitement chirurgical par rapport au traitement conservateur (25). En effet malgré la situation de guérison habituelle de la condition pédiatrique il est largement accepté que le traitement conservateur est moins souvent efficace dans la population pédiatrique que dans la population adulte.

Ce qui va avec des données adultes qui montrent un retour à l'état antérieur plus précoce grâce à la chirurgie (étude SPORT) et donc une remise en activité (26).

Les complications chirurgicales rapportées sont rares (9) : hématome du foyer opératoire (1-4%), retard de cicatrisation (3%), infection, diminution de l'espace discal, dégénération du disque adjacent (sans effet clinique rapporté), atteinte des facettes articulaires entraînant une potentielle instabilité et/ou déformation.

Le taux habituel de récurrence de hernie discale est de 5 à 10%.

Les résultats chirurgicaux à long terme sont moins bons que ceux à court terme (67-88% versus 93-100%) mais avec toutefois une pérennité supérieure aux observations adultes.

La chronicisation invalidante de symptômes représentée par le failed back surgery syndrome, couramment vu dans la population adulte n'est pas retrouvé dans la population pédiatrique.

L'option d'une arthrolyse intervertébrale est limitée à certaines situations particulières (9) :

- hernie discale avec spondylolisthésis ou signes évidents d'instabilité
- laminectomie étendue
- incompétence des articulaires postérieures (congénitale, dégénérative ou iatrogénique)

La limitation des indications est motivée par les données de la littérature qui ne montrent pas d'amélioration du devenir ni de prévention significative du taux de récurrence, en plus du coût en terme de temps de saignement et financier.

Discussion

Les pathologies rares et ne mettant pas en jeu le pronostic vital ou neurologique ne bénéficient pas de registre ou autre stratégie d'étude permettant d'en connaître l'histoire naturelle de façon extensive. Un rachis en croissance est considéré comme plus vulnérable au traumatisme chirurgical et aux déformations iatrogéniques pouvant évoluer à distance d'une intervention réalisée à l'âge pédiatrique.

Ces deux observations ont tendance à pousser la

communauté de neurochirurgie et d'orthopédie pédiatrique à une attitude prudente et conservatrice. Des cas rapportés de traitements conservateurs efficaces l'attestent tels que ceux de Wang et al. (deux patients de 10 et 13 ans) (27), ou encore ceux de Obukhov et al. (récit d'un parcours conservateur efficace à terme de deux jumelles avec des hernies discales de niveaux multiples et des antécédents familiaux de lombalgie, rhumatisme et Lupus) (28). Néanmoins cette attitude-là plus fréquemment observée dans la pratique clinique n'apparaît pas de façon majoritaire dans la littérature scientifique qui privilégie largement les séries de cas chirurgicaux. Il s'agit plutôt d'un biais de motivation de communication, que d'une attitude prosélyte pour recommander des interventions. Les méthodes chirurgicales ont pourtant montré une efficacité et une sécurité majorée et surtout leur caractère moins invasif, rendant cette option de plus en plus envisageable. L'absence de différence en terme de devenir clinique à distance (plusieurs années) entre traitement conservateur et chirurgical versus l'efficacité rapide voire instantanée d'un traitement chirurgical nous fait réfléchir. L'amélioration de la qualité de vie dans la période intermédiaire associée à une moindre limitation des activités sportives, scolaires et des interactions sociales ne justifient-elles pas une prise en charge chirurgicale ?

Ouvrir cette porte à la chirurgie des hernies discales de l'enfant nécessite probablement d'abord un registre plus exhaustif pour en décrire l'épidémiologie et l'histoire naturelle. De plus, une prise en charge optimisée par endoscopie (invasivité réduite) exige une pratique avancée et régulière de cette technique, trop rarement indiquée en pédiatrie, imposant alors de se rapprocher des équipes de chirurgie de l'adulte plus aguerries à ces pratiques.

Conclusion

Les hernies discales dans la population pédiatrique sont rares voire très rares chez les plus jeunes. Le traitement conservateur initial est à privilégier en première intention mais l'option chirurgicale d'expertise, la moins invasive possible, est à envisager en l'absence de réponse rapide, en raison de son efficacité et de sa probable bénignité à long terme.

Références

1. Illeez, O. G., Ulger, F. E. B., & Aktas, I. (2022). The effect of transitional vertebrae and spina bifida occulta on disc herniation, disc degeneration, and end-plate changes in pediatric patients with low back pain. *Acta Orthopædica Belgica*, 88, 275-283.
2. Carey, T. S., Garrett, J., Jackman, A., McLaughlin, C., Fryer, J., Smucker, D. R., & North Carolina Back Pain Project. (1995). The outcomes and costs of care for acute low back pain among patients seen by primary care practitioners, chiropractors, and orthopedic surgeons. *New England journal of medicine*, 333(14), 913-917.

3. Wahren, H. (1945). Herniated nucleus pulposus in a child of twelve years. *Acta Orthopaedica Scandinavica*, 16(1-4), 40-42.
4. Zitting, P., Rantakallio, P., & Vanharanta, H. (1998). Cumulative incidence of lumbar disc diseases leading to hospitalization up to the age of 28 years. *Spine*, 23(21), 2337-2343.
5. Lavelle, W. F., Bianco, A., Mason, R., Betz, R. R., & Albanese, S. A. (2011). Pediatric disk herniation. *JAAOS-Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons*, 19(11), 649-656.
6. El Barzouhi, A., Vleggeert-Lankamp, C. L., Lycklama à Nijeholt, G. J., Van der Kallen, B. F., van den Hout, W. B., Jacobs, W. C., ... & Peul, W. C. (2013). Magnetic resonance imaging in follow-up assessment of sciatica. *New England Journal of Medicine*, 368(11), 999-1007.
7. Raghu, A. L. B., Wiggins, A., & Kandasamy, J. (2019). Surgical management of lumbar disc herniation in children and adolescents. *Clinical Neurology and Neurosurgery*, 185, 105486.
8. Singhal, A., Mitra, A., Cochrane, D., & Steinbok, P. (2013). Ring apophysis fracture in pediatric lumbar disc herniation: a common entity. *Pediatric neurosurgery*, 49(1), 16-20.
9. Dang, L., & Liu, Z. (2010). A review of current treatment for lumbar disc herniation in children and adolescents. *European spine journal*, 19, 205-214.
10. Martínez-Lage, J. F., Fernández Cornejo, V., López, F., & Poza, M. (2003). Lumbar disc herniation in early childhood: case report and literature review. *Child's Nervous System*, 19, 258-260.
11. Zielinska, N., Podgórski, M., Haładaj, R., Polguy, M., & Olewnik, Ł. (2021). Risk factors of intervertebral disc pathology—A point of view formerly and today—A review. *Journal of clinical medicine*, 10(3), 409.
12. Heliövaara, M. A. R. K. K. U. (1987). Body height, obesity, and risk of herniated lumbar intervertebral disc. *Spine*, 12(5), 469-472.
13. Rodriguez-Martinez, N. G., Perez-Orribo, L., Kalb, S., Reyes, P. M., Newcomb, A. G., Hughes, J., ... & Crawford, N. R. (2016). The role of obesity in the biomechanics and radiological changes of the spine: an in vitro study. *Journal of Neurosurgery: Spine*, 24(4), 615-623.
14. Haidar, R., Ghanem, I., Saad, S., & Uthman, I. (2010). Lumbar disc herniation in young children. *Acta Pædiatrica*, 99(1), 19-23.
15. Slotkin, J. R., Mislow, J. M., Day, A. L., & Proctor, M. R. (2007). Pediatric disk disease. *Neurosurgery Clinics of North America*, 18(4), 659-667.
16. O'Connell, J. E. (1960). Intervertebral disk protrusions in childhood and adolescence. *Journal of British Surgery*, 47(206), 611-616.
17. Benifla, M., Melamed, I., Barrelly, R., Aloushin, A., & Shelef, I. (2008). Unilateral partial hemilaminectomy for disc removal in a 1-year-old child: case report. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*, 2(2), 133-135.
18. Balafif, F., Faris, M., Subagio, E. A., Bajamal, A. H., & Kusumadewi, A. (2022). Lumbar disc herniation in a 15-year-old girl: A case report. *International Journal of Surgery Case Reports*, 98, 107560.
19. Yu, H., Zhu, B., & Liu, X. (2021). Comparison of percutaneous endoscopic lumbar discectomy and open lumbar discectomy in the treatment of adolescent lumbar disc herniation: a retrospective analysis. *World Neurosurgery*, 151, e911-e917.
20. Montejo, J. D., Camara-Quintana, J. Q., Duran, D., Rockefeller, J. M., Conine, S. B., Blaise, A. M., ... & DiLuna, M. L. (2018). Tubular approach to minimally invasive microdiscectomy for pediatric lumbar disc herniation. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*, 21(5), 449-455.
21. Bajaj, A., & Telfeian, A. E. (2022). Pediatric Applications of Endoscopic Spine Surgery. *Interdisciplinary Neurosurgery*, 101642.
22. Wang, X., Zeng, J., Nie, H., Chen, G., Li, Z., Jiang, H., ... & Liu, H. (2014). Percutaneous endoscopic interlaminar discectomy for pediatric lumbar disc herniation. *Child's Nervous System*, 30, 897-902.
23. Ishihara, H., Matsui, H., Hirano, N., & Tsuji, H. (1997). Lumbar intervertebral disc herniation in children less than 16 years of age: long-term follow-up study of surgically managed cases. *Spine*, 22(17), 2044-2049.
24. Kurth, A. A., Rau, S., Wang, C., & Schmitt, E. (1996). Treatment of lumbar disc herniation in the second decade of life. *European spine journal*, 5, 220-224.
25. DeLuca, P. F., Mason, D. E., Weiland, R., Howard, R., & Bassett, G. S. (1994). Excision of herniated nucleus pulposus in children and adolescents. *Journal of Pediatric Orthopaedics*, 14(3), 318-322.
26. Oster, B. A., Kikanloo, S. R., Levine, N. L., Lian, J., & Cho, W. (2020). Systematic review of outcomes following 10-year mark of Spine Patient Outcomes Research Trial for intervertebral disc herniation. *Spine*, 45(12), 825-831.
27. Wang, Y., Xu, Y., Tian, G., & Dai, G. (2022). Pediatric lumbar disc herniation: a report of two cases and review of the literature. *European Journal of Medical Research*, 27(1), 1-5.

28. Obukhov, S. K., Hankenson, L., Manka, M., & Mawk, J. R. (1996). Multilevel lumbar disc herniation in 12-year-old twins. *Child's Nervous System*, 12, 169-171.

29. Bäcker, H. C., Johnson, M. A., Hanlon, J., Chan, P., Turner, P., & Cunningham, J. (2024). Return to sports following discectomy: does a consensus exist?. *European Spine Journal*, 33(1), 111-117.

DOI : 10.34814/sofop-2024-11

LE TORTICOLIS DE L'ENFANT ET DE L'ADOLESCENT

T. LANGLAIS, C. RAVOT, J. SALES DE GAUZY

Résumé

Le torticolis de l'enfant et de l'adolescent représente un motif fréquent de consultation aux urgences pédiatriques. Certains éléments clefs de l'anamnèse et de l'examen physique permettent d'étayer le diagnostic et d'orienter vers un bilan complémentaire en urgence. Ce bilan d'urgence cherchera à identifier une cause infectieuse ou tumorale. Les deux grandes formes sont le torticolis congénital non douloureux et acquis qu'il convient de distinguer. Le torticolis congénital (musculaire ou postural) chez le nourrisson et le torticolis acquis avec un déplacement rotatoire C1-C2 chez le grand enfant représentent les motifs les plus fréquents. Leur prise en charge précoce permet, dans la très grande majorité des cas, une guérison totale et rapide. Néanmoins, il ne faut pas hésiter à demander des examens supplémentaires si l'asymétrie cervicale persiste et qu'on remet en question le diagnostic initial ou qu'on cherche une autre cause associée.

1. Introduction

Le torticolis (mot latin signifiant « cou tordu ») représente une attitude vicieuse asymétrique de la tête et du cou par rapport aux plans des épaules. Cette attitude vicieuse se définit comme une inclinaison homolatérale et une rotation contralatérale avec ou sans limitation des mobilités. Le côté du torticolis correspond à celui de l'inclinaison. Le torticolis est un symptôme traduisant une anomalie au sein de la région cervicale, qui comprend entre autres les muscles, la colonne osseuse et le système nerveux central et périphérique. De nombreuses étiologies, principalement simples et bénignes, ont été décrites dans la littérature [1-6]. Toutefois, certains éléments clés de l'anamnèse et de l'examen physique permettent d'orienter le diagnostic vers une étiologie exigeant une prise en charge rapide.

2. Éléments clefs du diagnostic

- **L'âge de survenue** : cette donnée permettra d'orienter vers une étiologie congénitale ou acquise.
- **Le caractère douloureux** ou non douloureux
- **La présence ou non d'un syndrome inflammatoire** : la fièvre représente le symptôme principal à rechercher, car il faut exclure une cause infectieuse (ostéo-articulaire ou ORL). De plus, toute altération générale doit faire soupçonner une cause tumorale. Dans un contexte fébrile, un bilan biologique et une imagerie complémentaire peuvent être demandés.

- **La recherche d'une anomalie à l'examen neurologique**
- **La recherche d'une anomalie ophtalmologique** : Le torticolis ophtalmique résulte d'un mécanisme adaptatif à une paralysie oculomotrice congénitale et permet à l'enfant de diminuer sa diplopie. C'est un torticolis souple et sans rétraction musculaire.

Nous pouvons classer les principales étiologies selon leurs formes congénitales ou acquises et le caractère douloureux ou non douloureux [1].

Principales étiologies des formes congénitales et non douloureuses

- Torticolis musculaire
- Torticolis postural
- Malformation vertébrale
 - Défauts de segmentation : Syndrome de Klippel-Feil, Occipitalisation de C1
 - Défauts de formation ou de soudure : Hypoplasie de C1 (ou héli-C1), Hémivertèbre
 - Défauts mixtes
- Pathologie oculaire

Principales étiologies des formes acquises et douloureuses

- Traumatiques
 - Le déplacement rotatoire C1-C2
 - Os Odontoïdeum
 - Fracture C1
- Infectieuses
 - Infection ostéoarticulaire : Spondylodiscite/Arthrite/Ostéomyélite/Myosite
 - Infection ORL (avec déplacement rotatoire C1-C2)
- Inflammatoires
 - Calcification discale
 - Arthrite juvénile rhumatoïde
- Tumeurs osseuses
 - Granulome éosinophile
 - Ostéome ostéoïde ou ostéoblastome
- Syndrome de Sandifer

Principales étiologies des formes acquises et douloureuses ou non douloureuses

- Neurologiques
 - Tumeur du système nerveux centrale : fosse postérieure, médullaire
 - Tumeur sphère ORL : Neurinome acoustique
 - Cavité syringomyélique
 - Malformation Arnold-Chiari
- Torticolis a frigore
- Torticolis paroxystique infantile
- Torticolis hystérique
- Toxicité phénothiazine
- Le fibrome desmoïde
- Laxité ligamentaire excessive : Syndrome de Down (avec déplacement rotatoire C1-C2)

Nous traiterons dans notre exposé uniquement les étiologies de la colonne rachidienne (musculaire, ligamentaire et osseuse) en rapport avec une prise en charge en orthopédie pédiatrique. Dans de précédentes monographies [1-6], les auteurs ont décrit la prise en charge d'un torticolis chez l'enfant ou l'adolescent en fonction de son étiologie. Dans notre manuscrit, nous rappellerons les grands principes diagnostiques, préciserons les points clefs de la prise en charge et nous focaliserons sur les travaux scientifiques validés récents.

3. Les formes congénitales et non douloureuses**3.1 Le torticolis musculaire congénital****Le diagnostic**

Le torticolis musculaire congénital est une attitude vicieuse permanente qui associe une inclinaison homolatérale céphalique et une rotation vers le côté opposé, avec une limitation de la mobilité passive. Il est dû à une rétraction unilatérale du muscle sterno-cléido-mastoïdien du côté de l'inclinaison. Le diagnostic est clinique et l'examen physique permet de détecter une masse/un nœud communément nommée « olive » sur le côté du muscle affecté durant les trois premiers mois de la vie (figure 1).



Figure 1 : exemple d'une masse appelée « l'olive » présente dans certaines formes néonatales de torticolis musculaire congénitale (avant l'âge de 3 mois)

Cette masse diminue pendant la petite enfance,

laissant place à une bande fibreuse palpable sur le trajet du muscle responsable de la rétraction du muscle. L'incidence d'un torticolis musculaire congénital varie entre 0,3 et 2% [4]. Selon une étude épidémiologique récente réalisée en Ohio (États-Unis) [7], le torticolis musculaire congénital est détecté chez 89% des enfants âgés de 3 mois. Il affecte plus fréquemment les garçons (57%) que les filles (43%), et touche autant le côté droit (49%) que le gauche (51%). Dans 50% des cas, c'est le premier enfant de la famille.

La pathogénie

L'origine du torticolis musculaire congénital reste mal comprise, et plusieurs hypothèses sont avancées pour expliquer une rétraction du muscle sterno-cléido-mastoïdien. Selon certains auteurs, il s'agirait d'une anomalie vasculaire [8], d'une anomalie positionnelle in-utero [9] ou d'une dénervation progressive du muscle en lien avec une compression du nerf accessoire [10]. Enfin, une anomalie de différenciation cellulaire des myoblastes, ainsi qu'un traumatisme obstétrical ou une myosite infectieuse ont été rapportés par certaines équipes [3,11]. Le caractère familial est signalé dans certaines études [12], mais l'origine génétique n'est pas clairement établie.

Les signes associés et la présentation clinique

La présentation clinique peut varier d'un torticolis avec une limitation modérée des mobilités passives à une forme avec une restriction plus sévère de la rotation et de l'inclinaison (au-delà de 15° selon Cheng et al. [13]). Ce torticolis est souvent associé à une plagiocéphalie et à une asymétrie faciale. Ces signes associés s'expliquent par l'application permanente d'une pression externe, sur des os déformables, lors de la position couchée. C'est pour cette raison que, une fois la mobilité complète de la tête retrouvée, les forces de pression s'équilibrent et que ces anomalies tendent naturellement à s'estomper au cours du développement de l'enfance. Jean Dubousset [14] avait décrit trois types de torticolis musculaire congénital : la forme néonatale caractérisée par la palpation d'une masse appelée « l'olive » et pouvant évoluer vers la rétraction, le deuxième type correspondant à une rétraction dont le diagnostic peut être posé après l'âge de 3 mois (figure 2), tandis que le troisième type concerne les grands enfants (figure 3).

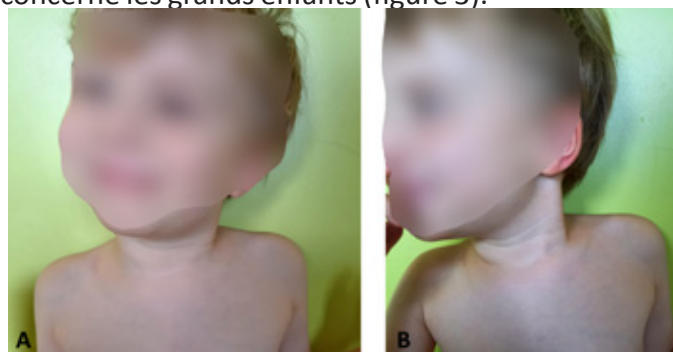


Figure 2 : exemple d'un torticolis musculaire congénitale gauche (A) avec rétraction du muscle sternocléidomastoïdien gauche (B) chez un enfant de 5 ans.

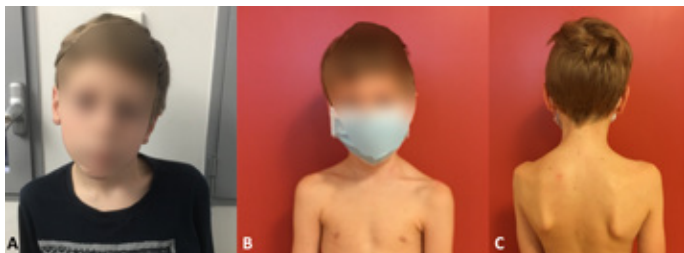


Figure 3 : exemple d'un torticollis musculaire congénitale gauche du grand enfant (âgé de 12 ans). Une asymétrie du regard, du galbe des épaules, du visage et du crâne est présente ainsi qu'une rétraction du muscle sternocléidomastoïdien gauche (A). Les photographies B et C sont prises à 6 semaines d'un allongement unipolaire distale du muscle sternocléidomastoïdien (chef sternale et claviculaire).

Quelles sont les examens complémentaires et les diagnostics différentiels ?

Dans une présentation clinique typique, il n'est pas nécessaire d'effectuer d'examen complémentaires. À l'inverse, si le torticollis ne répond pas au traitement conservateur bien conduit et une limitation des mobilités associée à une raideur persiste alors une radiographie du rachis cervical, une évaluation ophtalmologique et une IRM cérébrale et de la moelle épinière cervicale seront nécessaires. Selon une étude récente [15], il pourrait y avoir une place pour une échographie du muscle sterno-cléido-mastoïdien au moment du diagnostic. Cette échographie classerait le torticollis selon trois formes : avec une masse localisée (communément appelée « olive »), une forme avec un épaississement des fibres musculaires uniformes et une forme atrophique. Les formes ayant une masse visible à l'échographie présenteraient deux fois moins d'évolution favorable.

Le principal diagnostic différentiel est le torticollis postural (figure 4) défini par une attitude préférentielle et intermittente associant une inclinaison latérale céphalique et une rotation du côté opposé, mais sans limitation à la mobilisation passive. D'après notre expérience, il existe le plus souvent une limitation de la mobilité passive sans « olive » palpée en période néonatale qui régresse en quelques semaines. La différence entre un torticollis musculaire et postural est le plus souvent établie a posteriori. Il régresse spontanément au cours des premières semaines de vie grâce à un programme d'étirements et de stimulations réalisés par les parents. Le second diagnostic différentiel, chez le nourrisson, est une malformation vertébrale. En l'absence de rétraction typique du muscle sterno-cléido-mastoïdien et de des signes posturaux (plagiocéphalie, asymétrie du visage), une radiographie du rachis cervical de face et profil ainsi qu'un probable scanner devra être réalisée.



Figure 4 : exemple de torticollis postural néonatal. L'inspection de cette enfant nous oriente vers un syndrome du « bébé moulé » soit une asymétrie des plis inguinaux en faveur d'un bassin asymétrique congénitale, une incurvation rachidienne, un torticollis postural gauche et une plagiocéphalie.

Mise au point : Torticollis congénital et luxation congénitale de hanche

Une attention particulière doit être portée par le clinicien au dépistage d'une luxation congénitale de la hanche et d'une anomalie positionnelle des pieds (metatarsus adductus, pied talus entre autres) [5,16,17] liée aux contraintes intra-utérines. D'après les recommandations de la HAS en 2013 [17,18], le torticollis congénital (musculaire ou postural) représente un facteur de risque d'une luxation congénitale de la hanche. Un examen clinique répété des hanches ainsi qu'un dépistage échographique à 1 mois sont requis, même si l'examen physique est normal.

Quelle prise en charge thérapeutique ?

Un programme étirement proposé en consultation et réalisé par les parents permet d'obtenir une régression progressive de la limitation de la mobilité cervicale dans 90% des cas [19]. Cette technique consiste à tourner le menton vers le côté ipsilatéral et à incliner la tête vers l'épaule controlatérale, tout en cherchant à atteindre une amplitude complète des mouvements au cours de quelques semaines. Pour accompagner le programme d'étirement, nous recommandons aux parents d'encourager les stimulations sensorielles (visuelles, auditives et tactiles) sur le côté controlatéral. D'après notre expérience, la rééducation neuromotrice par un kinésithérapeute pourra être débutée, à la 3ème semaine de vie, en l'absence d'amélioration des amplitudes cervicales malgré un programme d'étirement et de stimulation réalisé par les parents. En cas de plagiocéphalie associée [20] ou dans des situations sociales précaires, elle pourra être démarrée précocement en première intention. La rééducation

par kinésithérapie comporte des étirements passifs progressifs cervicaux, des mouvements actifs cervicaux et du tronc par stimulation, le développement de mouvements symétriques, l'adaptation environnementale et une éducation thérapeutique des parents [21]. Selon les recommandations de l'académie américaine de rééducation pédiatrique [22], la stimulation microélectrique, le ruban de rotation, la mobilisation des tissus mous et les étirements myocinétiques ont leur place en cas de torticolis réfractaire aux manipulations mais n'ont pas démontré leur supériorité par rapport aux étirements simples [23]. En revanche, tous les types d'orthèses ou de colliers cervicaux ainsi que le collier TOT ou le protocole TAMO (Tscharnuter Akademie for Motor Organization) ont un niveau de preuve très faible.

Selon une étude récente [24], il y aurait une place pour l'injection de toxine botulique dans les muscles sterno-cléido-mastoïdiens, scalènes et trapèze supérieur homolatéraux en cas de torticolis musculaire congénital réfractaire. Selon ces auteurs, ce traitement médical conduirait à 61% de bon résultat. Récemment, une équipe chinoise [15] a proposé, dans les cas d'un torticolis musculaire congénital réfractaire après 3 mois de kinésithérapie, une injection de glucocorticoïdes au niveau de la rétraction du muscle sterno-cléido-mastoïdien renouvelable associé au protocole de rééducation. Selon les auteurs, parmi les 191 patients recevant le protocole (2344 enfants inclus), seuls 40% (76 patients) ont nécessité une intervention chirurgicale.

Le traitement chirurgical du torticolis musculaire congénital chez les nourrissons et les jeunes enfants est rarement indiqué. L'histoire naturelle de la déformation non traitée est bénigne et moins de 10 % des enfants nécessiteront une intervention chirurgicale. Le traitement chirurgical peut être envisagé, lorsque l'enfant a atteint l'âge de la marche, dans les cas où persiste une restriction significative de l'amplitude du mouvement cervical (inclinaison et rotation) d'au moins 15° malgré un traitement conservateur durant 6 mois.

Mise au point : Torticolis musculaire congénital et plagiocéphalie

Lors de la consultation, la stratégie thérapeutique du torticolis est le plus souvent bien comprise et acceptée par les parents. En revanche, l'évolution et l'apparence esthétique future liée à la plagiocéphalie et l'asymétrie faciale dans certains cas sont source d'une grande inquiétude. Selon les recommandations de la HAS en 2020 [20], la prise en charge d'une plagiocéphalie du nourrisson associée à un torticolis musculaire congénital nécessite la mise en place d'un traitement par kinésithérapie précoce. Le programme recommande des étirements cervicaux associés aux stimulations, afin de retrouver des amplitudes cervicales complètes, et de pratiquer un couchage en décubitus dorsal strict dans le but de prévenir une mort inattendue du nourrisson. En revanche, dans le compte rendu de la HAS, les données scientifiques n'ont pas permis de recommander une approche

ostéopathique. En l'absence d'amélioration de la plagiocéphalie, une orientation vers le 6ème mois dans un centre de référence des malformations cranio-faciales est recommandée. L'indication d'une orthèse crânienne est exceptionnelle et ne peut être posée que par des équipes seules à même d'évaluer la balance bénéfice-risque pour l'enfant.

Quelles sont les modalités du traitement chirurgical ?

Le traitement chirurgical peut être réalisé à partir de l'âge de la marche (12-18 mois) et certains auteurs [25] recommandent qu'elle soit réalisée avant l'âge de 6 ans afin d'obtenir une normalisation de la dysmorphie cranio-faciale. Le résultat fonctionnel, c'est-à-dire l'amplitude du mouvement, n'est pas différent pour la chirurgie effectuée entre l'âge de 1 et 6 ans par rapport aux interventions réalisées plus tard dans l'enfance [26,27]. De plus, les complications associées à une intervention précoce et les difficultés techniques liées à des structures de tailles réduites diminuent avec l'âge de l'enfant [26,27]. Les principales complications sont la récurrence induite par une fibrose sévère, une séquelle inesthétique (dans 40 à 90% des cas) à l'insertion distale du muscle liée à une perte du galbe des fibres musculaires [26,27]. En raison des bons résultats qui peuvent être obtenus jusqu'à l'âge de 6 ans, il n'y a aucune urgence à réaliser la procédure opératoire et certains auteurs rapportent que l'âge idéal est aux alentours de 5 ans [26–28]. Les mauvais résultats, liés principalement à une asymétrie faciale persistante ou à certaines limitations de mouvement, sont réservés aux rétractions sévères et de formes tardives (figures 3 et 5).

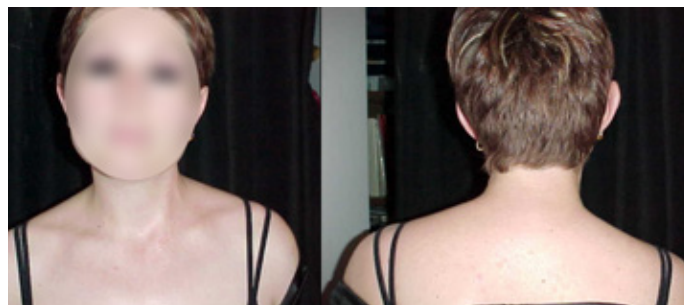


Figure 5 : exemple d'une patiente âgée de 35 ans opérée d'un torticolis musculaire congénital gauche dans l'enfance. Une asymétrie du galbe des épaules, du visage ainsi qu'une légère inclinaison gauche est présente.

Dans ces formes de diagnostic tardif, une chirurgie avant 10 ans permettrait d'observer une diminution de la dysmorphie cranio-faciale [29–31]. Les différentes procédures opératoires comprennent la ténotomie sous-cutanée, la ténotomie à ciel ouvert des insertions distales du muscle sterno-cléido-mastoïdien, la plastie en « Z », la ténotomie à ciel ouvert bipolaire et l'excision d'une partie ou de la totalité du muscle. Les études récentes [29] n'ont pas montré de supériorité d'une technique particulière. Les chirurgiens procèdent le plus souvent à une chirurgie d'escalade en fonction de la mobilisation cervicale peropératoire. Dans un article récent, Hoiness et al. [29] réalisaient une ténotomie ou

une résection distale du chef claviculaire du muscle sterno-cléido-mastoïdien en fonction de la sévérité du torticolis et un allongement en Z du chef sternal (afin de garder une continuité du muscle dans un but esthétique). Si la libération distale ne suffisait pas, une ténotomie proximale était envisagée. La stratégie postopératoire était conventionnelle avec une phase d'immobilisation de 6 semaines. Cette stratégie conduisait à d'excellents résultats dans 74% des cas et dans 26% des cas de bon résultat selon le score spécifique de Cheng et Tang [32].

Les soins postopératoires sont à l'appréciation de l'opérateur, mais ils comportent généralement une période d'immobilisation courte [26,32], qui laisse le temps à la cicatrisation cutanée (de 7 à 10 jours) [29]. Cette dernière étape peut cependant s'étendre sur six semaines, selon certains auteurs [29]. La rééducation constitue une étape cruciale dans la lutte contre la fibrose cicatricielle, et celle-ci peut parfois prendre jusqu'à un an. Elle comporte des mobilisations cervicales passives et actives ainsi que des exercices de posture devant un miroir idéalement.

3.2 Les malformations vertébrales responsable d'un torticolis

Les principales malformations vertébrales responsables d'un torticolis chez les jeunes enfants sont les malformations de la jonction occipito-cervicale, les malformations du rachis cervical haut principalement, les malformations du rachis cervical bas plus rarement et le syndrome de Klippel-Feil inscrit dans un syndrome polymalformatif.

Quels sont les principales anomalies vertébrales ?

La principale malformation de la jonction occipito-cervicale responsable d'un torticolis congénital est l'occipitalisation de C1 (soit une fusion symétrique ou asymétrique, complète ou incomplète de C1 avec l'occiput) alors que l'hypoplasie de C1 [33] représente la cause la plus fréquente de malformation du rachis cervical supérieur (figure 6).

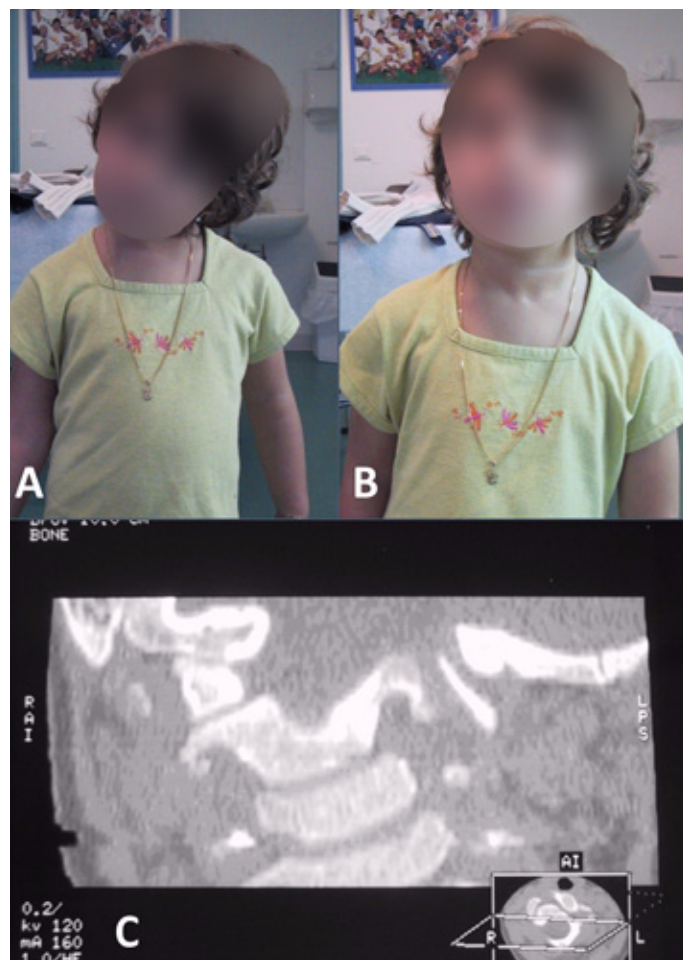


Figure 6 : exemple de cas d'une hypoplasie gauche de C1 illustré par un torticolis congénital gauche (A) sans rétraction du muscle sternocléidomastoïdien, réductible spontanément (B) et confirmé sur la coupe frontale du scanner (C).

Le diagnostic d'un torticolis causé par une hémivertèbre du rachis cervical inférieur est souvent plus tardif et vers la petite enfance (figure 7).

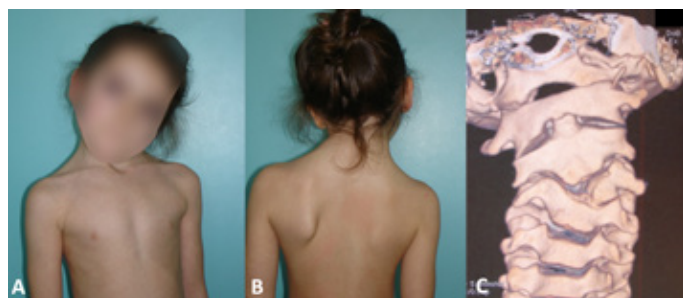


Figure 7 : exemple de cas d'une hémivertèbre C3 droite (C) caractérisé par un torticolis congénital gauche raide (A et B).

La localisation cervico-thoracique est relativement fréquente, le plus souvent peu évolutive et l'horizontalisation du regard se maintient par le développement d'une courbure adaptative sous-jacente. Le syndrome de Klippel-Feil associe des fusions osseuses congénitales et un défaut de segmentation de la colonne cervicale (figure 8) entraînant une perte de l'amplitude des mouvements cervicaux.

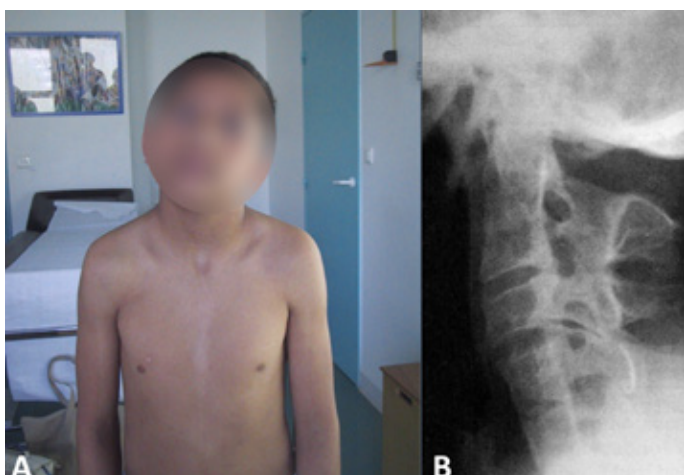


Figure 8 : exemple de cas d'un syndrome de Klippel-Feil caractérisé par un torticolis congénital gauche raide avec une attitude en hyperextension (A). La radiographie de profil objective de multiples fusions des arcs postérieurs (B).

Dans les cas d'une occipitalisation de C1 ou d'un syndrome de Klippel-Feil, l'enfant peut présenter un phénotype clinique caractéristique avec un cou court, une nuque palmée, une implantation basse des cheveux. Nous pouvons observer dans 50% des cas une déformation de Sprengel, en raison de la différenciation scapulaire à partir du tissu mésenchymateux des troisièmes et quatrièmes somites cervicaux [34]. Une scoliose est également présente dans 60% des cas [35]. D'autres organes peuvent être affectés comme des anomalies génito-urinaires dans 25 à 35% des cas [36], une cardiopathie congénitale dans 15 à 30% des cas [37], une surdité dans 15 à 35% des cas [38], une syncinésie ou des mouvements en miroir dans 15 à 20% des cas [39]. Enfin le syndrome de Klippel-Feil peut s'intégrer dans l'association d'un syndrome polymalformatif comme le VACTERL, le syndrome de Goldenhar et le syndrome d'alcoolisme foetal.

Quel est le bilan complémentaire et quels sont les éléments à dépister ?

Un torticolis congénital atypique (sans rétraction musculaire, un phénotype particulier) ou résistant à un traitement médical bien conduit justifie un bilan radiographique. En fonction de l'atteinte recherchée, on peut y ajouter une IRM ou un TDM. Une radiographie latérale du crâne, plutôt que de la colonne cervicale elle-même, permet un meilleur dépistage d'anomalies osseuses, en éliminant une partie de l'obliquité et du chevauchement rotationnel observés avec le torticolis. Le bilan radiographique du rachis permettra de dépister une anomalie osseuse, une impression basilaire et une hypermobilité rachidienne responsable d'un rétrécissement du canal médullaire. L'impression basilaire se définit par l'enfoncement dans la cavité crânienne des masses latérales de C1 qui présentent sur leur face exocrânienne les condyles occipitaux. Le dépistage radiographique se base sur l'ascension de la dent de l'odontoïde au-dessus des lignes radiographiques de Chamberlain, McRae et McGregor. La ligne McGregor, tracée à partir de la surface

supérieure du bord postérieur du palais dur jusqu'au point le plus caudal de l'occiput, constitue la meilleure ligne de dépistage en raison de la reproductibilité et de la clarté de ces repères radiographiques. Une sténose du canal médullaire peut être détectée, sur la radiographie de profil, en mesurant la distance qui sépare le bord postérieur de la dent de l'odontoïde du bord antérieur de l'anneau postérieur de l'atlas ou du foramen magnum. Cette distance doit être supérieure à 13 mm. Une hypermobilité peut être dépistée sur des radiographies de profil en flexion et extension, la distance entre le bord antérieur de la dent de l'odontoïde et le bord postérieur de l'anneau antérieur de l'atlas est mesurée. La différence entre les deux mesures doit être inférieure à 5 mm chez les moins de 8 ans et de moins de 2 mm pour un âge au-dessus [40]. Lorsqu'une malformation vertébrale est découverte, il est justifié de réaliser un bilan échographique cardiaque et des voies urinaires à la recherche d'autres malformations. En l'absence d'anomalie à l'examen physique, neurologique et au bilan radiographique, l'IRM médullaire pourra être réalisée à un âge ne nécessitant pas de sédation. L'IRM médullaire comportant l'analyse de la charnière cranio-occipitale devra apprécier les conséquences d'une possible compression de la moelle épinière et d'une hypermobilité ou instabilité rachidienne. Un TDM pourra être réalisée avec reconstruction tridimensionnelle afin de caractériser les anomalies osseuses.

Les points essentiels des formes congénitales et non douloureuses

- Le diagnostic d'un torticolis musculaire ou postural congénital est clinique
- Des explorations complémentaires sont nécessaires si le torticolis congénital ne répond pas au traitement conservateur bien conduit ou se présente dans une forme atypique.
- Le torticolis congénital (qu'il soit musculaire ou postural) est un facteur de risque d'une luxation congénitale de la hanche. Il nécessite un dépistage clinique répété et échographique à 1 mois.
- La prise en charge d'une plagiocéphalie du nourrisson associée à un torticolis musculaire congénital consiste à la mise en place d'un traitement par kinésithérapie précoce d'étirement cervical associée aux stimulations
- Lorsqu'une malformation vertébrale est découverte, il est justifié de réaliser un bilan échographique cardiaque et des voies urinaires à la recherche d'autres malformations.

4. Les formes acquises et douloureuses

4.1 Le déplacement rotatoire C1-C2

Le déplacement rotatoire C1-C2 représente la forme de torticolis acquise et douloureuse la plus fréquente chez l'enfant. Deux facteurs peuvent expliquer la physiopathologie de ce déplacement :

- L'inflammation des voies aériennes supérieures peut induire ce déplacement car il existe un lien direct entre le plexus veineux de la parotide et le réseau veineux du pharynx postérosupérieur [41]. Cette connexion entraîne un transport hématogène de bactéries vers la région du rachis cervical supérieur et une hyperémie inflammatoire, qui produit ensuite une laxité ligamentaire excessive au niveau de l'articulation C1-C2 (soit communément appelé le syndrome de Grisel).
- Un traumatisme peut entraîner un déplacement rotatoire C1-C2. Le traumatisme aigu peut entraîner des plicatures du tissu synovial des articulations C1-C2 et empêcher la réduction de ce déplacement [42].

Dans la très grande majorité des cas, le déplacement rotatoire se résout spontanément lorsque le processus inflammatoire se résorbe ou quelques jours après le traumatisme. Dans certains cas, le déplacement rotatoire s'installe et entraîne un torticolis rigide avec une rétraction du muscle sterno-cléido-mastoïdien controlatéral qui tente de contrer le mouvement. Il en résulte une diminution notable de l'amplitude du mouvement cervical, ce qui peut entraîner une douleur au repos. Dans la forme chronique (torticolis présent depuis plus de 4 semaines), la douleur s'estompe et une dysmorphie cranio-faciale peut apparaître. Notons que dans les cas post-traumatiques, l'incident déclencheur demeure souvent inconnu des parents.

Le bilan complémentaire d'imagerie découle de l'anamnèse et de l'examen physique. Lors d'un torticolis aigu, acquis et douloureux, trois situations peuvent se présenter : celle avec un traumatisme avéré, un syndrome inflammatoire et la forme sans signe d'aiguillage clinique.

4.2 Traumatisme avec déplacement rotatoire C1-C2

Quel est le bilan complémentaire d'imagerie ?

En l'absence d'anomalie au cours de l'examen neurologique, seule une radiographie du crâne de profil est recommandée. En pratique, l'inclinaison de la tête (donc de l'occiput et de C1) modifie l'apparence normale de l'articulation C1-C2 sur une radiographie de profil du rachis cervical, tandis qu'une véritable vue de profil du crâne (donc de l'occiput et de C1) est préférée. L'interprétation radiographique est difficile. D'après notre expérience, le cliché bouche ouverte n'a pas d'intérêt car sa réalisation est difficile chez le jeune enfant et n'apporte pas d'élément supplémentaire à l'examen physique. Sur la vue de profil, la masse latérale de l'atlas se trouve en avant et les arcs postérieurs ne se superposent plus [43]. La congruence occipito-C1 est conservée. En cas de torticolis aigu en lien avec un traumatisme mineur typique et sans anomalie au bilan neurologique, il n'est pas indiqué de réaliser un scanner, car ce dernier ne permettra pas de confirmer le déplacement rotatoire ni de distinguer un déplacement rotatoire pathologique d'un déplacement positionnel physiologique [43,44].

Dans les cas de formes chroniques (définie par un

torticolis présent depuis plus de 4 semaines) ou aiguës avec une mauvaise évolution sous traitement, un scanner du rachis cervical supérieur pourra être réalisé pour rechercher une malformation associée et quantifier le déplacement rotatoire fixé (figure 9).

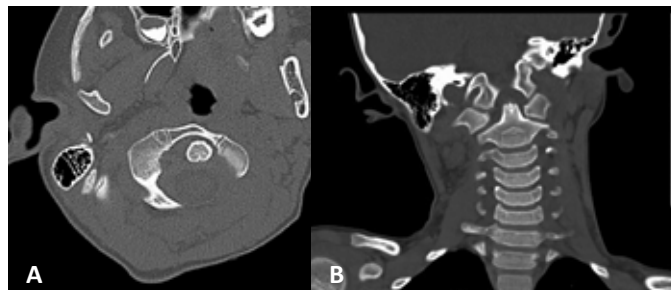


Figure 9 : exemple d'une subluxation rotatoire d'un enfant de 6 ans. Coupe axiale (A) et coupe coronale (B).

Ce déplacement peut être classé en 4 stades selon Fielding et Hawkins [45] :

- Stade I : un déplacement rotatoire C1-C2 sans déplacement antérieur de C1
- Stade II : un déplacement rotatoire C1-C2 avec un déplacement antérieur inférieur à 5 mm de C1
- Stade III : un déplacement rotatoire C1-C2 avec un déplacement antérieur de plus de 5 mm de C1
- Stade IV : un déplacement rotatoire C1-C2 avec un déplacement postérieur

Le bilan complémentaire comportera un examen neurologique, ophtalmologique et une IRM comprenant le rachis cervical et la fosse postérieure. Un diagnostic différentiel (notamment une tumeur de la fosse postérieure) sera éliminé.

Quelle prise en charge thérapeutique ?

Le traitement du déplacement rotatoire C1-C2 repose sur la durée du torticolis et procède par étapes, de l'analgésie et de l'observation à la correction fusion chirurgicale. Lorsque le torticolis est souple et apparu depuis moins d'une semaine, un collier souple pendant une dizaine de jours associé à des analgésiques, de la chaleur et du repos suffisent. En cas de bonne évolution, il n'y a pas d'indication à réaliser de contrôle d'imagerie. En cas de forme présente depuis plus d'une semaine, d'une composante raide ou d'échec du traitement fonctionnel, la mise en place d'une traction mousse avec mentonnière (entre 1 et 2kg) sera instaurée à l'hôpital accompagné d'une analgésie et d'une relation pharmacologique (type benzodiazépine ou anxiolytique). En cas de bonne évolution et de réduction complète dans les 48-72 heures, un collier mousse en position de rectitude pourra être laissé pour 3 semaines associé à une dispense de sport. Une consultation de suivi à 3 semaines s'assurera du bon alignement du rachis cervical, de caractère indolore et des amplitudes cervicales complètes. À ce stade, il n'y a pas d'indication à réaliser des clichés dynamiques de suivi. En cas de réduction incomplète par la traction mousse, un bilan complémentaire clinique et imagerie (décrit auparavant) sera réalisé. Après avoir éliminé

un diagnostic différentiel, la mise en place d'un halo crânien sous anesthésie générale permettra de débiter une réduction fermée et spontanée. L'augmentation des poids se fera de façon progressive et la réduction sera confirmée par un scanner. La réduction sera maintenue par un haloveste durant 3 mois [46]. Dans les cas d'une réduction instable, une fusion chirurgicale sera nécessaire.

Dans les formes chroniques, le pronostic d'une réduction fermée et complète est compromis. Une traction par halo premier sera mise en place avec des radiographies régulières hebdomadaires jusqu'à obtention d'une correction (3 semaines maximum) objectivée au scanner. L'absence de réduction sous traction pourra nécessiter un repositionnement sous anesthésie générale avec un contrôle fluoroscopique et neurologique et une stabilisation par haloveste [47]. Certains auteurs rapportent de nombreux cas se présentant avec un torticolis entre 20 jours et 3 mois traités orthopédiquement par traction puis haloveste durant 3 mois [48,49]. Cependant, certains cas ont une instabilité persistante et entraîne un déplacement rotatoire itérative. Dans ces cas ainsi qu'en cas d'anomalie à l'examen neurologique ou dans les formes fixées supérieur à 3 mois, l'arthrodèse chirurgicale C1-C2 est préférée [43,50]. La réduction doit être légère et sous surveillance clinique du fait d'un haut risque de lésion neurologique et la fixation chirurgicale est réalisée dans la meilleure position de réduction possible.

L'arthrodèse C1-C2 peut être non instrumentée et le haloveste est conservé pour une durée minimale de 3 mois jusqu'à la consolidation osseuse [43]. Dans les cas d'une instrumentation, il existe plusieurs types de construction. La technique de Gallie [51] consiste à un laçage unique sous-lamaire de C1 et autour de l'apophyse épineuse de C2 alors que dans la technique de Brooks [52] le laçage est bilatéral et passe en sous-lamaire en C2 mais qui est évité lorsque l'espace médullaire est rétréci. Dans le laçage bilatéral, le fil en acier peut être remplacé par un lien sous-lamaire. La technique de la pince avec un crochet sus-lamaire en C1 et sous-lamaire en C2 a été décrite dans les années 1980 [53] mais l'espace médullaire doit être suffisamment large. Le vissage transarticulaire C1-C2 selon Magerl [54] permet également une bonne stabilisation chirurgicale surtout utile en l'absence d'arc postérieur de C1. La mise en place première du côté où l'anneau de C1 est déplacé en avant permet une réduction de la composante rotatoire. Cette technique est devenue plus accessible avec l'aide de la navigation cervicale. Enfin, il a été décrit dans les années 2000 la technique de Goel modifiée par Harms [55,56] qui consiste à un vissage des masses latérales de C1 avec un vissage isthmique de C2 par des vis polyaxiales. Cependant, chez le jeune enfant, cette technique est difficile en raison de l'encombrement du matériel. La réalisation d'une stabilisation instrumentée et quel que soit la technique nécessite une immobilisation par haloveste pour une durée de 6 à 8 semaines. Bien qu'une certaine rotation soit perdue à cause de la fusion de C1-C2, une récupération significative des

mouvements, y compris la rotation par la colonne vertébrale sous-axiale, se produit rapidement après une arthrodèse solide et stable [57].

4.3 Les causes infectieuses

Le syndrome de Grisel, est défini comme un torticolis fébrile au début brutal qui se caractérise par un déplacement rotatoire de C1-C2 secondaire à une contracture des muscles paravertébraux. L'origine est une infection du nasopharynx ou du rétropharynx. Dans les formes acquises et en l'absence de contexte traumatique, la recherche d'un syndrome inflammatoire clinique et biologique est fondamentale. En cas de syndrome inflammatoire franc, une étiologie infectieuse sera recherchée cliniquement et par un bilan imagerie adapté (TDM ou IRM injectée). Les principaux diagnostics sont l'abcès rétropharyngé, l'arthrite des facettes cervicales et la spondylodiscite. Dans la très grande majorité des cas, le torticolis régresse spontanément avec l'administration des antibiotiques. Cependant, si le torticolis persiste après quelques jours de traitement bien conduit, une traction mousse avec mentonnière au lit peut être mise en place pendant 48 ou 72 heures.

4.4 Les causes inflammatoires

La calcification du disque intervertébral est un diagnostic rare mais peut conduire dans 25% des cas à un torticolis [58]. L'amplitude des mouvements est limitée et douloureuse, l'enfant peut présenter une fièvre modérée et il n'existe que très rarement de symptômes neurologiques [59]. Les causes sont méconnues et les dépôts calcifiés régressent et disparaissent chez environ 90 % des enfants [60]. Le traitement est symptomatique (analgésie, collier mousse en phase aiguë et repos).

Les patients atteints d'arthrite juvénile idiopathique peuvent présenter un torticolis raide et douloureux. Dans ce cas, la cause la plus fréquente est l'impression basilaire résultant de l'érosion osseuse de la charnière occipito-cervicale [61] et/ou des masses latérales de C1 [62]. Le bilan clinique et d'imagerie recherchera une atteinte neurologique et une instabilité.

4.5 Les causes tumorales osseuses

Certaines lésions tumorales peuvent produire des symptômes douloureux et inflammatoires similaires aux processus infectieux telles que le granulome éosinophile, l'ostéome ostéoïde ou l'ostéoblastome. Le granulome éosinophile engendre une déformation de la vertèbre nommée vertebra plana. Un torticolis causé par une tumeur osseuse est rare mais son diagnostic n'est pas négligé et d'autres lésions tumorales osseuses peuvent engendrer un torticolis. La radiographie conventionnelle reste un bon examen d'imagerie afin de dépister une lésion osseuse mais dans les cas de la persistance d'un torticolis malgré un traitement bien conduit, une IRM (ou TDM) cervicale sera demandée.

4.6 le syndrome de Sandifer

Le syndrome de Sandifer [63] associe un reflux gastro-œsophagien et un torticolis. Le torticolis résulterait par le fait que l'enfant tente de soulager la douleur de l'œsophagite liée au reflux. Le torticolis est souple, majoritairement du côté gauche avec une amplitude des mouvements cervicale conservé et sans contracture du muscle sterno-cléido-mastoïdien.

5. Les formes acquises douloureuses ou non douloureuses

5.1 Les causes neurologiques : tumeur du système nerveux central, cavité syringomyélique et malformation Arnold-Chiari.

Les formes acquises douloureuses et non douloureuses regroupent essentiellement les causes neurologiques. Parmi ces causes, le diagnostic d'une tumeur du système nerveux central (fosse postérieure et tronc cérébral) est rare mais ne doit pas échapper au clinicien. Dans une étude rétrospective de 54 cas traités pour une tumeur de la fosse postérieure ou de la moelle épinière cervicale, 22% présentaient comme premier signe un torticolis [64]. Tout enfant présentant un torticolis doit bénéficier d'un examen neurologique systématique. Si une anomalie est objectivée, il faut procéder à une imagerie (de préférence l'IRM) cérébrale et de la moelle épinière cervicale en urgence. Dans les cas où l'examen neurologique est normal, le torticolis peut être pris à tort comme un torticolis musculaire congénital chez le nouveau-né ou post-traumatique chez l'enfant. Mais la rigidité persistante malgré un traitement bien conduit après quelques jours et l'inconfort/irritabilité doit faire suspecter une tumeur et nécessiter une imagerie en urgence. Cette IRM permettra également de dépister d'autres étiologies neurologiques pouvant causer un torticolis tel qu'une cavité syringomyélique ou une malformation Arnold-Chiari.

5.2 Le torticolis a frigore

Il est retrouvé majoritairement chez le grand enfant et survient en dehors de tout contexte traumatique. L'exposition au froid (courant d'air, climatisation, fenêtre de voiture ouverte) en est la principale cause. Une contracture douloureuse du muscle sterno-cléido-mastoïdien peut être retrouvée et le diagnostic d'une forme idiopathique est un diagnostic d'élimination.

5.3 Le torticolis paroxystique infantile

Il serait causé par un dysfonctionnement du système vestibulaire. La plupart des enfants présentant ce symptôme sont des filles âgées de moins de deux ans. Les principales caractéristiques cliniques sont que les crises sont épisodiques d'une durée de quelques minutes à quelques jours, accompagnées d'une courbure latérale du tronc, d'une déviation oculaire et d'une alternance du côté du torticolis. Le diagnostic est un diagnostic d'élimination et il peut exister des antécédents maternels de migraine.

Les points essentiels des formes acquises

- Le déplacement rotatoire C1-C2 est la forme de torticolis acquise et douloureuse la plus courante chez l'enfant
- Le bilan clinique nous permettra de rechercher un antécédent de traumatisme, un syndrome inflammatoire et une anomalie à l'examen neurologique
- En cas de syndrome inflammatoire ou d'anomalie à l'examen neurologique, un bilan complémentaire en urgence est à réaliser.
- Après un torticolis dû à un déplacement rotatoire C1-C2, une consultation de suivi à 3 semaines s'assurera du bon alignement du rachis cervical, du caractère indolore et des amplitudes cervicales complètes.
- Tout torticolis dont la rigidité ou l'inconfort/irritabilité persistent malgré un traitement bien conduit doit faire suspecter une tumeur et nécessiter une imagerie en urgence.

6. Synthèse

Le torticolis est un symptôme dont il convient de s'efforcer à rechercher des éléments clefs du diagnostic étiologique : l'âge de survenue, les antécédents traumatiques, le caractère douloureux, la réductibilité du torticolis, l'existence d'un syndrome inflammatoire, d'une anomalie neurologique ou ophtalmique. Ces éléments spécifiques permettront d'orienter vers un diagnostic d'une forme congénitale non douloureuse ou acquise. Ils nous mèneront, si nécessaire, en cas de syndrome inflammatoire ou d'anomalie au bilan neurologique, à la réalisation d'une imagerie cérébrale et de la moelle épinière cervicale (IRM de préférence) en urgence. Le torticolis congénital (musculaire ou postural) chez le nourrisson et acquis avec un déplacement rotatoire C1-C2 chez le grand enfant sont les causes les plus fréquentes. Dans la très grande majorité des cas, l'obtention de la guérison est simple. Toutefois, si l'asymétrie cervicale persiste, il faut effectuer des examens complémentaires pour réévaluer le diagnostic initial ou pour chercher une autre cause associée.

Remerciement

Les auteurs tiennent à remercier chaleureusement le professeur P.Wicart pour ses précisions sur les recommandations nationales dans le dépistage d'une luxation congénitale de la hanche. Les auteurs remercient également le professeur D. Mouliès et le docteur A. Josse pour leurs contributions aux illustrations.

Conflits d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts.

Références

- [1] Lawson A.B, Copley. Disorders of the neck. Tachdjian's Pediatrics Orthopaedics: From the Texas Scottish Rite Hospital for Children, vol. 1. Herring, John A., editor of compilation., Elsevier Saunders; 2014.
- [2] Peyrou P, Lefevre Y. Torticolis musculaire congénital. EMC-Appareil Locomoteur (Elsevier Masson) 2015;10.
- [3] Peyrou P, Moulies D. [Torticollis in children: diagnostic approach]. Arch Pediatr 2007;14:1264–70.
- [4] Gross PW, Chipman DE, Doyle SM. The tilts, twists, and turns of torticollis. Curr Opin Pediatr 2023;35:118–23.
- [5] Wicart P. [Congenital torticollis]. Arch Pediatr 2012;19:335–9.
- [6] Lakhal W, Odent T. Torticolis. Urgences pédiatriques, Elsevier Masson SAS; 2018.
- [7] Greve KR, Sweeney JK, Bailes AF, Van Sant AF. Infants With Congenital Muscular Torticollis: Demographic Factors, Clinical Characteristics, and Physical Therapy Episode of Care. Pediatr Phys Ther 2022;34:343–51.
- [8] Davids JR, Wenger DR, Mubarak SJ. Congenital muscular torticollis: sequela of intrauterine or perinatal compartment syndrome. J Pediatr Orthop 1993;13:141–7.
- [9] Macdonald D. Sternomastoid tumour and muscular torticollis. J Bone Joint Surg Br 1969;51:432–43.
- [10] Sarnat HB, Morrissy RT. Idiopathic torticollis: sternocleidomastoid myopathy and accessory neuropathy. Muscle Nerve 1981;4:374–80.
- [11] Tang S, Liu Z, Quan X, Qin J, Zhang D. Sternocleidomastoid pseudotumor of infants and congenital muscular torticollis: fine-structure research. J Pediatr Orthop 1998;18:214–8.
- [12] Cheng JC, Tang SP, Chen TM, Wong MW, Wong EM. The clinical presentation and outcome of treatment of congenital muscular torticollis in infants--a study of 1,086 cases. J Pediatr Surg 2000;35:1091–6.
- [13] Cheng JC, Wong MW, Tang SP, Chen TM, Shum SL, Wong EM. Clinical determinants of the outcome of manual stretching in the treatment of congenital muscular torticollis in infants. A prospective study of eight hundred and twenty-one cases. J Bone Joint Surg Am 2001;83:679–87.
- [14] Dubousset J. Torticolis musculaire congénital. EMC-Appareil Locomoteur (Elsevier Masson) 1982.
- [15] Zhao Z, Deng H, Li Y, Wang X, Tang G, Zeng Y, et al. Experience with the management of 2599 cases of congenital muscular torticollis and a multicenter epidemiological investigation in 17 hospitals in China. BMC Musculoskelet Disord 2023;24:901.
- [16] Weiner DS. Congenital dislocation of the hip associated with congenital muscular torticollis. Clin Orthop Relat Res 1976:163–5.
- [17] Wicart P, Bocquet A, Gelbert N, Beley G, Proslie R, Pracos-Deffrenne P, et al. Congenital dislocation of the hip: optimal screening strategies in 2014. Orthop Traumatol Surg Res 2014;100:S339–347.
- [18] HAS. Luxation congénitale de la hanche : dépistage 2013.
- [19] Canale ST, Griffin DW, Hubbard CN. Congenital muscular torticollis. A long-term follow-up. J Bone Joint Surg Am 1982;64:810–6.
- [20] HAS. Fiche Mémo: Prévention des déformations crâniennes positionnelles et mort inattendue du nourrisson 2020.
- [21] Castilla A, Gonzalez M, Kysh L, Sargent B. Informing the Physical Therapy Management of Congenital Muscular Torticollis Clinical Practice Guideline: A Systematic Review. Pediatr Phys Ther 2023;35:190–200.
- [22] Kaplan SL, Coulter C, Sargent B. Physical Therapy Management of Congenital Muscular Torticollis: A 2018 Evidence-Based Clinical Practice Guideline From the APTA Academy of Pediatric Physical Therapy. Pediatr Phys Ther 2018;30:240–90.
- [23] Greve KR, Goldsbury CM, Simmons EA. Infants With Congenital Muscular Torticollis Requiring Supplemental Physical Therapy Interventions. Pediatr Phys Ther 2022;34:335–41.
- [24] Sinn CN, Rinaldi RJ, McLaughlin MJ. Botulinum toxin type A outcomes in infants with refractory congenital muscular torticollis. J Pediatr Rehabil Med 2023;16:539–52.
- [25] Lee JK, Moon HJ, Park MS, Yoo WJ, Choi IH, Cho T-J. Change of craniofacial deformity after sternocleidomastoid muscle release in pediatric patients with congenital muscular torticollis. J Bone Joint Surg Am 2012;94:e93.
- [26] Ippolito E, Tudisco C, Massobrio M. Long-term results of open sternocleidomastoid tenotomy for idiopathic muscular torticollis. J Bone Joint Surg Am 1985;67:30–8.
- [27] Minamitani K, Inoue A, Okuno T. Results of surgical treatment of muscular torticollis for patients greater than 6 years of age. J Pediatr Orthop 1990;10:754–9.
- [28] Lee EH, Kang YK, Bose K. Surgical correction of muscular torticollis in the older child. J Pediatr Orthop 1986;6:585–9.

- [29] Høiness PR, Medbøe A. Surgical Treatment of Congenital Muscular Torticollis: Significant Improvement in Health-related Quality of Life Among a 2-year Follow-up Cohort of Children, Adolescents, and Young Adults. *J Pediatr Orthop* 2023;43:e769–74.
- [30] Hollier L, Kim J, Grayson BH, McCarthy JG. Congenital muscular torticollis and the associated craniofacial changes. *Plast Reconstr Surg* 2000;105:827–35.
- [31] Seo SJ, Kim JH, Joh YH, Park DH, Lee IJ, Lim H, et al. Change of Facial Asymmetry in Patients With Congenital Muscular Torticollis After Surgical Release. *J Craniofac Surg* 2016;27:64–9.
- [32] Cheng JC, Tang SP. Outcome of surgical treatment of congenital muscular torticollis. *Clin Orthop Relat Res* 1999;190–200.
- [33] Dubousset J. Torticollis in children caused by congenital anomalies of the atlas. *J Bone Joint Surg Am* 1986;68:178–88.
- [34] Akazawa H, Komuro I, Sugitani Y, Yazaki Y, Nagai R, Noda T. Targeted disruption of the homeobox transcription factor *Bapx1* results in lethal skeletal dysplasia with asplenia and gastroduodenal malformation. *Genes Cells* 2000;5:499–513.
- [35] Thomsen MN, Schneider U, Weber M, Johannisson R, Niethard FU. Scoliosis and congenital anomalies associated with Klippel-Feil syndrome types I-III. *Spine (Phila Pa 1976)* 1997;22:396–401.
- [36] Moore WB, Matthews TJ, Rabinowitz R. Genitourinary anomalies associated with Klippel-Feil syndrome. *J Bone Joint Surg Am* 1975;57:355–7.
- [37] Morrison SG, Perry LW, Scott LP. Congenital brevicollis (Klippel-Feil syndrome) and cardiovascular anomalies. *Am J Dis Child* 1968;115:614–20.
- [38] Stark EW, Borton TE. Hearing loss and the Klippel-Feil syndrome. *Am J Dis Child* 1972;123:233–5.
- [39] Gunderson CH, Solitare GB. Mirror movements in patients with the Klippel-Feil syndrome. Neuropathologic observations. *Arch Neurol* 1968;18:675–9.
- [40] Pennecot GF, Leonard P, Peyrot Des Gachons S, Hardy JR, Pouliquen JC. Traumatic ligamentous instability of the cervical spine in children. *J Pediatr Orthop* 1984;4:339–45.
- [41] Parke WW, Rothman RH, Brown MD. The pharyngovertebral veins: an anatomical rationale for Grisel's syndrome. *J Bone Joint Surg Am* 1984;66:568–74.
- [42] Kawabe N, Hirotsu H, Tanaka O. Pathomechanism of atlantoaxial rotatory fixation in children. *J Pediatr Orthop* 1989;9:569–74.
- [43] Ghanem I, El Hage S, Rachkidi R, Kharrat K, Dagher F, Kreichati G. Pediatric cervical spine instability. *J Child Orthop* 2008;2:71–84.
- [44] Hicazi A, Acaroglu E, Alanay A, Yazici M, Surat A. Atlantoaxial rotatory fixation-subluxation revisited: a computed tomographic analysis of acute torticollis in pediatric patients. *Spine (Phila Pa 1976)* 2002;27:2771–5.
- [45] Fielding JW, Hawkins RJ. Atlanto-axial rotatory fixation. (Fixed rotatory subluxation of the atlanto-axial joint). *J Bone Joint Surg Am* 1977;59:37–44.
- [46] Phillips WA, Hensinger RN. The management of rotatory atlanto-axial subluxation in children. *J Bone Joint Surg Am* 1989;71:664–8.
- [47] Jones RN. Rotatory dislocation of both atlanto-axial joints. *J Bone Joint Surg Br* 1984;66:6–7.
- [48] Parikh SN, Crone KR, Crawford AH. Chronic atlantoaxial rotatory fixation with anterolisthesis: case report. *J Trauma* 2004;57:392–5.
- [49] Chiapparini L, Zorzi G, De Simone T, Maccagnano C, Seaman B, Savoardo M, et al. Persistent fixed torticollis due to Atlanto-axial rotatory fixation: report of 4 pediatric cases. *Neuropediatrics* 2005;36:45–9.
- [50] Subach BR, McLaughlin MR, Albright AL, Pollack IF. Current management of pediatric atlantoaxial rotatory subluxation. *Spine (Phila Pa 1976)* 1998;23:2174–9.
- [51] Gallie W. Fractures and dislocations of the cervical spine. *Am J Surg* 1939;46:495.
- [52] Brooks AL, Jenkins EB. Atlanto-axial arthrodesis by the wedge compression method. *J Bone Joint Surg Am* 1978;60:279–84.
- [53] Holness RO, Huestis WS, Howes WJ, Langille RA. Posterior stabilization with an interlaminar clamp in cervical injuries: technical note and review of the long term experience with the method. *Neurosurgery* 1984;14:318–22.
- [54] Grob D, Magerl F. [Surgical stabilization of C1 and C2 fractures]. *Orthopade* 1987;16:46–54.
- [55] Goel A, Laheri V. Plate and screw fixation for atlanto-axial subluxation. *Acta Neurochir (Wien)* 1994;129:47–53.
- [56] Harms J, Melcher RP. Posterior C1-C2 fusion with polyaxial screw and rod fixation. *Spine (Phila Pa 1976)* 2001;26:2467–71.
- [57] Ghanem IB, Londono C, Delalande O, Dubousset JF. Chiari I malformation associated with syringomyelia and scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)* 1997;22:1313–7

[58] Eyring EJ, Peterson CA, Bjornson DR. Intervertebral disc calcification in childhood: a distinct clinical syndrome. *J Bone Joint Surg Am* 1964;46:1432–41.

[59] Bajard X, Renault F, Benharrats T, Mary P, Madi F, Vialle R. Intervertebral disc calcification with neurological symptoms in children: report of conservative treatment in two cases. *Childs Nerv Syst* 2010;26:973–8.

[60] Wong CC, Pereira B, Pho RW. Cervical disc calcification in children. A long-term review. *Spine (Phila Pa 1976)* 1992;17:139–44. <https://doi.org/10.1097/00007632-199202000-00004>.

[61] Fried JA, Athreya B, Gregg JR, Das M, Doughty R. The cervical spine in juvenile rheumatoid arthritis. *Clin Orthop Relat Res* 1983;102–6.

[62] Halla JT, Fallahi S, Hardin JG. Nonreducible rotational head tilt and atlantoaxial lateral mass collapse. Clinical and roentgenographic features in patients with juvenile rheumatoid arthritis and ankylosing spondylitis. *Arch Intern Med* 1983;143:471–4.

[63] Murphy WJ, Gellis SS. Torticollis with hiatus hernia in infancy. Sandifer syndrome. *Am J Dis Child* 1977;131:564–5.

[64] Fąfara-Leś A, Kwiatkowski S, Maryńczak L, Kawecki Z, Adamek D, Herman-Sucharska I, et al. Torticollis as a first sign of posterior fossa and cervical spinal cord tumors in children. *Childs Nerv Syst* 2014;30:425–30.

DOI : 10.34814/sofop-2024-12

AUTRES LOMBALGIES EN PÉDIATRIE.

A. ANGELLIAUME, C. PFIRRMANN, T-L. ALHADA

Remerciements :

Aux Drs Julia ROYER et Matthieu GARCIA pour leur relecture attentive.

Introduction

La lombalgie est définie par une douleur située entre la 12^{ème} côte et les plis sous-fessiers, elle peut être associée ou non à une radiculalgie [1]. La lombalgie est dite chronique quand elle évolue depuis plus de 3 mois [2]. Les données disponibles sur les lombalgies en pédiatrie ont beaucoup évolué ces dernières années. Les lombalgies étaient rapportées comme rares en pédiatrie, on sait désormais que plus d'un enfant ou adolescent sur 2 se plaint de lombalgies avant l'âge de 15 ans [1,3,4]. Elles sont plus fréquentes chez les filles, les patients en surpoids et ceux de grande taille [4-6]. Leur fréquence augmente avec l'âge : elles sont exceptionnelles dans la petite enfance alors que leur prévalence à l'âge de 18 ans est similaire à celle des adultes, aux alentours de 50% [5,7,8]. En pédiatrie, 80 à 90% des lombalgies n'ont pas de cause organique : on parle alors de lombalgies « aspécifiques » ou « essentielles » [1,9]. Ce sont ces lombalgies que nous allons traiter dans ce chapitre. Les 10 à 20% pour lesquelles une cause organique est retrouvée sont présentés dans les autres chapitres de cette monographie. Plusieurs facteurs sont souvent intriqués dans l'apparition de ces lombalgies en pédiatrie : anthropométriques, musculaires, posturaux et psycho-sociaux. Le mode de vie et les phénomènes de croissance peuvent également interférer. Il est essentiel d'identifier la/les cause(s) de lombalgies pour bien les prendre en charge. Les lombalgies en pédiatrie constituent un enjeu de santé publique pour de nombreuses raisons. A court terme, elles affectent le bien-être et la qualité de vie des enfants et adolescents [1]. A moyen et long terme, il existe un risque de récurrence et de chronicisation des lombalgies en l'absence de prise en charge efficace [7,10]. Enfin, ces lombalgies ont un coût médico-social (déscolarisation, absentéisme professionnel des parents) qui ne cesse d'augmenter [4,8].

Dans ce chapitre nous aborderons successivement les lombalgies de l'enfant et de l'adolescent en surpoids ou obèse, les lombalgies de l'enfant et de l'adolescent sportif, les lombalgies posturales, psychogènes et les lombalgies « essentielles ». Nous détaillerons leurs présentations cliniques et leurs prises en charge.

1. Lombalgies de l'enfant et de l'adolescent en surpoids ou obèse

Le risque de développer des lombalgies est 3 fois plus important chez les jeunes en surpoids ou obèses que chez les enfants d'indice de masse corporelle normal [8]. Les facteurs de risque retrouvés dans cette population

sont à la fois anthropométriques, biomécaniques et en lien avec le mode de vie. Il s'agit de l'hyperlordose lombaire, de la dégénérescence discale précoce, d'un mode de vie sédentaire et de l'absence d'activité sportive [8,11]. Ces enfants ont également un risque plus élevé de développer des troubles psycho-sociaux tels que la dépression, l'anxiété et l'isolement qui sont eux-mêmes des facteurs favorisant de lombalgies chroniques [2].

Des troubles de la posture tels que l'hyperlordose sont plus fréquents chez les patients en surpoids ou obèses. L'hyperlordose s'explique par l'accumulation de tissus adipeux au niveau de l'abdomen combinée à un faible tonus des muscles abdominaux. Ces patients sont donc plus à risque de développer une spondylolyse et un spondylolisthésis. Il faudra réaliser des radiographies en cas de douleurs évocatrices en particulier à la palpation et à l'extension du rachis. L'hyperlordose lombaire entraîne des lombalgies liées à l'augmentation des contraintes mécaniques sur les articulaires postérieures et à la dégénérescence discale précoce. Cette dernière est également favorisée par des phénomènes inflammatoires systémiques chez les patients en surpoids ou obèse. Et, elle est corrélée à l'augmentation de la prévalence et de la sévérité des lombalgies [8,11].

Le mode de vie sédentaire et l'absence d'activité physique sont fréquents chez les patients en surpoids ou obèses or ils doublent le risque de souffrir de lombalgies [8]. Ces patients sont dans un cercle vicieux : plus ils sont sédentaires et pratiquent peu d'activité physique, plus la prise de poids est favorisée, celle-ci diminuant d'autant les possibilités d'activité physique et favorisant la sédentarité.

En cas de surpoids ou d'obésité, l'examen clinique retrouvera un rachis peu souple et peu musclé. Il s'agit là encore de facteurs qui augmentent la prévalence des lombalgies [12]. La souplesse du rachis s'évalue en actif, en flexion-extension, en inclinaison et en rotation. La raideur est suggérée par l'apparition d'une douleur dans un secteur de mobilité [13].

Ainsi, les patients en surpoids ou obèse ont de nombreux facteurs de risque de lombalgie. L'interrogatoire et l'examen clinique doivent s'attacher à tous les rechercher. La prise en charge sera sur-mesure pour chaque patient. Elle est dans l'immense majorité des cas conservatrice. Elle comprend une prise en charge diététique, la mise en place d'activité physique adaptée et de la kinésithérapie. La kinésithérapie se concentre sur le travail postural, la lutte contre l'hyperlordose, l'assouplissement rachidien et le renforcement de la ceinture abdominale. L'ensemble s'accompagne d'un soutien psychologique sans quoi

la totalité de la prise en charge risque d'être mise en échec.

Tableau et examen clinique :

- Adolescent en surpoids ou obèse et sédentaire.
- Rachis en hyperlordose et peu souple.
- Déclenchement ou majoration des lombalgies en extension.

2. Lombalgies de l'enfant et de l'adolescent sportif

La prévalence des lombalgies dans la population pédiatrique est corrélée à la pratique sportive et augmentée en cas de compétition [7]. Dans la littérature, cette prévalence varie de 1 à 30% ; elle augmente avec l'âge de l'athlète et au-delà de 15-20h de sport par semaine [4,6,14].

a. Étiologies et physiopathologie

Chez les jeunes athlètes, une cause organique aux lombalgies est retrouvée dans 90% des cas [3]. Ces étiologies sont les mêmes que celles retrouvées dans la population générale mais elles sont favorisées par une activité sportive souvent unique et à haut niveau. La répétition des mêmes mouvements entraîne une sur-sollicitation de certaines zones anatomiques. En fonction du type de mouvement et des zones anatomiques, les pathologies retrouvées ne sont pas les mêmes. La sur-sollicitation du rachis lombaire en extension (gymnastique, danse classique, plongeon) augmente les contraintes mécaniques postérieures et peut entraîner une spondylolyse et un spondylolisthésis [3,6]. Les activités en flexion et compression (aviron, snowboard, sports de contact) ou en rotations (natation, golf, tennis) vont plutôt augmenter les contraintes sur les disques inter-vertébraux. On pourra alors retrouver des discopathies, des hernies du listel marginal ou une dystrophie rachidienne de croissance (DRC) lombaire [3,14]. Il est également possible d'observer des hernies intra-spongieuses isolées et aiguës lors d'un traumatisme [3]. Le mécanisme est une fracture du plateau vertébral qui permet la protrusion de tissu discal dans l'os. La sur-sollicitation du rachis lombo-sacré peut être responsable de fractures de stress. Ces fractures concernent souvent le sacrum et plus rarement les pédicules lombaires. Ce sont les coureurs de fond qui sont les plus touchés, en 2ème position on retrouve les gymnastes, les danseurs classiques et les joueurs de volley [15]. Les facteurs de risque de fracture de stress sont une grande antéversion pelvienne, une inégalité de longueur des membres inférieurs et le type de surface sur lequel le sport est pratiqué [3,15]. Des lombalgies aspécifiques, sans cause organique, peuvent être retrouvées chez les athlètes. Elles sont souvent secondaires à la raideur des membres inférieurs. Ces lombalgies sont également retrouvées dans la population générale mais elles sont plus fréquentes chez les sportifs [14]. La physiopathologie est une raideur relative des ischio-jambiers et/ou du rectus femoris par rapport à la croissance osseuse. La rétraction du quadriceps fémoral et en particulier du rectus femoris peut limiter la rétroversion pelvienne et entraîner une hyperlordose compensatrice

douloureuse [14]. La rétraction des ischio-jambiers peut être responsable de douleurs lombaires et thoracolombaires parce qu'elle entraîne une rétroversion du bassin et un effacement de la lordose lombaire [3]. La raideur des membres inférieurs est objectivée à l'examen clinique par le test de Thomas pour le psoas (Figure 1), la distance talon-fesse pour le rectus femoris (test positif si le talon ne touche pas la fesse), le test de l'élévation de la jambe tendue (positif si la douleur est déclenchée avant 70° d'élévation) (Figure 2) et la mesure de l'angle poplité pour les ischio-jambiers.



Figure 1 : Test de Thomas. Le patient est en décubitus dorsal, l'examinateur fléchit la hanche et le genou du patient. Une flexion automatique de la hanche controlatérale signe une raideur du psoas de ce côté-là. On peut la quantifier en mesurant la distance entre la table d'examen et le creux poplité sur la hanche testée.



Figure 2 : Test de l'élévation jambe tendue. Le test est positif si une douleur lombaire est déclenchée avant 70° d'élévation de la jambe.

L'hypermobilité des sacro-iliaques (SI) pendant la croissance peut également être source de douleur dans un contexte de sur-sollicitation sportive. Le diagnostic est suspecté par des douleurs souvent mal systématisées au niveau de la fesse. Les douleurs sont majorées à la palpation de la SI concernée. L'examen

clinique s'attachera à reproduire les douleurs de la SI lors du saut monopodal, du test de FABER (Figure 3) et de la manœuvre de Stork [15].



Figure 3 : Test de FABER (Flexion Abduction Rotation Externe). Le patient est en décubitus dorsal. L'examineur positionne le membre inférieur du côté de la sacro-iliaque à tester en Flexion, Abduction et Rotation Externe. La cheville est juste au-dessus du genou du côté opposé. L'examineur maintient le bassin d'une main, avec l'autre main il appuie sur le genou pour augmenter la rotation externe. Le test est positif s'il déclenche des douleurs au niveau de la sacro-iliaque. Attention, ce test peut également déclencher des douleurs de hanche en rapport avec un conflit fémoro-acétabulaire, les douleurs sont alors localisées au niveau de l'aîne.

Enfin, il ne faudra pas oublier d'investiguer les habitudes nutritionnelles de l'athlète et, chez les filles, le cycle menstruel. Des troubles du comportement alimentaire et/ou des irrégularités du cycle menstruel sont des facteurs de risque de fracture de fatigue [3,15]. Le mécanisme en cause est la baisse de la densité osseuse par diminution du taux d'œstrogène.

b. Prise en charge

Plusieurs mécanismes peuvent être intriqués dans les lombalgies du sportif. La prise en charge est donc adaptée à chaque patient et visera chaque élément en cause. Elle est conservatrice dans l'immense majorité des cas et donne de bons résultats en 4 à 6 semaines le plus souvent [7]. Elle peut être plus longue si les douleurs sont intenses et si le sportif est un adolescent proche de la maturité squelettique [14]. La prise en charge débute toujours par l'adaptation ou l'arrêt temporaire de l'activité sportive en cause. Si possible, il faut essayer de maintenir le conditionnement cardio-respiratoire et musculaire de l'athlète avec la balnéothérapie et le travail isométrique.

Un travail d'assouplissement des membres inférieurs (psoas, rectus femoris et ischio-jambiers) et un travail postural visant le bon positionnement du bassin sont associés [7,16]. Dans certains cas de DRC, de fracture de stress ou de spondylolyse une immobilisation par corset peut être mise en place [6,16]. L'immobilisation chez les patients lombalgiques chroniques doit toujours être bien réfléchi pour limiter les phénomènes de kinésiophobie post-immobilisation.

La reprise sportive est le plus souvent possible lorsque l'antalgie est obtenue, elle doit être progressive et adaptée. On notera qu'elle est plus tardive pour les fractures de stress car l'antalgie est plus longue à obtenir [15].

c. Prévention

La prévention est essentielle pour les sportifs de haut niveau. Il existe un consensus sur les points suivants :

- avant la reprise des saisons sportives : nécessité de programmes d'assouplissement et de mise en condition [7].
- en début de saison : augmentation progressive de la fréquence et de l'intensité des entraînements.
- pendant la saison : aménagement de moments de récupération, entretien de la souplesse des membres inférieurs en particulier des fléchisseurs de hanche et des ischio-jambiers, travail régulier de proprioception pour améliorer le contrôle moteur et diminuer le risque de certaines blessures, entretien de la souplesse, de l'endurance et de la force de la ceinture abdominale et des érecteurs du rachis [6,7,17].

Enfin, selon certains auteurs, la prévention des lésions du rachis en pédiatrie nécessite une limitation du nombre d'heure de pratique par semaine, ce nombre devant être inférieur à l'âge en nombre d'année de l'enfant [7].

Tableau et examen clinique :

- Adolescent pratiquant un sport unique plus de 15h par semaine.
- Rechercher une cause organique car plus fréquente chez les sportifs.
- En l'absence de cause organique : évaluation de la souplesse du rachis et des membres inférieurs.

3. Lombalgies posturales

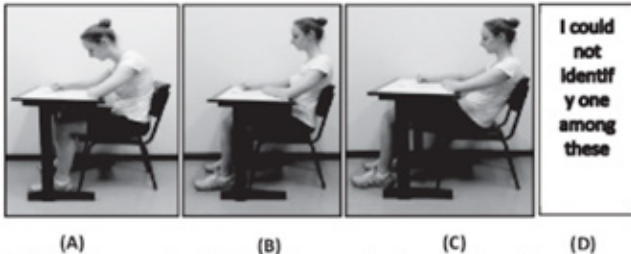
Nous ne traiterons pas les lombalgies en rapport avec l'hyperlordose lombaire car elles sont abordées dans un autre chapitre de cette monographie.

Les lombalgies posturales, c'est-à-dire en lien avec des troubles de la statique rachidienne, sont plus fréquentes chez les filles, les jeunes de grande taille et les adolescents proches de la maturité squelettique [5]. Plusieurs phénomènes sont souvent intriqués dans leur apparition : sédentarité élevée, cartable lourd et absence d'ergonomie de l'installation à l'école.

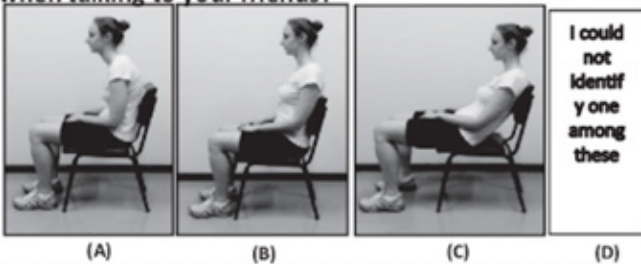
La sédentarité est un facteur de risque de lombalgie en lien avec le temps passé en position assise et le temps d'écran [4,8]. Le temps d'écran est un facteur de risque de lombalgie en pédiatrie bien identifié dans la littérature. Ambrosio et al. [8] rapportent qu'à partir de 2h par jour devant la télévision, le risque de lombalgies est augmenté de 240% et Yue et al. [18] que chaque heure passée devant un ordinateur par jour augmente le risque de 8,2%. La façon de se tenir assis ou debout a également son importance, on parle d'hygiène posturale. La mauvaise hygiène posturale est corrélée à l'augmentation de la fréquence et de l'intensité des lombalgies en pédiatrie [4,5]. Des questionnaires spécifiques et des logiciels ont été développés pour

évaluer la posture des enfants et des adolescents [19,20]. La figure 4 présente les 3 premières questions illustrées du Back Pain and Body Posture Evaluation Instrument for Children and Adolescents (BackPEI-CA) qui vise à évaluer l'hygiène posturale.

1. How do you typically sit at your desk when writing?



2. How do you typically sit on a chair or a bench when talking to your friends?



3. How do you typically sit when using your desktop or laptop computer?

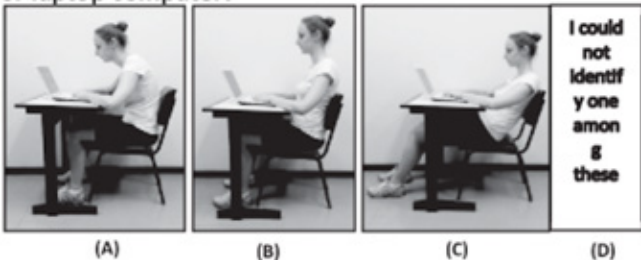


Figure 4 : Trois premières questions illustrées de l'évaluation de l'hygiène posturale par le questionnaire : Back Pain and Body Posture Evaluation Instrument for Children and Adolescents (BackPEI-CA)

Le poids du cartable ne semble pas directement corrélé aux lombalgies mais entraîne des modifications de la posture potentiellement sources de douleurs [1,5,8]. Le jeune se met volontairement en déséquilibre antérieur pour compenser le poids du cartable en arrière. Le rachis cervical se met en flexion et le rachis lombaire en hyperlordose. Ces modifications peuvent entraîner de la fatigue musculaire et favoriser un stress douloureux sur la charnière lombo-sacrée. Pour ces raisons, certaines institutions recommandent que le poids du cartable ne dépasse pas 10-20% du poids de l'enfant [1,8].

La prise en charge de ces lombalgies passe par la diminution de la sédentarité et du temps d'écran quotidien ainsi que par l'éducation à l'hygiène posturale. L'éducation posturale est un élément essentiel de la prise en charge mais également de la prévention des lombalgies car elle diminue la fréquence et l'intensité des lombalgies [5].

Tableau et examen clinique :

- Patient passant plus de 2h par jour devant un écran.
- Patient ne pratiquant pas d'activité physique.
- Poids du cartable supérieur à 20% de son poids.

4. Lombalgies psychogènes

Le diagnostic de lombalgies psychogènes est discuté quand aucune cause n'est retrouvée et dans un contexte de stress et de conflit psycho-social [2]. Elles sont l'apanage de l'adolescent et non de l'enfant de moins de 10 ans. Le tableau clinique est souvent bruyant. La douleur est erratique, responsable d'une impotence fonctionnelle et d'un retentissement sur la scolarité et la vie familiale majeure. L'examen clinique retrouve des signes tels qu'une hyperesthésie, un blocage lors du mouvement, une raideur en extension du tronc et des réactions souvent disproportionnées [21].

Pour ces patients, il faut rechercher à l'interrogatoire des facteurs de risque psycho-sociaux dans l'environnement familial, scolaire et extra-scolaire. L'identification de ces facteurs de risque est nécessaire car leur prise en charge fait partie du traitement. La prise en charge est pluri-disciplinaire, centrée sur la prise en charge psychologique. Cette dernière s'inscrit dans la durée et comporte souvent un volet cognitivo-comportemental [22]. Il s'y associera une prise en charge de la douleur car la nociception et la relation du patient à la douleur sont altérées. La kinésithérapie est indiquée pour la récupération des amplitudes articulaires et un renforcement musculaire est nécessaire si la symptomatologie évolue depuis plusieurs semaines. Retrouver une mobilité rachidienne est un élément essentiel dans les lombalgies psychogènes car la kinésiophobie est souvent majeure. Elle peut être évaluée par le questionnaire Tampa (Annexe 1), ainsi la prise en charge du patient peut être adaptée au mieux.

Tableau et examen clinique :

- Adolescent se présentant avec un dos bloqué.
- Douleurs chroniques et intenses.
- Patient inexaminable avec des réactions disproportionnées.

5. Lombalgies « essentielles »

Le terme de lombalgies « essentielles » n'est quasiment plus retrouvé dans la littérature récente. Les séries investiguant les causes de lombalgies en pédiatrie retrouvent presque systématiquement une étiologie aux douleurs, qu'elle soit organique (cf les autres chapitres de la monographie) ou non (cf les étiologies évoquées ci-dessus). C'est le cas de la série de Gennari et al [16] qui rapportent que les patients présentant des lombalgies dites « aspécifiques » ont évolué favorablement avec de la kinésithérapie visant à étirer les chaînes postérieures.

Il semble que le terme de lombalgies « essentielles », lorsqu'il était utilisé, regroupait l'ensemble des situations cliniques décrites ci-dessus, à savoir :

- lombalgies dans un contexte de surpoids ou d'obésité
- lombalgies du sportif
- lombalgies posturales
- lombalgies psychogènes

Les causes de ces lombalgies sont parfois associées entre elles, il faudra donc toutes les rechercher pour que la prise en charge soit complète. La figure 5 résume les prises en charge qui peuvent être proposée en fonction de la présentation et de l'examen clinique.

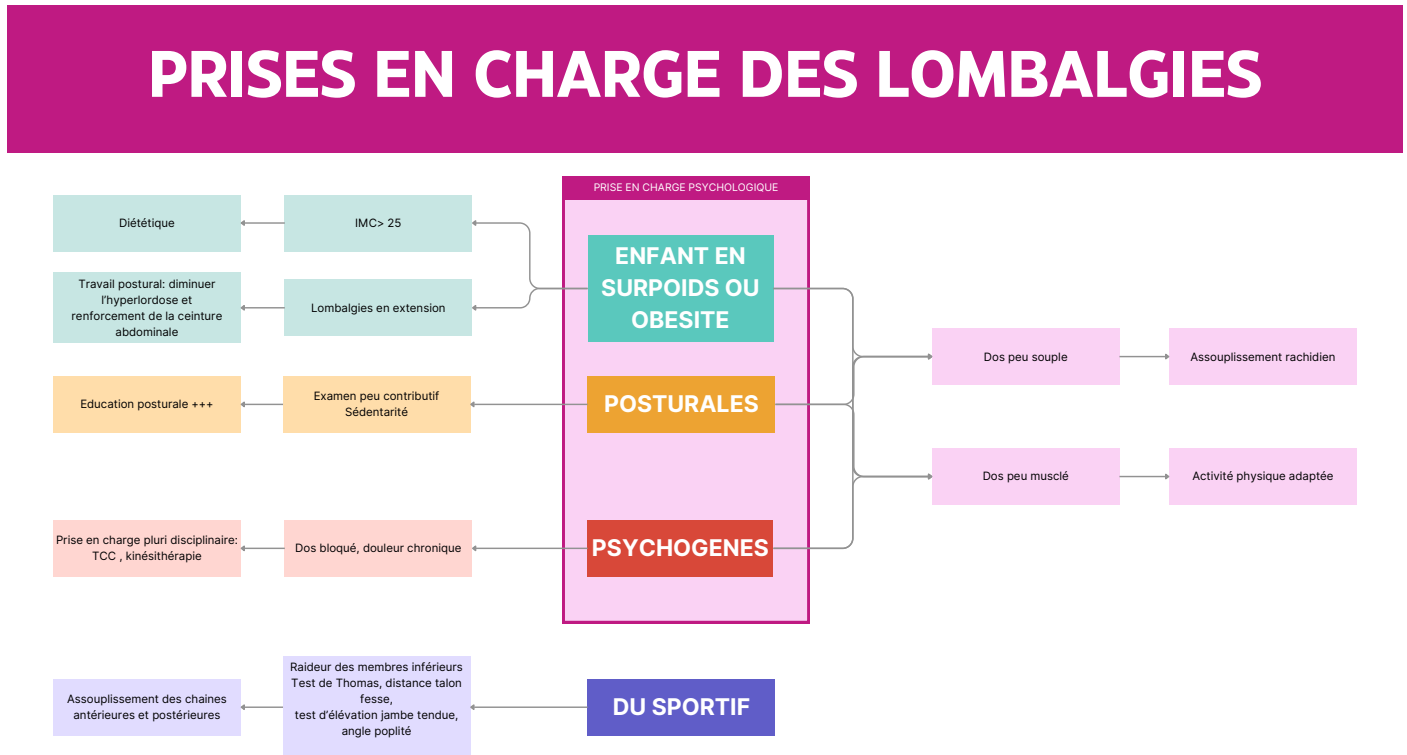


Figure 5 : Figure récapitulative des prises en charge à proposer en fonction de la présentation et de l'examen clinique du patient lombalgique.

Conclusion

Les phénomènes en cause dans la genèse des lombalgies sont variés et souvent associés. L'interrogatoire et l'examen clinique permettent leur identification dans la majorité des cas. La prise en charge doit-être précoce et sur-mesure pour chaque patient. L'évolution est le plus souvent favorable en 4 à 6 semaines avec une prise en charge conservatrice. Enfin, l'éducation des patients est essentielle pour la prévention de ces lombalgies, ainsi que pour limiter la chronicisation et le coût socio-économique.

ANNEXE

Annexe 1 : Questionnaire Tampa pour calculer l'indice de kinésiophobie.



Questionnaire Tampa (TSK)
pour l'évaluation de l'indice de kinésiophobie

INSTITUT DE KINÉSIOLOGIE

Questionnaire Tampa (TSK)
pour l'évaluation de l'indice de kinésiophobie

(Kori et al., 1990, traduite par French et Roach)

Nom : _____ évaluation no 1 2 3 4 5 6 date : _____

Score : sur 68

Les peurs et craintes reliées à la douleur entraînent souvent un évitement des activités considérées comme pouvant provoquer ou augmenter la douleur, ou pouvant causer ou aggraver une lésion. On utilise le terme "kinésiophobie" pour définir cette "peur du mouvement".

Dans une série d'études cliniques, Vlaeyen et al (1995a, 1995b) ont démontrés que la kinésiophobie était un meilleur prédicteur de l'incapacité que les tests de capacité physique et les tests de sévérité de la douleur.

L'Échelle Tampa (TSK-CF) pour l'évaluation de l'indice de kinésiophobie a été conçu et validé pour estimer le niveau de kinésiophobie présent un individu au moment de l'évaluation, et ce, dans le but d'ajuster l'intervention en conséquence, et ultérieurement, d'évaluer si la dite intervention aura eu un effet sur ce problème commun chez les gens souffrant de douleurs persistantes.

Plus le score est élevé, plus le niveau de kinésiophobie est important.
(40 / 68 est considéré comme une kinésiophobie significative (Vlaeyen).)

Références :

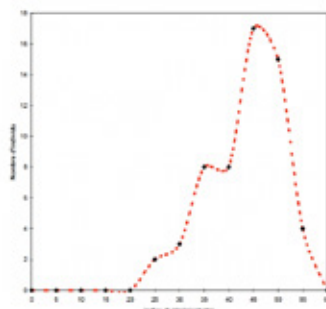
Kori, S.H., Miller, R.P., Todd, D.D., (1990). Kinesiophobia: A new view of chronic pain behavior. Pain Management, Jan/Feb, 35-43.
Vlaeyen, J.W.S., Kole-Snijders, A.M.J., Rotteveel, A.M., Ruesink, R., Houts, P.H.T.G., (1995a). The role of fear of movement / (re)injury in pain disability. Journal of Occupational Rehabilitation, 5(4), 235-252.
Vlaeyen, J.W.S., Kole-Snijders, A.M.J., Boeren, R.G.B., Ruesink, R., Van Eek, H. (1995b). Fear of movement / (re)injury in chronic low back problem and its relation to behavioural performance. Pain, 62, 363-372.

Consignes : Veuillez lire attentivement chaque question et encadrer le numéro qui correspond le mieux à vos sentiments.

	1	2	3	4
1. J'ai peur de me blesser si je fais de l'activité physique				
2. Ma douleur ne ferait qu'intensifier si j'essayais de la vaincre				
3. Mon corps me dit que quelque chose ne va vraiment pas				
4. Si je faisais de l'activité physique, ma douleur serait probablement soulagée *				
5. Les gens ne prennent pas mon état de santé assez au sérieux				
6. Mon accident a mis mon corps en danger pour le reste de mes jours				
7. La douleur signifie toujours que je me suis blessé(e)				
8. Même si quelque chose aggrave ma douleur, cela ne veut pas dire que c'est dangereux *				
9. J'ai peur de me blesser accidentellement				
10. La meilleure façon d'empêcher que ma douleur s'aggrave est de m'assurer de ne pas faire des mouvements inutiles				
11. Je n'aurais pas tant de douleurs s'il ne se passait pas quelque chose de grave dans mon corps				
12. Bien que ma condition soit pénible, je serais mieux si j'étais physiquement active *				
13. La douleur m'indique quand arrêter de faire des activités physiques pour que je ne me blesse pas				
14. Il n'est pas prudent qu'une personne avec un état de santé comme le mien soit physiquement active				
15. Je ne peux pas faire tout ce qu'une personne normale peut faire parce que j'ai plus de risques de me blesser				
16. Bien qu'il y ait quelque chose qui me cause beaucoup de douleurs, je ne pense pas que ce soit vraiment grave *				
17. Personne ne devrait être obligé de faire des exercices lorsqu'il(elle) ressent de la douleur				

Pour le score : additionner les chiffres. Inversez le score pour les questions avec un * (questions 4, 8, 12 et 16).

Plus le score est élevé, plus le niveau de kinésiophobie est important.
(40 / 68 est considéré comme une kinésiophobie significative (Vlaeyen).)



outil ikq 002
ver. juin-2005

Yvan Campbell
kinésologue

institut de kinésiologie du québec
www.yvanc.com
514-754-3475

Université de Montréal
Chargé de cours (Kin 2035) : département de kinésiologie
C.P. 6128, succursale centre-ville
Montréal, Qc, Canada, H3C 3J7
Téléphone : 514-343-6151 Fax : 514-343-2181
http://www.kinesio.umontreal.ca/

Courriel: yvanc@yvanc.com

Le présent ouvrage fait partie du domaine public et peut être cité ou reproduit sans autorisation spéciale (disponible au www.yvanc.com).

REFERENCES :

- [1] Potaczek T, Jasiewicz B. How back pain influences daily activities and quality of life: Incidence of back pain related to age. *J Child Orthop* 2023;17:505–11. <https://doi.org/10.1177/18632521231215855>.
- [2] Erdoğan B, Kolutek Ay B. Investigation of Vitamin D Levels and the Effects of Being an Agricultural Worker on Etiology and Night Pain in Children and Adolescents With Chronic Low Back Pain. *Cureus* 2023. <https://doi.org/10.7759/cureus.36601>.
- [3] Dizdarevic I, Bishop M, Sgromolo N, Hammoud S, Atanda A. Approach to the pediatric athlete with back pain: more than just the pars. *Phys Sportsmed* 2015;43:421–31. <https://doi.org/10.1080/00913847.2015.1093668>.
- [4] Azevedo N, Ribeiro JC, Machado L. Back pain in children and adolescents: a cross-sectional study. *Eur Spine J* 2023;32:3280–9. <https://doi.org/10.1007/s00586-023-07751-z>.
- [5] Galmes-Panades AM, Borràs PA, Vidal-Conti J. Association of postural education and postural hygiene with low back pain in schoolchildren: Cross-sectional results from the PEPE study. *Health Promot Perspect* 2023;13:157–65. <https://doi.org/10.34172/hpp.2023.19>.
- [6] Wall J, Meehan WP, Trompeter K, Gissane C, Mockler D, Van Dyk N, et al. Incidence, prevalence and risk factors for low back pain in adolescent athletes: a systematic review and meta-analysis. *Br J Sports Med* 2022;56:1299–306. <https://doi.org/10.1136/bjsports-2021-104749>.
- [7] MacDonald J, Stuart E, Rodenberg R. Musculoskeletal Low Back Pain in School-aged Children: A Review. *JAMA Pediatr* 2017;171:280. <https://doi.org/10.1001/jamapediatrics.2016.3334>.
- [8] Ambrosio L, Mazzuca G, Maguolo A, Russo F, Cannata F, Vadalà G, et al. The burden of low back pain in children and adolescents with overweight and obesity: from pathophysiology to prevention and treatment strategies. *Ther Adv Musculoskelet Dis* 2023;15:1759720X231188831. <https://doi.org/10.1177/1759720X231188831>.
- [9] Yang S, Werner BC, Singla A, Abel MF. Low Back Pain in Adolescents: A 1-Year Analysis of Eventual Diagnoses. *J Pediatr Orthop* 2017;37:344–7. <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000000653>.
- [10] Hallal PC, Victora CG, Azevedo MR, Wells JCK. Adolescent Physical Activity and Health: A Systematic Review. *Sports Med* 2006;36:1019–30. <https://doi.org/10.2165/00007256-200636120-00003>.
- [11] Rudisill SS, Hornung AL, Kia C, Mallow GM, Aboushaala K, Lim P, et al. Obesity in children with low back pain: implications with imaging phenotypes and opioid use. *Spine J* 2023;23:945–53. <https://doi.org/10.1016/j.spinee.2023.03.008>.
- [12] Bayartai ME, Schaer CE, Luomajoki H, Tringali G, De Micheli R, Sartorio A. Differences in spinal posture and mobility between children/adolescents with obesity and age-matched normal-weight individuals. *Sci Rep* 2022;12:15570. <https://doi.org/10.1038/s41598-022-19823-z>.
- [13] León-Domínguez A, Cansino-Román R, Martínez-Salas JM, Farrington DM. Clinical examination and imaging resources in children and adolescent back pain. *J Child Orthop* 2023;17:512–26. <https://doi.org/10.1177/18632521231215860>.
- [14] Kato K, Otoshi K, Tominaga R, Kaga T, Igari T, Sato R, et al. Age-Related Differences in the Limited Range of Motion of the Lower Extremity and Their Relation to Low Back Pain in Young Baseball Players: A Cross-Sectional Study of 1215 Players. *Sports Med - Open* 2023;9:26. <https://doi.org/10.1186/s40798-023-00572-w>.
- [15] Micheli LJ, Curtis C. Stress fractures in the spine and sacrum. *Clin Sports Med* 2006;25:75–88, ix. <https://doi.org/10.1016/j.csm.2005.08.001>.
- [16] Gennari JM, Themar-Noel C, Panuel M, Bensamoun B, Deslandre C, Linglart A, et al. Adolescent spinal pain: The pediatric orthopedist's point of view. *Orthop Traumatol Surg Res* 2015;101:S247–50. <https://doi.org/10.1016/j.otsr.2015.06.012>.
- [17] Ito T, Sugiura H, Ito Y, Narahara S, Natsume K, Takahashi D, et al. Relationship between low-back pain and flexibility in children: A cross-sectional study. *PLoS One* 2023;18:e0293408. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0293408>.
- [18] Yue C, Wenyaog G, Xudong Y, Shuang S, Zhuying S, Yizheng Z, et al. Dose-response relationship between daily screen time and the risk of low back pain among children and adolescents: a meta-analysis of 57831 participants. *Environ Health Prev Med* 2023;28:64–64. <https://doi.org/10.1265/ehpm.23-00177>.
- [19] Neves AB, Martins R, Matela N, Atalaia T. PosturAll: A Posture Assessment Software for Children. *Bioeng Basel Switz* 2023;10:1171. <https://doi.org/10.3390/bioengineering10101171>.
- [20] Da Rosa BN, Candotti CT, Pivotto LR, Noll M, Silva MG, Vieira A, et al. Back Pain and Body Posture Evaluation Instrument for Children and Adolescents (BackPEI-CA): Expansion, Content Validation, and Reliability. *Int J Environ Res Public Health* 2022;19:1398.

<https://doi.org/10.3390/ijerph19031398>.

[21] Song KM, Morton AA, Koch KD, Herring JA, Browne RH, Hanway JP. Chronic Musculoskeletal Pain in Childhood: *J Pediatr Orthop* 1998;18:576–81.

<https://doi.org/10.1097/01241398-199809000-00003>.

[22] Zhang J, Jiang N, Xu H, Wu Y, Cheng S, Liang B. Efficacy of cognitive functional therapy in patients with low back pain: A systematic review and meta-analysis. *Int J Nurs Stud* 2024;151:104679.

<https://doi.org/10.1016/j.ijnurstu.2023.104679>.

DOI : 10.34814/sofop-2024-13

LA SCOLIOSE IDIOPATHIQUE PEUT-ELLE FAIRE MAL ?

A-L. SIMON, B. ILHARREBORDE

Titre abrégé : scoliose et douleur

Titre en anglais : Does idiopathic scoliosis hurts ?

Auteur correspondant

Pr Brice Ilharreborde

Hôpital Universitaire Robert Debré

Assistance Publique- Hôpitaux de Paris (AP-HP),
Université de Paris

48 Bd Sérurier, 75019 Paris, France

Téléphone : +33140035387

Courriel : brice.ilharreborde@gmail.com

Sources de financement

Aucun financement n'a été perçu pour cet article

Contribution des auteurs

AL Simon et B Ilharreborde sont à l'origine du projet de l'étude

Tous les auteurs ont participé à l'écriture et à la relecture de la version finale du manuscrit.

Conflits d'intérêts

Brice Ilharreborde est consultant pour Zimmer Biomet, Medtronic et Implanet.

Anne-Laure Simon n'a pas de conflit d'intérêt à déclarer en rapport avec cet article.

RÉSUMÉ

Il est généralement enseigné que la scoliose idiopathique (SI) n'est pas douloureuse mais l'expérience clinique tend à remettre en question ce dogme. Le but de ce travail était de synthétiser la littérature récente sur la douleur dans la scoliose idiopathique et d'aborder les nouveaux outils utiles à son évaluation.

La priorité devant une scoliose douloureuse, est d'éliminer une urgence, c'est-à-dire une tumeur ou une infection et de rechercher une anomalie médullaire. La prévalence de la douleur dans la scoliose idiopathique demeure très difficile à évaluer mais elle varie entre 23% et 90%. L'analyse anatomique n'est donc pas suffisante et la douleur ne doit pas être négligée. La douleur rachidienne durant l'adolescence étant un facteur prédictif de douleur à l'âge adulte, cette condition doit être appréciée et évaluée par le clinicien lors de la prise en charge d'un patient scoliotique, surtout si une chirurgie est envisagée.

Plusieurs outils sont à la disposition des cliniciens. L'échelle visuelle analogique (EVA), le Pain Catastrophizing Scale (PCS), le Pediatric Pain Screening Tool (PPST) et les scores SRS de manière plus indirecte par l'évaluation de l'état mental. La prise en charge

des douleurs dans la SI doit être pluridisciplinaire (anesthésie, médecins de la douleur et psychologue). Le rôle de la chirurgie dans l'amélioration de ces douleurs doit encore être démontré avec des résultats encourageants sur l'état mental.

Mots clés : Scoliose idiopathique, pédiatrie, douleur, échelles évaluation

Keywords : Idiopathic scoliosis, pediatrics, pain, assessment scales

1. Introduction

La scoliose idiopathique (SI), à début précoce (<10 ans) ou chez l'adolescent (SIA), est le motif le plus fréquent de consultation pour les chirurgiens pédiatres spécialisés dans le rachis. Le diagnostic est généralement fait lors d'un dépistage systématique en prépuberté, devant l'observation d'une asymétrie du tronc (plis des hanches ou gibbosité) par le patient ou les parents ou devant la présence d'antécédents familiaux. Cependant, un grand nombre de patients sont adressés en consultation avec la détection de la scoliose faite sur une radiographie prescrite pour "mal de dos". Alors qu'il est généralement enseigné que la scoliose idiopathique n'est pas une source de douleur significative chez l'enfant et l'adolescent, l'expérience clinique tend à remettre en question ce dogme.

Le but de ce travail est donc de synthétiser la littérature récente sur la douleur dans la scoliose, décrire la prise en charge initiale, et aborder les nouveaux outils utiles à son évaluation.

2. Que faut-il éliminer devant une scoliose douloureuse ?

L'objectif de tout chirurgien pédiatre est de ne pas passer à côté d'un diagnostic urgent, mettant en jeu le pronostic fonctionnel (neurologique) voire vital du patient. La priorité est donc d'éliminer une tumeur (maligne ou bénigne) ou une infection (spondylodiscite) (Figure 1).

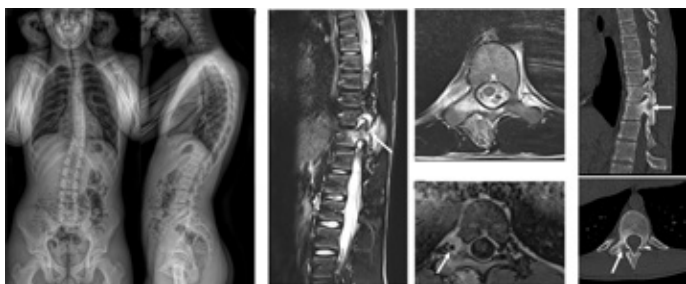


Figure 1- Patient âgé de 16 ans, adressé pour scoliose devant des douleurs dorsales insomniantes. Scoliose non déséquilibrée avec un angle de Cobb à 23° (A). Réalisation d'une IRM à la recherche d'une cause secondaire. L'IRM retrouve un œdème important des parties molles et de l'arc postérieur droit de T10 (B) sans signe d'épidurite. Au scanner (C), identification d'une image en nidus pathognomonique d'un ostéome ostéoïde.

Il est souvent décrit que ces scolioses secondaires sont associées à des scolioses atypiques (moindre rotation, courbure de localisation atypique), mais cela n'est pas systématiquement le cas (Figure 2).



Figure 2- Patiente âgée de 16 ans, suivie pour une scoliose idiopathique de l'adolescent Lenke 1 de sommet T7 avec un angle de Cobb à 83° (A). Douleurs sans signe neurologiques associés. Réalisation d'une IRM préopératoire (B) retrouvant un épendymome intramédullaire de grade II s'étendant de T2 à T3) et associé à des kystes intramédullaires s'étendant de la jonction bulbo médullaire jusqu'au cône (C).

L'examen de référence à prescrire est donc une IRM médullaire incluant la charnière occipito-cervicale, très sensible et non irradiant. L'unique difficulté concerne les enfants jeunes (< 4 - 5 ans), qui peuvent plus difficilement tolérer l'examen et pour lesquels une courte sédation peut être nécessaire. Il faut donc davantage se fier à l'examen clinique et penser à tester les réflexes cutanés abdominaux et rechercher une

douleur lors de la position assise.

Une fois ces urgences absolues éliminées, il faut penser à rechercher une anomalie médullaire (syringomyélie, moelle attachée basse et malformation d'Arnold Chiari). La physiopathologie des douleurs dans la syringomyélie n'est pas parfaitement comprise, mais des dysesthésies sont souvent rapportées dans la littérature [1]. Un traitement neurochirurgical peut parfois être indiqué, notamment dans les malformations d'Arnold Chiari, et des neurostimulateurs médullaires sont désormais implantés devant l'importance des troubles sensitifs [2-4]. Enfin, une attention particulière doit être portée sur la localisation des symptômes. Des douleurs en extension, avec ou sans radiculalgies, doivent faire penser à une lyse isthmique ou un spondylolisthésis instable, généralement confirmé sur la radiographie de profil [5].

- **Éliminer une urgence : tumeur ou infection**
- **Diagnostique les anomalies médullaires**
- **Examen de référence = IRM**

3. Les douleurs dans la scoliose idiopathique

3.1. Un symptôme à ne pas négliger

Après avoir éliminé tous les diagnostics précédemment décrits, qui nécessitent une prise en charge spécifique, il est indispensable de ne pas sous-estimer les symptômes et de prendre en charge la douleur du patient. À ce jour, la physiopathologie reste mal comprise, mais un dysfonctionnement musculaire et l'hyperpression sur les facettes ou les disques concaves ont été évoqués [6]. De plus en plus d'auteurs estiment également que la douleur pourrait être l'expression d'un mal être lié au retentissement de la scoliose, ce qui explique que beaucoup de patients mettent en avant leurs douleurs lorsque la chirurgie de correction est discutée.

L'un des points essentiels à retenir est que la douleur rachidienne durant l'adolescence est un facteur prédictif de douleur à l'âge adulte, d'où l'intérêt de ne surtout pas la négliger [7].

3.2. Prévalence et définition

La douleur dans la SIA est clairement un sujet d'actualité, avec plus de 300 articles publiés sur le sujet depuis 2021. En revanche, sa prévalence demeure très difficile à évaluer, du fait de l'hétérogénéité des séries et de la variabilité des taux rapportés. La faiblesse méthodologique des différents articles a d'ailleurs été soulignée par Théroix et al. en 2017, amenant les auteurs à effectuer un suivi prospectif de cohortes de SIA [8].

L'un des articles princeps sur le sujet est celui de l'équipe du Texas Scottish Rite Hospital, qui avait étudié une importante cohorte de 2442 enfants (âge moyen 13,5 ans) avec des angles de Cobb compris entre 10° et 122°, et dont la prévalence des douleurs était de 23% [9]. La principale faiblesse de l'étude est l'absence de définition précise de la douleur et de groupe contrôle, mais les auteurs ont souligné pour la première fois que l'angle de Cobb, le déséquilibre frontal et le type

de courbure n'avaient pas d'influence sur la douleur, résultat surprenant et contre-intuitif. Quelques années plus tard, Sato et al. ont publié une étude à grande échelle, avec l'analyse de plus de 40000 étudiants japonais. La prévalence des douleurs rachidiennes était de 27,5% dans le groupe des patients scoliotiques, soit 2,29 fois plus fréquente que dans le groupe sans scoliose, mais seules 51 SIA étaient présentes dans cette volumineuse série, sans renseignement sur les caractéristiques des courbures [10]. Malgré cette importante limite, l'intérêt de ce travail réside dans l'analyse plus fine du symptôme, insistant sur son intensité (absentéisme scolaire dans 22,6% des cas) ainsi que sa localisation (Figure 3). En effet, les douleurs en région péri scapulaires droite (zone 3) semblaient être les plus fréquentes.

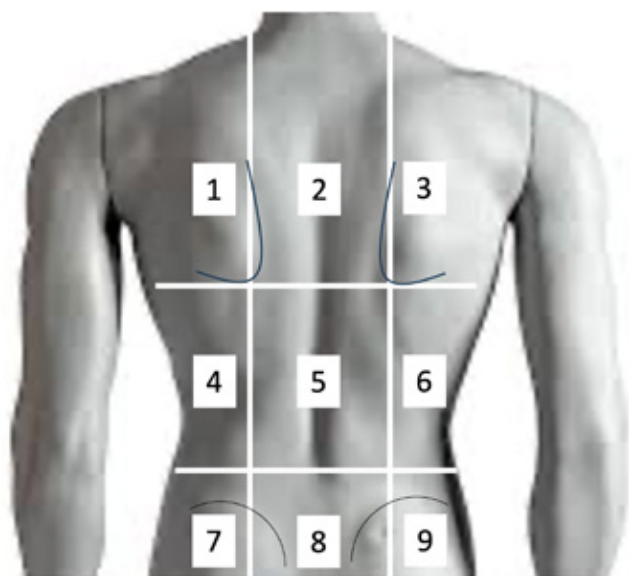


Figure 3- Cartographie du dos pour la localisation des douleurs selon Sato et al. [10]. Division en 9 zones.

L'élément essentiel permettant de comparer les différentes cohortes des études consiste à avoir une seule et unique définition de la douleur, ce qui est rare. Dans la littérature adulte, Mannion et al. et l'European Spine Study Group sont parvenus à la conclusion qu'un score supérieur à 3 sur l'échelle visuelle analogique (EVA ou Numerical Rating Scale NRS) était cliniquement significatif, car correspondant à un niveau incompatible avec une qualité de vie satisfaisante [11]. Cette méthode d'évaluation simple et ce seuil doivent donc être utilisés dans notre pratique courante. Matamalas et al. ont retrouvé une prévalence des douleurs, mesurée par l'EVA, de 37,1% dans une population de 195 adolescents et 77 jeunes adultes atteints de SIA avec un angle de Cobb > 30° [12]. Dans cette étude, les patients douloureux étaient plus âgés, avaient des déformations plus sévères, des antécédents familiaux de douleurs rachidiennes plus fréquents. Mais il existait surtout un retentissement psychologique significatif (absentéisme scolaire, anxiété et dépression) avec un score mental SRS-22 significativement inférieur aux patients non douloureux.

3.3. Courbures avec indications chirurgicales

Chez les patients présentant des courbures minimales ou modérées (entre 10 et 25°), il paraît logique de penser que les douleurs de dos ne sont pas liées à la déformation scoliotique. Les études s'intéressant uniquement aux patients avec des déformations sévères (>40°) sont donc plus instructives mais malheureusement plus rares. Smorgick et al. ont en effet retrouvé des douleurs rachidiennes chez 48% de leurs 70 candidats à la chirurgie, mais en utilisant un seuil d'EVA à 5 et non de 3 [13]. Les éléments démographiques (âge, sexe) ne semblaient pas impacter la fréquence des symptômes, pas plus que les caractéristiques structurelles des courbures (Cobb, déséquilibre frontal et alignement sagittal thoracique). Seule la flexibilité lombaire, favorisée par un traitement conservateur plus précoce, est apparue comme un facteur protecteur de douleur. Avec le même seuil (EVA ≥ 5), Mens et al. ont retrouvé des chiffres similaires, avec 45% de patients douloureux sur une cohorte de 144 SIA [14].

Dans un travail récent, Teles et al. ont rapporté des douleurs rachidiennes, non quantifiées, chez 90% de leurs 124 candidats à une arthrodeuse, avec un taux de médication proche de 25%, ce qui est considérable et marque l'importance du retentissement [15]. Les auteurs ont de nouveau retrouvé une absence de corrélation entre la douleur et les paramètres démographiques, mais ils ont souligné l'association des symptômes avec un score SRS-30 diminué dans le domaine mental. Même s'il est difficile de savoir si le "mal-être" est la cause ou la conséquence de la douleur, force est de constater que cette condition doit désormais être appréciée et évaluée par le clinicien lors de la prise en charge d'un patient scoliotique, surtout si une chirurgie est envisagée. Nous ne pouvons plus nous limiter à une analyse purement anatomique de la colonne vertébrale

- Douleurs invalidantes et prévalence 23% à 90%
- Peu d'influence des caractéristiques démographiques et structurelles de la scoliose

4. Nouveaux concepts et outils d'évaluation de la douleur dans la scoliose idiopathique

4.1. Le Pain Catastrophizing Scale (PCS)

En 1995, Sullivan et al. ont introduit le concept de « catastrophisation », défini par un état d'esprit exagérément négatif, propice à l'anticipation de la douleur, caractérisé par l'amplification, la rumination mentale et l'impuissance [16,17]. Le Pain Catastrophizing Scale (PCS) est donc une mesure d'auto-évaluation de la dramatisation de la douleur, désormais validée chez les enfants et les adolescents. Composé de 13 items évalués de 0 (pas du tout) à 4 (tout le temps), il est réalisable en quelques minutes et permet d'obtenir un score sur 52. Dans la version française, un seuil de 22 a été choisi pour désigner un niveau de catastrophisation élevé, bon prédicteur d'une expérience négative accrue de la douleur et de détresse émotionnelle. Teles et al. ont déjà

démontré que le niveau de catastrophisation était un facteur de risque indépendant de douleurs dans les SIA, et que le score PCS était corrélé à l'intensité des douleurs [15]. Cet outil peut donc être utilisé soit en préopératoire, soit au cours du suivi lorsqu'un patient présente des douleurs d'intensité inhabituelle, afin de lui proposer une prise en charge spécifique avec un accompagnement psychologique plus complet.

4.2. Le Pediatric Pain Screening Tool (PPST)

Le second outil relativement méconnu des orthopédistes pédiatres est le Pediatric Pain Screening Tool (PPST), reposant sur 9 items et dont le but est de dépister le risque de douleur chronique, notamment en postopératoire [18,19]. Un score ≥ 3 est associé à un risque plus élevé de douleurs chroniques et donc de moindre résultat fonctionnel, et nécessite donc un encadrement psychologique entourant la chirurgie de la scoliose (Figure 4).

Thinking about the last 2 weeks check your response to the following statements:

	Disagree	Agree
1 My pain is in more than one body part.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2 I can only walk a short distance because of my pain.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3 It is difficult for me to be at school all day.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4 It is difficult for me to fall asleep and stay asleep at night.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5 It's not really safe for me to be physically active.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6 I worry about my pain a lot.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7 I feel that my pain is terrible and it's never going to get any better.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8 In general, I don't have as much fun as I used to.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

9. Overall, how much has pain been a problem in the last 2 weeks?

Not at all	A little	Some	A lot	A whole lot
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Figure 4- Les 9 item du Pediatric Pain Screening Tool (PPST). Outil validé pour l'évaluation des douleurs chroniques après chirurgies orthopédiques majeures [18, 19].

4.3. Utilisation des outils d'évaluation

La multiplication des échelles d'évaluation (EVA, SRS-22, PCS et PPST) peut sembler chronophage, mais elle est très utile à l'amélioration de la prise en charge spécifique du patient. Le plus difficile est de parvenir à créer au sein de nos structures un environnement global rassurant, reposant notamment sur des anesthésistes et des équipes de la douleur (médecins, psychologues et infirmières) motivés et impliqués. Sa prise en charge est donc pluridisciplinaire et les équipes doivent être sensibilisés à cette notion pour une prise en charge patient-spécifique.

Il faut ensuite répartir les rôles car toutes ces évaluations ne peuvent pas reposer uniquement sur le chirurgien, qui lui peut déterminer le moment idéal pour les réaliser. L'objectif est d'identifier au plus tôt les sous-groupes de patients plus fragiles psychologiquement, afin de les accompagner au mieux durant leur parcours de soin.

- Outils d'évaluation dédiés (EVA, PCS et PPST)
- Prise en charge pluridisciplinaire : anesthésistes, médecins de la douleur, psychologues et infirmières.
- Prise en charge patient-spécifique et état mental (scores SRS)

5. La chirurgie améliore-t-elle les douleurs dans la scoliose idiopathique ?

La question la plus importante pour finir est de savoir si la chirurgie d'arthrodèse améliore l'état fonctionnel douloureux des patients. Peu d'études permettent d'y répondre à ce jour, mais les résultats semblent plutôt encourageants. La plupart des travaux reposent actuellement sur les scores SRS-22, SRS-24 ou SRS-30, et ont démontré une bonne satisfaction générale après l'intervention, avec une meilleure image corporelle et estime de soi du fait du changement cosmétique (pli des hanches et gibbosité). De ce fait, l'état mental des patients est donc amélioré, avec une baisse significative du score dans le domaine douleur malgré son manque de précision [20]. Mens et al. ont récemment démontré une nette diminution des douleurs à 2 ans postopératoires, avec seulement 10% des adolescents présentant une EVA ≥ 5 versus 45% en préopératoire [14]. Le principal biais de ces séries est que l'EVA ou les scores SRS sont relativement insuffisants pour définir une population en préopératoire. Il est donc indispensable d'avoir désormais recours aux nouveaux outils décrits précédemment pour évaluer les résultats sur la douleur dans les différents sous-groupes de population, en distinguant les plus fragiles psychologiquement.

6. CONCLUSION

En conclusion, l'ancien dogme affirmant que la scoliose idiopathique n'est pas douloureuse est donc difficilement défendable aujourd'hui, du fait d'une meilleure connaissance, évaluation et compréhension des douleurs rachidiennes. Après avoir éliminé les urgences, tumeurs et infections et les anomalies médullaires, il faut s'intéresser aux symptômes et à la psychologie des patients, afin de les entourer et les orienter si nécessaire vers une équipe pluridisciplinaire dédiée et impliquée. La tendance actuelle en chirurgie est la prise en charge patient-spécifique, et cette notion doit également s'appliquer dans la scoliose à l'état douloureux préopératoire.

POINTS CLÉS

- Des douleurs invalidantes existent dans une grande proportion de patients avec une SIA.
- Peu d'influence des caractéristiques structurelles de la scoliose (angle de Cobb, déséquilibres) sur la prévalence des douleurs.
- Toujours éliminer une tumeur, une infection ou une anomalie médullaire.
- Avoir facilement recourt à l'IRM dès que l'enfant est en âge de supporter l'examen, afin de rassurer

- la famille et explorer les autres pistes.
- Utilisation des outils d'évaluation dédiés (EVA, PCS et PPST) par une équipe de la douleur.
- Adapter la prise en charge et l'accompagnement pour les patients les plus fragiles.
- Prendre en compte l'état mental du patient avant de décider d'une indication opératoire.

RÉFÉRENCES

1. Todor DR, Mu HT, Milhorat TH. Pain and syringomyelia: a review. *Neurosurg Focus*. 2000;8(3):E11. doi: 10.3171/foc.2000.8.3.11.
2. Hale AT, Adelson PD, Albert GW, Aldana PR, Alden TD, Anderson RCE, et al. Factors associated with syrinx size in pediatric patients treated for Chiari malformation type I and syringomyelia: a study from the Park-Reeves Syringomyelia Research Consortium. *J Neurosurg Pediatr*. 2020;1–11. doi: 10.3171/2020.1.PEDS19493.
3. Verhofste BP, Davis EA, Miller PE, Hresko MT, Emans JB, Karlin LI, et al. Chiari I malformations with syringomyelia: long-term results of neurosurgical decompression. *Spine Deform*. 2020;8(2):233–43. doi: 10.1007/s43390-019-00009-z.
4. Schatmeyer BA, Dodin R, Kinsman M, Garcia D. Spinal cord stimulator for the treatment of central neuropathic pain secondary to cervical syringomyelia: illustrative case. *J Neurosurg Case Lessons*. 2022;4(6):CASE22226. doi: 10.3171/CASE22226.
5. Schlenzka D, Ylikoski M, Poussa M, Yrjönen T, Ristolainen L. Concomitant low-grade isthmic L5-spondylolisthesis does not affect the course of adolescent idiopathic scoliosis. *Eur Spine J*. 2019;28(12):3053–65. doi: 10.1007/s00586-019-06089-9.
6. Thérout J, Stomski N, Hodgetts CJ, Ballard A, Khadra C, Le May S, et al. Prevalence of low back pain in adolescents with idiopathic scoliosis: a systematic review. *Chiropr Man Ther*. 2017;25:10. doi: 10.1186/s12998-017-0143-1.
7. Brattberg G. Do pain problems in young school children persist into early adulthood? A 13-year follow-up. *Eur J Pain*. 2004;8(3):187–99. doi: 10.1016/j.ejpain.2003.08.001.
8. Thérout J, Stomski N, Hodgetts CJ, Leboeuf-Yde C, Walker BF, Le May S, et al. Tracking low back pain in adolescent idiopathic scoliosis: a prospective cohort study protocol. *Chiropr Man Ther*. 2017;25:22. doi: 10.1186/s12998-017-0155-x.
9. Ramirez N, Johnston CE, Browne RH. The prevalence of back pain in children who have idiopathic scoliosis. *J Bone Joint Surg Am*. 1997;79(3):364–8. doi: 10.2106/00004623-199703000-00007.
10. Sato T, Hirano T, Ito T, Morita O, Kikuchi R, Endo N, et al. Back pain in adolescents with idiopathic scoliosis: epidemiological study for 43,630 pupils in Niigata City, Japan. *Eur Spine J*. 2011;20(2):274–9. doi: 10.1007/s00586-010-1657-6.
11. Mannion AF, Loibl M, Bago J, Vila-Casademunt A, Richner-Wunderlin S, Fekete TF, et al. What level of symptoms are patients with adult spinal deformity prepared to live with? A cross-sectional analysis of the 12-month follow-up data from 1043 patients. *Eur Spine J*. 2020; 29(6):1340–52. doi: 10.1007/s00586-020-06365-z.
12. Matamalas A, Figueras C, Pizones J, Moreno-Manzanaro L, Betegón J, Esteban M, et al. How back pain intensity relates to clinical and psychosocial factors in patients with idiopathic scoliosis. *Eur Spine J*. 2022;31(4):1006–12. doi: 10.1007/s00586-022-07117-x.
13. Smorgick Y, Mirovsky Y, Baker KC, Gelfer Y, Avisar E, Anekstein Y. Predictors of back pain in adolescent idiopathic scoliosis surgical candidates. *J Pediatr Orthop*. 2013;33(3):289–92. doi: 10.1097/BPO.0b013e31827d0b43.
14. Mens RH, Bisseling P, de Kleuver M, van Hooff ML. Relevant impact of surgery on quality of life for adolescent idiopathic scoliosis: a registry-based two-year follow-up cohort study. *Bone Jt J*. 2022;104-B(2):265–73. doi: 10.1302/0301-620X.104B2.BJJ-2021-1179.R1.
15. Teles AR, St-Georges M, Abduljabbar F, Simões L, Jiang F, Saran N, et al. Back pain in adolescents with idiopathic scoliosis: the contribution of morphological and psychological factors. *Eur Spine J*. 2020;29(8):1959–71. doi: 10.1007/s00586-020-06489-2.
16. Sullivan MJ, Thorn B, Haythornthwaite JA, Keefe F, Martin M, Bradley LA, et al. Theoretical perspectives on the relation between catastrophizing and pain. *Clin J Pain*. 2001;17(1):52–64. doi: 10.1097/00002508-200103000-00008.
17. Sullivan MJ, Tripp DA. Pain Catastrophizing: Controversies, Misconceptions and Future Directions. *J Pain*. 2023;S1526-5900(23)00471-6. doi: 10.1016/j.jpain.2023.07.004.
18. Simons LE, Smith A, Ibagón C, Coakley R, Logan DE, Schechter N, et al. Pediatric Pain Screening Tool: rapid identification of risk in youth with pain complaints. *Pain*. 2015;156(8):1511–8. doi: 10.1097/j.pain.000000000000199.
19. Narayanasamy S, Yang F, Ding L, Geisler K, Glynn S, Ganesh A, et al. Pediatric Pain Screening Tool: A Simple 9-Item Questionnaire Predicts Functional and Chronic Postsurgical Pain Outcomes After Major Musculoskeletal Surgeries. *J Pain*. 2022; 23(1):98–111.

doi: 10.1016/j.jpain.2021.06.014.

20. Bastrom TP, Bartley CE, Newton PO, Harms Study Group. Patient-Reported SRS-24 Outcomes Scores After Surgery for Adolescent Idiopathic Scoliosis Have Improved Since the New Millennium. *Spine Deform.* 2019;7(6):917–22. DOI: 10.1016/j.jspd.2019.01.007

DOI : 10.34814/sofop-2024-14

LES APPROCHES COMPLÉMENTAIRES DANS LA PRISE EN CHARGE DES RACHIALGIES DE L'ENFANT ET L'ADOLESCENT.

A. FERRARI

Introduction/Résumé

La question de la place des approches complémentaires pour les rachialgies de l'enfant et l'adolescent ne peut se poser que sur une base sans équivoque qu'il faut relayer auprès de tous les publics : le bilan diagnostic relève exclusivement d'une compétence médicale, au mieux spécialisée en orthopédie pédiatrique, et il en est de même pour le traitement d'une pathologie organique. Cela étant entendu, l'expérience de plus de 20 ans d'une consultation pluridisciplinaire d'évaluation et de traitement des douleurs musculosquelettiques pédiatriques nous a amené à constater l'utilité de certaines approches complémentaires pour les rachialgies, et surtout nous a appris à discerner leurs indications respectives. La douleur est toujours complexité et, à des niveaux variables qu'il faudra évaluer, elle s'origine dans une intrication de facteurs organiques éventuels, de facteurs fonctionnels mécaniques et de facteurs fonctionnels modulateurs de la douleur. Ces deux dernières dimensions peuvent utilement bénéficier des approches complémentaires.

L'orthopédiste pédiatrique, en plus de la sémiologie classique, a tout intérêt à savoir dépister la pathologie fonctionnelle, à connaître les grandes lignes de la modulation de la douleur et à connaître quel type d'approche complémentaire peut être utile dans chaque situation. Il pourra ainsi conseiller son patient, certes pour le mettre en garde contre les dérives ou les escroqueries, mais aussi pour l'orienter sur la prise en charge la plus utile pour ses douleurs.

1. La question des approches complémentaires aujourd'hui

La proposition de soins complémentaires est aujourd'hui en plein essor pour des raisons conjoncturelles et sociétales. Un sondage réalisé par l'Institut Odoxa en avril 2023 a trouvé que 70% des Français ont une bonne image des thérapies alternatives et 51% disent y avoir fortement recours. Cet engouement est en contradiction avec la fréquente réserve, voire l'opposition, vis-à-vis de ces pratiques chez les médecins et les décideurs. La diversité de la façon de les nommer sème déjà la confusion et peut laisser perplexe : pratiques de soins non conventionnelles (PSNC) pour le Conseil National de l'Ordre des Médecins, « médecines alternatives », « médecines complémentaires », « médecines naturelles », « médecines douces », « médecines traditionnelles », etc.... Pour le Conseil de l'Ordre, le problème principal est l'absence d'organisme de

contrôle et d'encadrement et donc le risque d'exercice illégal de la médecine, de dérives thérapeutiques voir sectaires avec emprise mentale. Le Ministère de la Santé précise que les PSNC ont pour point commun qu'elles ne sont ni reconnues, au plan scientifique et par la médecine conventionnelle, ni enseignées au cours de la formation initiale des professionnels de santé [1].

Pourtant depuis quelques années la recherche sur les approches complémentaires connaît un essor sans précédent avec chaque année plus de 100 000 publications sur le sujet dans des revues scientifiques et médicales à comité de lecture [2]. Ces études permettent d'isoler des méthodes intéressantes, voir efficaces et sûres [3,4] et de les distinguer des « médecines alternatives », des « médecines parallèles », des « fake médecines » et des dérives sectaires. La dénomination de « médecine alternative » n'est pas adaptée car elle laisse penser qu'il s'agirait d'une alternative à la médecine académique. Celle « d'approches complémentaires » semble acceptable, **mais les scientifiques préfèrent utiliser celle « d'Interventions Non Médicamenteuses » (INM)[2]**. Pour beaucoup, les mécanismes d'action ne sont pas formellement explicités, ce qui n'empêche pas d'envisager leur intérêt clinique.

La difficulté majeure reste la question de l'évaluation de ces pratiques et de l'utilisation des bons outils pour juger de leur efficacité. L'essai clinique randomisé en double aveugle (ERC) a été développé initialement pour évaluer les médicaments, qui sont un soin « industrialisé ». Il est pourtant aussi considéré comme la meilleure méthode d'évaluation de l'efficacité de tout type de thérapie. Hors, dans les cas où l'intervention thérapeutique est difficilement standardisable et reproductible, du fait par exemple de l'influence de l'interaction thérapeute-patient ou du caractère très individualisé de l'intervention thérapeutique, l'ERC est discutable pour certains, voire non pertinent pour d'autres [5]. De plus, pour évaluer les soins non médicamenteux correctement, il faut pouvoir les décrire précisément, ce qui pour beaucoup d'entre eux est assez difficile voire non connu. Il faudrait également mener des études qualitatives et pas seulement quantitatives : il existe pour cela des méthodologies de collecte et d'analyse de données qui visent à comprendre les expériences personnelles et qui interrogent les patients sur leur ressenti. Mais

dans le contexte « evidence-based », les recherches qualitatives sont encore trop peu utilisées.

Sachant que la plupart des patients ont recours aux approches complémentaires, le rôle du médecin devrait être, certes de le mettre en garde contre les dérives ou les escroqueries, mais aussi de pouvoir le conseiller pour l'orienter sur la prise en charge qui semble la plus adaptée à sa situation.

2. Les approches complémentaires pour les rachialgies de l'enfant et l'adolescent

Notre expérience de plus de 20 ans d'une consultation pluridisciplinaire d'évaluation et de traitement des douleurs musculosquelettiques pédiatriques nous a amené à constater l'utilité de certaines approches complémentaires pour les rachialgies, et surtout nous a appris à discerner leurs indications respectives afin de pouvoir conseiller les patients.

Cette consultation, centrée sur la personne qui vit avec son symptôme douloureux, vise à trouver les pistes qui lui permettront d'améliorer les choses et sa qualité de vie. Le fait qu'il y ait ou non une pathologie organique (qui bien entendu devra être identifiée et pour laquelle un éventuel traitement spécifique adapté aura été entrepris) ou qu'il y ait eu une intervention chirurgicale préalable ne change pas fondamentalement le raisonnement.

La douleur est toujours complexité et, à des niveaux variables qu'il faudra évaluer, elle s'origine dans une intrication de facteurs organiques éventuels, de facteurs fonctionnels et de facteurs modulateurs de la douleur.

- **Les facteurs organiques**, sont la conséquence de lésions engendrées lorsqu'il y a une pathologie organique (bénigne ou non). Elles sont en général identifiables par l'examen clinique et des examens complémentaires d'imagerie, des dosages biologiques ou autres. Pour la plupart, un traitement spécifique peut être conseillé. Le diagnostic est de la compétence et de la responsabilité du médecin, et en particulier de l'orthopédiste pédiatrique ou du rhumatologue. C'est la raison pour laquelle il n'est pas envisageable que les rachialgies de l'enfant soient prises en charge en première ligne par des non-médecins (voire des non professionnels de santé comme une partie des ostéopathes), au risque d'erreur potentiellement grave ou de perte de chance.
- **La pathologie fonctionnelle**, commune et banale mais parfois responsable de douleurs intenses et invalidantes, est souvent mal connue des médecins car peu ou pas enseignée lors des études médicales. Il peut s'agir de trigger points, de dysfonction vertébrale, de syndrome de déficience posturale, etc.... Leur traitement est souvent du domaine des INM, qui seront efficaces si le médecin a identifié le trouble fonctionnel et qu'il a conseillé la thérapie adaptée.

- **La modulation de la douleur** est de mieux en mieux connue grâce aux recherches neuroscientifiques récentes, et particulièrement l'utilisation de l'imagerie cérébrale fonctionnelle [6]. Nous savons à présent qu'un stimulus nociceptif n'est perçu comme une douleur qu'après une intégration cognitive et émotionnelle complexe. Cette modulation ouvre sur le vaste champ des facteurs psycho-émotionnels et cognitifs, et de la mémoire. Il est remarquable de voir que ce tricotage corps-esprit se joue dans l'anatomie même des voies de la douleur, en particulier leur passage dans les structures cérébrales profondes, formation réticulée, noyaux gris centraux, structures limbiques (vie émotionnelle), amygdales (mémoire) etc...

Expliquer cette complexité au patient est très pédagogique et permet d'éviter l'écueil, si fréquent et source de rupture d'alliance thérapeutique, d'un patient qui a le sentiment qu'on ne le croit pas ou qu'on sous-entend que sa douleur est « dans la tête ». De façon imagée, on peut lui dire que le message douloureux, qui ne devient conscient qu'une fois arrivé au cortex cérébral, est le résultat d'informations qui ont été modulées par un « filtre » qui est entre autres composé par les centres émotionnels et la mémoire.

3. Comment évaluer la situation clinique pour orienter son conseil d'approche complémentaire :

Les caractéristiques cliniques de la douleur, en particulier sa temporalité, et un examen clinique enrichi sont à la base d'un conseil d'approche complémentaire adaptée. Il reste entendu qu'une éventuelle pathologie organique aura été diagnostiquée et traitée (si l'on dispose d'un traitement spécifique).

3.1 Anamnèse

Le premier temps, capital, est d'écouter ce que le patient dit de sa douleur, en particulier sa temporalité et ses caractéristiques. Il est également important de repérer les facteurs de chronicisation tels que les conduites d'évitements, la catastrophisation de la douleur, la rumination mentale et d'apprécier l'état thymique de l'enfant.

- Lorsque les douleurs ont un caractère mécanique, qu'elles sont augmentées par les efforts physiques, certaines positions, quand elles sont soulagées par le repos et les antalgiques, on peut s'orienter sur la recherche d'une origine mécanique fonctionnelle, pour laquelle on devrait retrouver une logique anatomo-fonctionnelle : trigger point, dérangement intervertébral ou dysfonction articulaire, trouble postural, dysfonction posturale, etc.... Les INM adaptées pourront, en fonction de l'origine des douleurs, être la kinésithérapie, l'ostéopathie, la posturologie, l'acupuncture.
- Lorsque la douleur est continue, permanente, avec ou sans pics plus aigus, peu ou pas soulagée par les antalgiques ou les anti-inflammatoires, qu'elle a des caractéristiques de type neuropathiques,

qu'elle n'est pas anatomiquement systématisée (douleur généralisée ou régionale globale), qu'elle s'associe à des troubles du sommeil, ce sont plutôt les mécanismes modulateurs de la douleur qui sont en cause. On peut aussi trouver des douleurs musculaires régionales (trapèzes, nuque, etc..) ou généralisées secondaires à l'augmentation du tonus musculaire de base qui va de pair avec le psychotonus. Les INM adaptées seront les approches à impact psycho-émotionnel (hypnose, relaxation, sophrologie, psychothérapie, etc...), la neurostimulation percutanée (TENS), la balnéothérapie, éventuellement l'acupuncture ou l'auriculothérapie. Il peut bien entendu y avoir, à des degrés divers, intrication de ces deux mécanismes.

3.2 Un examen clinique enrichi par des connaissances de base de la pathologie fonctionnelle

En plus de l'examen orthopédique classique, y compris l'appréciation de la posture (la manière de se tenir), de la mobilité vertébrale, de la souplesse musculaire globale et segmentaire et de la recherche d'une hypermobilité articulaire (score de Brighton[7]), l'orthopédiste pédiatrique peut enrichir son examen clinique pour dépister les grands syndromes fonctionnels :

3.2.1 Recherche d'une dysfonction vertébrale segmentaire [8]

Bien codifiée par Robert Maigne, elle se caractérise par une expression radiculaire métamérique, en particulier de la branche postérieure y compris de ses rameaux cutanés, dont l'origine est intervertébrale. L'examen clinique retrouvera :

- **Un dérangement intervertébral mineur (DIM) à l'examen segmentaire rachidien** : Après une évaluation des différents secteurs de mobilité rachidienne avec leurs caractéristiques d'amplitude et de douleur, l'étape analytique précise l'étage rachidien en cause par la mise en évidence du DIM, caractérisé par la douleur provoquée à la pression des reliefs du segment intervertébral (zygapophyse) et du ligament interépineux (photo 1).

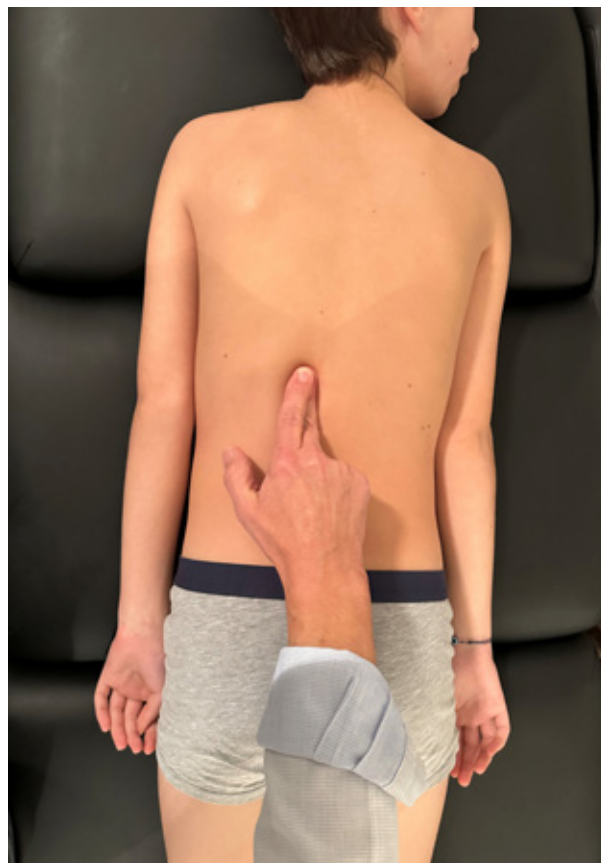


Photo 1 : Palpation d'un dérangement intervertébral : recherche d'une douleur provoquée à la pression des reliefs du segment intervertébral.

L'examineur entraîné pourra percevoir une hypomobilité à la mobilisation transverse (photo 2).



Photo 2 : Mobilisation transverse segmentaire.

- **Un syndrome cellulo-téno-périosto-myalgique vertébral segmentaire, qui associe :**

- **Une cellulalgie** : sensation objective palpable d'empâtement du pli de peau réalisé par la manœuvre du pincé-roulé (Photo 3).



Photo 3 : Manœuvre du pincer-roulé à la recherche d'une zone métamérique de cellulalgie

Elle est douloureuse pour le patient, de façon élective dans le territoire métamérique concerné.

- **Une ténalgie** qui est la sensation douloureuse exacerbée à la pression profonde ou à la friction du tendon d'insertion ou de terminaison du muscle de ce même métamère.
- **Une myalgie**, perception douloureuse de certains cordons musculaires au sein du muscle dépendant du même nerf spinal.

Les localisations les plus classiques sont la lombalgie basse d'origine thoraco-lombaire, avec son point de crête, sa zone de cellulalgie fessière haute et sa possible irradiation abdominale, la lombalgie d'origine lombo-sacrée avec des cordons myalgiques fessier et une douleur sur le grand trochanter et la douleur interscapulaire et de l'angulaire de l'omoplate d'origine cervicale (Schéma 1).

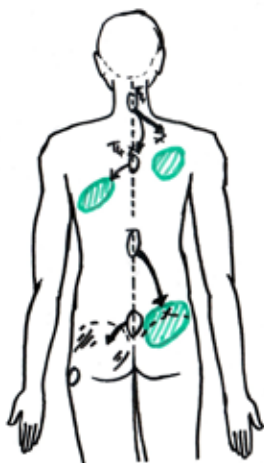


Schéma 1 : Exemples de localisations de DIM avec leur traduction douloureuse d'insertion osseuse (croix), de cordons myalgiques (traits) et de zones de cellulalgies (vert).

Le traitement de ces dysfonctions vertébrales repose sur la médecine manuelle-ostéopathie.

3.2.2 Recherche d'un syndrome de déficience posturale : le test d'inhibition motrice (TIM)

La régulation de la posture est un phénomène complexe qui repose sur la collecte de diverses informations périphériques qui sont analysées dans la moelle et le système nerveux central, entraînant des ajustements posturaux (anticipation et compensation) permanents. **Le TIM est un test de dépistage simple, fiable et reproductible d'une perturbation posturale fonctionnelle** qui s'origine dans une anomalie de captation des informations, le plus souvent au niveau des appuis plantaires, mais parfois au niveau de la vision ou de l'occlusion dentaire [9]. Cette perturbation peut être à l'origine de douleurs musculosquelettiques diverses, volontiers mal systématisées et récidivantes. Elles sont liées aux contraintes de rattrapage que les haubans musculaires appliquent sur le squelette pour maintenir l'équilibre orthostatique.

Le TIM se recherche en réalisant un testing musculaire lent, progressif et puissant des extenseurs du carpe de la main graphique, coude en extension. Il cherche à mettre en évidence une inhibition de la contraction musculaire et il est dit positif en cas de déficit moteur (Le patient n'arrive pas à résister : TIM +). Il est dit négatif en cas de contraction efficace normale (TIM -). Ce test s'applique à l'enfant à partir de 7 ans. Il se déroule en 3 temps :



Photo 4 : Test d'inhibition motrice debout positif : l'enfant n'arrive pas à résister à la traction.



Photo 5 : Test d'inhibition motrice assis négatif : résistance normale.

- Temps podal (Photo 4 et 5) : On pratique le test sur le patient debout, pieds nus, les dents non serrées et les yeux regardant au loin. Si le TIM est +, on poursuit patient assis en hauteur sur la table d'examen, jambes dans le vide. Si le test se normalise (TIM -), on peut conclure à une perturbation posturale d'origine plantaire. **C'est le cas de figure le plus fréquent et le traitement sera alors podo-posturologique par la réalisation d'orthèses plantaires proprioceptives.**
- Temps visuel : Avec un TIM qui reste positif en position assise, on poursuit le test en demandant au patient de fermer fort les yeux. Si le TIM se normalise, c'est qu'il y a une perturbation posturale d'origine visuelle qui nécessitera un approfondissement par vérification de la correction optique ou par un bilan orthoptique.
- Temps dentaire : Si la perturbation n'est ni podale ni visuelle, on cherchera si l'occlusion dentaire a un effet perturbateur de la posture. Dans ce cas, le TIM devient positif lorsque l'on demande de serrer fort les dents, le patient étant assis en travers de la table d'examen, les pieds dans le vide et les yeux fermés pour supprimer les capteurs visuels et podaux. Cela oriente sur une prise en charge dentaire, de préférence avec un dentiste sensibilisé à l'approche posturale.

3.2.3 Recherche d'un syndrome myofascial (Travell et Simons) [10]. (Schéma 2)

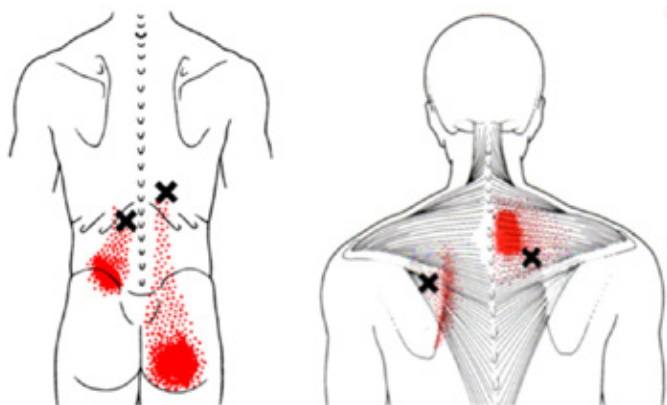


Schéma 2 : Exemples de douleurs référées (en rouge) en lien avec leur trigger point musculaire (croix). Selon Travell et Simons.

Le syndrome myofascial regroupe non seulement des douleurs, mais aussi des troubles fonctionnels neurovégétatifs. Ils sont dits projetés (ou référés), car situés à distance du lieu d'origine du dysfonctionnement qui siège dans le muscle et son aponévrose, le fascia. Ce syndrome trouve son origine dans une surutilisation musculaire dont l'origine peut être posturale, de positions prolongées, des gestes répétés, etc... Ils sont une cause fréquente de douleurs musculosquelettiques aiguës et chroniques.

Historique : Janet G. Travell était interniste, médecin du président Kennedy et David G. Simons était médecin général de l'US Air Force et chef de service de

Rééducation au sein de la Vétérans Administration. Ils ont découvert que les muscles pouvaient être le siège de points douloureux dont la pression provoquait des douleurs à distance, connues des patients qui les attribuaient à une pathologie autre. Ils ont élaboré une iconographie et bibliographie remarquables.

Clinique : L'identification du muscle responsable de ces symptômes est possible par la mise en évidence du binôme :

- Point gâchette : Il s'agit d'une zone d'hyperexcitabilité dans un tissu qui, lorsqu'on lui applique une pression suffisante, donne naissance à une douleur référée et parfois à des phénomènes neurovégétatifs référés. Il peut être actif (toujours sensible) ou latent (spontanément insensible). Il limite l'allongement normal du muscle.
- Douleur référée : douleur provenant d'un point-détente mais ressentie dans une zone éloignée, souvent totalement séparée de son origine et indépendante du territoire d'innervation d'un nerf périphérique ou d'un dermatome. Elle est spécifique de son point d'origine.

La recherche du point détente : L'examen est orienté par la cartographie des trigger points. On repère le muscle en cause et on évalue son extensibilité passive. La palpation pulpaire et le déplacement du doigt selon le grand axe du muscle permet de mettre en évidence un cordon tendu au milieu de fibres musculaires détendues. Au sein de cette bande on recherche le point de plus grande sensibilité qui est le point détente. Le traitement des points trigger repose sur des techniques manuelles de compression locale et d'étirement musculaire (kinésithérapeute, ostéopathe) ou de ponction à l'aiguille sèche (aiguille d'acupuncture) voire d'injection d'anesthésique local (médecin). L'éducation posturale et l'aménagement du poste de travail ou du geste sportif est important.

4 Principales INM utilisées dans les rachialgies de l'enfant et l'adolescent (hors psychothérapies)

4.1 Kinésithérapie et activité physique adaptée (APA)

La kinésithérapie, est une intervention non médicamenteuse largement utilisée dans la gestion des rachialgies, effectuée par un professionnel de santé, kinésithérapeute DE. Elle n'a pas lieu d'être prescrite systématiquement non plus.

Chez l'enfant en croissance, les facteurs le plus souvent retrouvés source de rachialgies mécaniques, sont le manque de souplesse, en particulier des chaînes myofasciales postérieures (globale et/ou des ischio-jambiers dans les lombalgies), et les troubles de la posture, c'est-à-dire la « manière de se tenir ». Le déséquilibre postural associé à une insuffisance de la musculature profonde (spinaux, muscles pelviens, abdominaux) entraîne une surcharge de travail de la musculature superficielle, source de douleurs musculosquelettiques.

Les méthodes antalgiques (massage, chaleur) ont un effet de court terme, et le kinésithérapeute pourra plutôt axer son travail sur la proprioception, les

étirements en chaînes musculaires, le renforcement des muscles spinaux et abdominopelviques, la rééducation posturale, etc...

Activité physique adaptée : Depuis plusieurs années et encore plus depuis la crise du COVID, on constate chez les enfants et les adolescents une sédentarité et un déconditionnement à l'effort, que le peu d'heures de sport scolaire peine à compenser. L'exercice physique adapté est une composante cruciale des interventions non médicamenteuses pour les rachialgies. Des programmes d'exercices personnalisés, axés sur le renforcement musculaire, la souplesse et le conditionnement cardiorespiratoire, ont démontré leur efficacité dans la réduction de la douleur et l'amélioration de la fonction physique [11]. L'exercice contribue également à prévenir les récurrences et à promouvoir un mode de vie sain.

4.2 Balnéothérapie

Cette rééducation faite par un kinésithérapeute en piscine chaude a un intérêt particulier pour les douleurs musculaires régionales et globales. Les effets bénéfiques antalgiques sont liés à la relaxation musculaire par l'eau chaude, l'amélioration de la mobilité, l'eau offrant une portance qui permet de réduire le poids du corps, rendant plus facile la réalisation d'exercices et de mouvements. La balnéothérapie a également des effets bénéfiques sur le bien-être psychologique en réduisant le stress et l'anxiété, ce qui peut contribuer à agir sur la modulation de la douleur.

4.3 La neuro-stimulation électrique transcutanée (TENS)

La neurostimulation électrique transcutanée est une technique d'analgésie non médicamenteuse utilisée depuis plus de 30 ans dans la prise en charge des douleurs chroniques. Elle fait aujourd'hui partie des traitements de première ligne dans les douleurs neuropathiques périphériques localisées, et elle s'adresse aussi aux autres types de douleurs [12], avec néanmoins un niveau de preuves modéré de sa supériorité sur l'intensité de la douleur par rapport au placebo.

La stimulation est réalisée à l'aide d'un stimulateur électrique relié par deux câbles ou connecté à des électrodes autocollantes appliquées sur la peau. Les impulsions électriques générées par la TENS peuvent agir de plusieurs manières pour atténuer la douleur. Premièrement, elles interfèrent avec la transmission des signaux douloureux vers le cerveau en stimulant les fibres nerveuses non douloureuses, bloquant ainsi partiellement la perception de la douleur (Gate Control). Deuxièmement, la TENS peut favoriser la libération d'endorphines, qui aident à soulager la douleur.

La TENS est proposée en alternative ou en complément à un traitement médicamenteux des douleurs chroniques. Elle présente aussi l'avantage de rendre le patient autonome dans la prise en charge de ses douleurs.

4.4 Ostéopathie et apparentés (médecine manuelle, chiropraxie, etc....)

Soigner ses semblables avec les mains remonte à la nuit des temps et l'histoire de la thérapie manuelle et la naissance de l'ostéopathie et de la chiropraxie est résumée dans l'annexe 1.

L'ostéopathie a pour objectif de traiter des problèmes fonctionnels à l'aide d'actions et de manipulations manuelles, généralement de la peau, des muscles, des os et des articulations. En France, la formation des ostéopathes est encadrée par des textes de loi (loi de 2002 et ses décrets d'application de 2007 et 2012) [13], mais elle reste hétérogène, au regard des nombreuses écoles qui l'enseignent et du cursus initial des étudiants qui s'y forment : professionnels de santé (médecins, kinésithérapeutes, sages-femmes) ou non professionnels de santé.

L'ostéopathe non professionnel de santé peut effectuer des manipulations musculosquelettiques et myofasciales, exclusivement manuelles et externes et il lui est interdit de demander des examens complémentaires, de pratiquer des manipulations gynéco-obstétricales, des touchers pelviens, ou de prendre en charge des pathologies organiques. Il a l'obligation d'orienter le patient vers un médecin si les symptômes nécessitent un diagnostic ou un traitement médical ou s'il constate une persistance ou une aggravation de ces symptômes. Enfin, pour les manipulations du crâne, de la face et du rachis chez le nourrisson de moins de six mois, et pour les manipulations du rachis cervical, il a l'obligation de l'établissement d'un diagnostic attestant de l'absence de contre-indication médicale à l'ostéopathie.

Mode d'action de l'ostéopathie :

La vision traditionnelle de l'ostéopathie repose sur la notion de restriction de mobilité tissulaire. L'ostéopathe examine et traite globalement un individu, sans s'attarder sur son symptôme. Le traitement vise à la restauration de la mobilité des différentes structures de l'organisme : toute perte de mobilité naturelle des organes les uns par rapport aux autres apparaît au niveau des muscles, des tendons, des viscères, du crâne ou des fascias et induit des dysfonctionnements fonctionnels voire des maladies. L'ostéopathie traditionnelle met l'accent sur l'intégrité structurelle et fonctionnelle du corps et sur la tendance intrinsèque du corps à « l'auto-guérison » (OMS 2010). Il est remarquable que l'ostéopathe développe une sensibilité tactile particulièrement fine.

Du point de vue scientifique et médical, on doit au Dr Robert Maigne la reconnaissance universitaire de la Médecine Manuelle Orthopédique. Elle permet à de nombreux médecins de traiter des patients par des manipulations vertébrales dont l'indication repose sur un diagnostic médical précis, transmissible et reproductible. Il a codifié les règles de cette pratique médicale à l'aide de définitions rigoureuses tant dans le domaine diagnostique que thérapeutique : le concept de dérangement douloureux inter vertébral mineur (DIM), situant avec précision la localisation de la dysfonction segmentaire rachidienne, le

syndrome cellulo-téno-périosto-myalgique vertébral segmentaire exprimant l'atteinte irritative du nerf spinal et du métamère correspondant, la loi de la non-douleur et du mouvement contraire, gage de l'efficacité et de la sécurité de la technique. Ces notions devraient faire partie intégrante de l'enseignement de la pathologie de l'appareil locomoteur durant les études médicales.

In fine, s'il fallait résumer le mode d'action de l'ostéopathie on pourrait dire qu'utiliser une technique de thérapie manuelle, c'est donner de l'information pour « réinitialiser » des capteurs des systèmes extero et proprioceptif afin de sortir de boucles nociceptives auto-entretenues [14].

Techniques ostéopathiques : En ostéopathie, il existe un large éventail de procédés manuels :

- Les techniques consacrées «aux tissus mous» (mobilisations, techniques musculaires, des fascias, massages transversaux des ligaments, manœuvres de décollement des plans cutanés profonds, le massage et le ponçage des points nodulaires réflexes, etc...)
- Les techniques de mobilisations articulaires générales et spécifiques : les manipulations avec impulsion «Thrust Technics» ou techniques structurelles, les techniques myotensives «Muscle Energy Technics», etc...
- Les techniques particulières, crâniennes ou crânio-sacrées, techniques énergétiques, techniques émotionnelles du Dr John Upledge, etc....

Contre-indications et risques de l'ostéopathie

La première contre-indication est l'absence de consentement du patient.

Les techniques de tissus mous et l'ostéopathie « douce » ne présentent pas de danger hormis celui de l'éventuel retard diagnostique d'une lésion organique et d'une perte de chance. Néanmoins, des effets indésirables bénins et réversibles sont fréquemment rapportés (exacerbation temporaire de la douleur, céphalées, etc...).

Ce sont essentiellement les manipulations vertébrales qui ont des contre-indications et qui comportent des risques [15]. Elles nécessitent une application rigoureuse des règles, telles que la «non-douleur et le mouvement opposé à la direction douloureuse».

- Les contre-indications absolues comprennent les risques d'accidents vasculaires vertébrobasilaires au niveau cervical, les affections ostéoarticulaires graves, les pathologies tumorales, infectieuses et inflammatoires, ainsi que les affections des nerfs rachidiens et de la moelle.
- Les contre-indications relatives incluent l'ostéoporose, l'enraidissement important du rachis, le canal rachidien étroit, les radiculopathies par conflit discal, les cervicalgies après traumatismes récents, l'utilisation d'anticoagulants, les facteurs de risques vasculaires cervico-crâniens et l'âge, avec une prudence accrue chez les jeunes. Les pathologies musculaires nécessitent également une approche

prudente des manipulations vertébrales.

Les complications associées aux manipulations vertébrales [16] mettent en évidence un taux élevé d'effets indésirables non graves, principalement caractérisés par une gêne locale, des maux de tête et une exacerbation de la douleur (30% à 60%). Néanmoins le risque d'accidents graves post-manipulation, bien que considéré comme faible, est réel [17]. Les complications les plus sérieuses sont souvent d'origine vasculaire, impliquant une dissection des artères vertébrales dans le cadre de manipulations cervicales en rotation. D'autres complications incluent des myélopathies, des radiculopathies, des hématomes sous-duraux, des fuites de liquide rachidien, des syndromes de la queue de cheval, des hernies discales, des paralysies diaphragmatiques et des fractures. L'incidence des accidents graves liés aux manipulations vertébrales est estimée à 2,68 décès pour 10 millions de manipulations. L'incidence des accidents vertébro-basilaires par manipulation cervicale varient considérablement selon les études, de 1 cas pour 400 000 à 1 cas pour 5,8 millions [18]. Les accidents vasculaires cérébraux semblent imprévisibles, avec une fréquence accrue chez les sujets jeunes et de sexe féminin, surtout lors de manipulations cervicales hautes et avec une composante rotatoire.

Indications de l'ostéopathie pour les rachialgies de l'enfant et l'adolescent :

L'évaluation globale de l'ostéopathie est limitée par la pauvreté de la littérature, des biais méthodologiques, des effectifs restreints et l'absence de double aveugle. Dans une étude prospective randomisée, Evans a tout de même montré l'apport des manipulations en complément d'un programme de rééducation pour la lombalgie chronique de l'adolescent [19]. Certaines sociétés savantes françaises comme la SEROPP (Société Européenne de Recherche en Ostéopathie Périnatale et Pédiatrique) œuvrent pour mettre au point des protocoles scientifiques d'évaluation de l'ostéopathie en pédiatrie.

En pratique courante, il semble logique de proposer un traitement ostéopathique pour des douleurs mécaniques, en particulier si l'on a identifié des signes cliniques de dérangement intervertébral ou un blocage des sacro-iliaques. Dans l'idéal, on choisira un(e) ostéopathe ayant une formation complémentaire pédiatrique. À la vue de la littérature, il ne semble pas raisonnable de pratiquer de manipulation cervicale chez l'enfant et l'adolescent.

4.5 Posturologie - Posturopodie [20]

En station debout, l'homme ajuste sa position en permanence : il « oscille » comme en témoignent les mouvements incessants du centre de gravité de son corps. Le contrôle, très fin, de cette posture orthostatique est le fruit de nombreux facteurs (biomécaniques, sensoriels, neuropsychologiques) intégrés en temps réel dans un ensemble désigné comme le système postural d'aplomb. Au cours des trente dernières années [21,22], les travaux de recherche fondamentale sur la posture ont donné

signification à certaines plaintes, jusque-là non comprises, de patients. Elles apparaissent comme l'expression d'un syndrome de déficience posturale, cliniquement identifiable par la cohérence des signes, des symptômes et des enregistrements stabilométriques.

Au milieu des années 1980, P. Villeneuve et ses collaborateurs, en développant la posturologie, ont apporté des connaissances podologiques orientées vers la posture et développé une clinique spécifique (posturo-dynamique, épine irritative d'appui plantaire, chaînes neuromusculaires, etc...) et une thérapie (semelles de posture). C'est une spécialisation du podologue qui, à la suite d'une analyse posturale (clinique et stabilométrique), traite les troubles fonctionnels de la posture et de la stabilité par l'intermédiaire du pied et des semelles de posture (semelles proprioceptives). Celles-ci ont vocation à neutraliser des zones nociceptives plantaires et créer une remédiation posturale grâce aux stimulations neurosensorielles.

Indication pour les rachialgies de l'enfant et l'adolescent :

Un déficit postural peut engendrer des douleurs variées, plutôt mécaniques, augmentant au fur et à mesure de la journée. Il est à noter que les enfants qui ont une hypermobilité articulaire ont très fréquemment un syndrome postural associé. En pratique, lorsque le TIM est positif sur une entrée podale, il semble logique de tester l'effet de semelles orthopédiques proprioceptives.

4.6 Acupuncture - Auriculothérapie

L'acupuncture est la branche de la Médecine Traditionnelle Chinoise regroupant l'ensemble des techniques de stimulation ponctuelle de points précis du corps à visée thérapeutique. Les principes fondamentaux de la Médecine Traditionnelle Chinoise ont été élaborés il y a plus de 2500 ans. L'application du Yin et du Yang en médecine, la théorie des méridiens et de l'énergie vitale, le maniement de l'aiguille ont été décrits il y a environ 2000 ans dans le Huangdi Neijing (Classique de l'Interne de l'empereur Jaune), qui constitue toujours un ouvrage de référence des étudiants et des praticiens. La pratique de l'acupuncture aurait été introduite en Europe au début du 16^{ème} siècle mais ce n'est qu'au 20^{ème} siècle qu'elle a connu une diffusion mondiale. Elle est devenue la branche de la Médecine Traditionnelle Chinoise la plus reconnue en Occident. En 2010, elle a été inscrite au patrimoine mondial immatériel de l'UNESCO.

Historiquement, l'acupuncture traditionnelle élabore son raisonnement diagnostique et thérapeutique sur une théorie holistique ; les maladies sont liées à une perturbation de l'équilibre énergétique. La thérapie repose sur la stimulation de points spécifiques de l'organisme afin de rétablir la bonne circulation de cette énergie (le Qi « 氣 ») à travers le corps. Cette stimulation est principalement effectuée via l'implantation de fines aiguilles. D'autres sources de

stimulation telles que l'électricité ou les lasers ont été développées.

La pratique de l'acupuncture est soumise à l'article L. 4161-14 du Code de la santé publique, et n'est autorisée qu'aux seuls membres des professions médicales (médecins, sages-femmes, chirurgiens-dentistes). Des praticiens n'appartenant pas au corps médical et pratiquant l'acupuncture peuvent être poursuivis pour exercice illégal de la médecine. Reconnue par le Conseil national de l'Ordre des médecins depuis 1974, le DIU et la Capacité d'acupuncture font partie des diplômes et mentions autorisés en tant que titre sur les plaques et ordonnances.

Bien que la forte personnalisation de cette approche rende complexe son évaluation par des essais thérapeutiques classiques, le traitement de la douleur est l'indication la plus fréquente pour laquelle des revues Cochrane ont conclu à un bénéfice de l'acupuncture. Aussi, de nombreuses études ont confirmé son intérêt dans les lombalgies chroniques [23–25]. Malheureusement aucune n'a été faite pour l'enfant ou l'adolescent.

Au-delà de l'acupuncture strictement traditionnelle, le Dr Nadia Volf, acupunctrice et coresponsable du DIU d'acupuncture scientifique (Paris 11), s'est attelée à intégrer certains points d'acupuncture et certains schémas thérapeutiques dans la pratique de la médecine conventionnelle afin que chaque médecin dans sa spécialité apprenne à utiliser quelques points simples et efficaces. C'est par exemple de cette façon que l'acupuncture est intégrée au centre de la douleur du CHU Robert Debré.

Il faut également préciser que les aiguilles d'acupuncture peuvent être utilisées pour traiter des trigger point (Dry Needling).

L'auriculothérapie (acupuncture auriculaire) est une approche thérapeutique qui consiste à stimuler des zones précises des oreilles (notamment au moyen d'aiguilles) dans le but de soulager diverses affections : douleurs, addictions, troubles du registre anxio-dépressif, troubles fonctionnels. Un rationnel neurophysiologique a été proposé pour expliquer l'action de l'auriculothérapie, qui peine à être reconnue scientifiquement en France. Pourtant pour ce qui concerne la douleur, plusieurs méta-analyses montrent son intérêt [26,27]. Il existe une formation universitaire (DIU d'auriculothérapie scientifique) mais elle n'est pas reconnue par le Conseil de l'Ordre. Il existe également des formations dans le cadre associatif, et de ce fait une hétérogénéité certaine des pratiques.

4.7 Hypnose / Hypno-relaxation / EMDR / Sophrologie

L'hypnose est une pratique ancienne utilisée depuis plus de 200 ans dans les sociétés occidentales. Son orientation médicale, développée par Milton Erickson, suscite depuis une vingtaine d'année un intérêt croissant dans le milieu médical. Cette méthode thérapeutique doit être bien distinguée d'autres formes d'hypnose comme l'hypnose de spectacle, des trances chamaniques traditionnelles ou de l'hypnose avec emprise, susceptibles des pires dérives.

Les différentes formes d'hypnose médicale, telles que l'hypnosédation, l'hypnoanalgésie et l'hypnothérapie, sont utilisées dans des domaines variés, de l'anesthésie à la psychothérapie. Elle trouve particulièrement sa place dans les hôpitaux dans les centres de prise en charge de la douleur chronique, et dans tous les lieux où la douleur physique et l'anxiété sont primordiales à gérer (soins douloureux et/ou anxiogènes, en péri-opératoire, etc....).

Le praticien induit par le biais de la parole un état de conscience modifié chez le patient, caractérisé par une indifférence à l'extérieur, un état de présence particulière et une hyper suggestibilité. Cette technique peut être utilisée pour renforcer les ressources internes du patient contre l'anxiété, la douleur, et pour traiter divers symptômes.

Les formations à l'hypnose en France sont hétérogènes, allant des cursus universitaires (nombreux DU) aux formations associatives et privées. Le statut d'hypnothérapeute n'est pas réglementé (ni reconnu par l'Ordre des médecins), englobant des praticiens aux qualifications diverses.

Les mécanismes physiologiques de l'hypnose font l'objet d'études mettant en évidence des modifications cérébrales liées à la transe hypnotique. La littérature sur le sujet est très abondante, en particulier dans le domaine de la douleur [28], cependant, ces études ne permettent pas une compréhension complète du phénomène.

Comme pour les autres approches complémentaires, l'évaluation de l'hypnose est rendue difficile car l'approche personnalisée pour chaque patient est probablement plus efficace que l'application d'un protocole standardisé. Le choix de la méthode contrôle ou placebo est difficile. Enfin le problème de l'aveugle est difficile, le patient pouvant deviner de quelle thérapie il bénéficie. Le bilan global de l'évaluation de l'efficacité de l'hypnose dans la littérature est donc modeste [29]: les revues Cochrane et les essais concluent souvent que les preuves de l'efficacité de l'hypnose sont insuffisantes hormis pour diminuer la consommation d'analgésiques ou de sédatifs au cours de gestes brefs de chirurgie ou de radiologie interventionnelle ou diminuer les symptômes de l'intestin irritable et de la dyspepsie.

L'EMDR (Eye Movement Desensibilisation and Reprocessing), est une pratique plus récente intégrant des éléments de l'hypnose. Elle est utilisée essentiellement pour le traitement du syndrome de stress post-traumatique.

La sophrologie est une méthode psychocorporelle qui vise « l'harmonisation du corps et de l'esprit » par des techniques de relaxation, de respiration et de visualisation. Développée par le neuropsychiatre Alfonso Caycedo dans les années 1960, elle combine des éléments de méditation, de yoga et de relaxation. Les praticiens en sophrologie suivent des formations spécifiques dispensées par des écoles privées. Le métier de sophrologue n'est pas réglementé en France, et il est recommandé d'avoir une formation

sanctionnée par un titre inscrit au répertoire national de la certification professionnelle (RNCP).

Dans le domaine de la douleur chronique, la sophrologie vise à améliorer la qualité de vie des patients en les aidant à mieux gérer la douleur. Les techniques enseignées, telles que la relaxation musculaire, la respiration contrôlée et la visualisation positive, peuvent contribuer à réduire la perception de la douleur, à favoriser la détente physique et mentale, ainsi qu'à améliorer le bien-être émotionnel. La sophrologie peut s'inscrire dans une approche globale de prise en charge de la douleur chronique, offrant aux patients des outils complémentaires pour faire face à leur condition.

Pour les rachialgies de l'enfant et l'adolescent : ces méthodes sont intéressantes en complément d'autres prises en charge, en particulier lorsqu'il y a une composante anxieuse ou de stress. Elles peuvent aussi être un intermédiaire lorsque l'enfant n'est pas prêt à s'engager dans un parcours psychothérapeutique alors qu'il en aurait besoin. La prudence impose de s'assurer que le praticien est au moins professionnel de santé, et au mieux psychologue.

4.8 La méditation - MBSR (Mindfulness Based Stress Reduction)

L'intérêt de la méditation comme approche complémentaire du traitement des douleurs chroniques de l'adulte est maintenant bien établi et de nombreuses études démontrent son efficacité y compris dans la lombalgie [30].

Dans le domaine médical, c'est surtout la méditation dite « de pleine conscience » (Mindfulness), développée par le Pr John Kabat-Zinn qui est utilisée. Il s'agit d'une pratique simple, dépouillée de toute référence religieuse, qui apprend à vivre avec attention le moment présent en accueillant ses processus mentaux et émotionnels. Il a développé des programmes thérapeutiques de 8 semaines qui visent à améliorer la gestion de la douleur, la qualité de vie et le bien-être émotionnel.

La pratique de la méditation modifie le fonctionnement cérébral [31] notamment au niveau des zones liées à la régulation de la douleur et des émotions [32]. Ses effets bénéfiques incluent une réduction du stress et de l'anxiété et de la détresse, une amélioration de la qualité de vie [33].

Chez l'enfant et l'adolescent cette approche complémentaire est peu développée, bien que des programmes adaptés prometteurs aient été élaborés au Canada [34], qu'il semble possible d'envisager des évaluations randomisées [35] et qu'il ait été montré une baisse de la catastrophisation de la douleur [36]. En France, seule une étude (étude Peacefull ; CHU de Toulouse) a montré la faisabilité et l'acceptabilité d'un programme de méditation adapté aux adolescents atteints de maladies chroniques complexes [37], avec une amélioration du score moyen de l'échelle visuelle analogique (EVA), non statistiquement significative. Les scores de capacité fonctionnelle ont cependant

augmentés de manière significative au fil du temps, et la catastrophisation de la douleur s'est améliorée.

4.9 L'Haptonomie

L'approche haptonomique est moins connue mais mérite d'être citée du fait de son originalité et de son indéniable intérêt clinique tant pour le patient que pour le soignant, y compris pour un orthopédiste pédiatrique [38].

Elle n'est pas à proprement parler une approche complémentaire mais plutôt un complément de formation s'adressant exclusivement aux professionnels de santé, qui pourront mettre en œuvre la phénoménalité haptonomique dans le cadre de leur exercice professionnel. Pour ce qui concerne les rachialgies de l'enfant, il s'agira donc d'un(e) kinésithérapeute [39] ou d'un(e) ostéopathe formé à l'haptosynésie (haptonomie appliquée aux soins médicaux et paramédicaux) ou d'un(e) psychologue formé à l'haptopsychothérapie.

L'haptonomie est une science phénoménologique et une approche humaniste qui place la relation et le contact affectif au cœur du soin [40]. Elle considère toujours la personne entière, sans jamais séparer le corps et l'esprit. Le soignant qui se forme à l'haptonomie apprend à affiner ses facultés de perception, en particulier des manifestations fines de l'état physique et émotionnel de son patient. Il devient plus conscient de sa propre qualité de présence et développe un contact tactile spécifique. Son interaction relationnelle devient plus adaptée et prudente et il peut se défaire du dirigisme pour s'inscrire dans une véritable synergie avec son patient, sans le restreindre à son symptôme ou à un corps passif.

La qualité de l'interaction ainsi créée entraîne une modification du tonus musculaire et du souffle du patient, via le système limbique qui est le circuit neurologique des émotions [41]. La souplesse corporelle et le vécu de sécurité qui en découlent facilitent l'examen clinique ou le geste technique. Pour le patient, le vécu de la douleur et la vulnérabilité sont atténués. La relation haptonomique est aussi un appel constant à son intentionnalité vitale, c'est-à-dire de sa qualité de participation et d'engagement au monde. Cela le fait sortir de la passivité, l'invitant à devenir acteur sa prise en charge. C'est un appel non verbal à mettre en œuvre ses ressources propres pour faire face à ses douleurs.

A travers la répétition des soins, le patient découvre et s'approprié une nouvelle disposition de lui-même, plus en sécurité, qui change sa façon de se percevoir, de prendre sa place au monde et de vivre sa maladie. Ceci l'aide à faire face à ses défis en limitant sa réactivité défensive, source en elle-même de douleurs et limitations fonctionnelles [42].

En conclusion, il nous semble fondamental de faire largement passer au public le message de l'exclusivité de la compétence médicale pour le diagnostic et l'élaboration de la stratégie thérapeutique d'une rachialgie de l'enfant ou l'adolescent. Et il nous semble également judicieux que les orthopédistes

pédiatriques puissent se familiariser avec les approches complémentaires et les considérer comme une option potentiellement intéressante dans leur stratégie thérapeutique. La recherche clinique scientifique en orthopédie pédiatrique devrait faire une place à l'évaluation -y compris qualitative- de ces approches complémentaires pour faire la part entre celles qui démontrent un intérêt et les autres qu'il faudra laisser de côté.

Annexe 1 : Historique du développement de l'ostéopathie et des thérapies manuelles

Les plus anciennes traces de médecine manuelle sont chinoises et égyptiennes. Des dessins datant de -3300 à suggèrent des manipulations articulaires dont les médecins chinois ont poursuivi traditionnellement la pratique. En Égypte, le papyrus Edwin Smith, datant de -3500 est un véritable traité de traumatologie et de manipulations articulaires. Hippocrate (environ -2400) s'est beaucoup intéressé à la pathologie du rachis et les textes nous décrivent des techniques manipulatives qui sont restées la base de cet art pendant des siècles pour l'Occident. Au moyen âge occidental, les traitements manuels n'étaient plus pratiqués que par les barbiers-chirurgiens, plus proches des rebouteux que des médecins. Ambroise Paré, chirurgien du Roi et père de la chirurgie Française, était également maître rebouteux. Au 19ème siècle, en Europe, le savoir des rebouteux s'est mêlé aux cercles ésotériques non médicaux français.

L'ostéopathie fut créée aux États-Unis à partir de 1874 par un médecin déçu de la médecine : Andrew Taillor Still (1830- 1917). Il pensait que la maladie survenait lorsque la circulation sanguine était perturbée par un dérèglement du contrôle nerveux qui provenait de conflits mécaniques rachidiens. Donc, toute zone reconnue comme perturbée à la palpation du rachis devait être traitée, préventivement ou à titre curatif, pour toute maladie. S'en est suivi le développement de collèges d'ostéopathie et du titre de doctor of osteopathy (DO). Les écoles d'ostéopathie ont progressivement donné à leurs élèves une formation de plus en plus proche de l'enseignement médical, et depuis les années 1960, les diplômés d'ostéopathie et de médecine (MD) sont comparables. Les DO, spécialistes en ostéopathie manipulative sont minoritaires tandis que les autres DO, largement majoritaires, sont spécialisés en médecine de famille, psychiatrie, gynécologie, etc. et ils n'utilisent que rarement les traitements manipulatifs ostéopathiques. C'est encore aux États-Unis et dans le même contexte que David Daniel Palmer (1845-1913) a développé la chiropraxie. Apiculteur, puis épicier, magnétiseur et autodidacte, a créé la chiropraxie (du grec « keiros », la main et « praxis », le mouvement) en 1895. Pour lui, toute maladie venait d'une perturbation de l'influx nerveux, du fait d'un désalignement d'une vertèbre par rapport aux étages sus et sous-jacents. Il introduit la radiologie dans sa pratique en 1904 et réalisé les premiers clichés full spine debout en 1918. Les manipulations rachidiennes (ajustements

chiropratiques) sont des techniques directes, souvent assez brutales. Les écoles de chiropraxie se sont développées ensuite, donnant à leurs élèves le titre de « D.C. » (Doctor of Chiropractic). La chiropraxie est restée non médicale depuis ses débuts, même si de véritables « universités » privées se sont développées, donnant à leurs élèves de très solides bases anatomiques, physiologiques et radiologiques en matière d'appareil locomoteur. Les chiropracteurs ont droit de cité aux Etats-Unis (avec quelques nuances suivant les Etats), à condition qu'ils s'abstiennent de toute autre méthode thérapeutique. Cette approche reste assez marginale en France.

En Europe, il faudra attendre le XX^{ème} siècle pour voir arriver ces thérapeutiques manuelles, ostéopathiques et chiropratiques nées aux Etats-Unis. John Martin Littlejohn (1865-1947), élève de Still, apporta les bases de l'ostéopathie en Angleterre et fonda la British School of Osteopathy à Londres en 1917. Cet enseignement est arrivé en France avant la première guerre mondiale. En parallèle de son développement progressif en dehors du milieu médical, Le Dr Robert LAVEZZARI (1886 – 1977) a œuvré à l'implantation de l'ostéopathie médicale, et la Médecine Manuelle a été codifiée et promue grâce aux travaux du Docteur Robert MAIGNE (1923-2012, Hôtel-Dieu de Paris). Médecin rhumatologue et ancien élève de la Société française d'ostéopathie, il a simplifié au maximum la médecine manuelle pour la rendre compréhensible par tout médecin et ce, dans un langage orthodoxe acceptable par l'Université. Il adopta le terme de Médecine orthopédique. La qualité de l'examen clinique systématisé, segmentaire et périphérique a sorti la Médecine Manuelle de son caractère marginal et suspect. Il créa le premier enseignement universitaire en 1970 à l'Hôtel-Dieu de Paris. Depuis, d'autres se sont développés dans 14 facultés de médecine, l'objectif étant de créer un diplôme universitaire de qualité, actuellement harmonisé sous la dénomination de « diplôme interuniversitaire de médecine manuelle-ostéopathie ».

En France, la formation des ostéopathes non-médecins est règlementée depuis 2002 et encadrée par des textes de loi (loi de 2002 et ses décrets d'application de 2007 et 2012). On ne peut que constater la difficulté des ostéopathes non professionnels de santé à limiter le nombre d'écoles (multiplié par dix au lendemain de la loi), ainsi que celle de l'Etat de réguler le nombre d'ostéopathe formés : leurs effectifs sont passés de 2500 en 2002 à 35.000 en 2022.

Bibliographie

[1] Ministère des solidarités et de la santé. Les pratiques de soins non conventionnelles Déc 2021 n.d. <https://sante.gouv.fr/soins-et-maladies/qualite-des-soins-et-pratiques/securite/article/les-pratiques-de-soins-non-conventionnelles>.

[2] Ninot G. Guide professionnel des interventions non médicamenteuses, INM: évaluation, réglementation,

utilisation. Malakoff: Dunod; 2019.

[3] Chou R, Deyo R, Friedly J, Skelly A, Hashimoto R, Weimer M, et al. Nonpharmacologic Therapies for Low Back Pain: A Systematic Review for an American College of Physicians Clinical Practice Guideline. *Ann Intern Med* 2017;166:493.

<https://doi.org/10.7326/M16-2459>.

[4] Skelly AC, Chou R, Dettori JR, Turner JA, Friedly JL, Rundell SD, et al. Noninvasive Nonpharmacological Treatment for Chronic Pain: A Systematic Review Update. Rockville (MD): Agency for Healthcare Research and Quality (US); 2020.

[5] Carbonnel F, Ninot G. Identifying Frameworks for Validation and Monitoring of Consensual Behavioral Intervention Technologies: Narrative Review. *J Med Internet Res* 2019;21:e13606.

<https://doi.org/10.2196/13606>.

[6] Tracey I, Mantyh PW. The Cerebral Signature for Pain Perception and Its Modulation. *Neuron* 2007;55:377–91. <https://doi.org/10.1016/j.neuron.2007.07.012>.

[7] Smits-Engelsman B, Klerks M, Kirby A. Beighton Score: A Valid Measure for Generalized Hypermobility in Children. *J Pediatr* 2011;158:119-123.e4.

<https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2010.07.021>.

[8] Maigne R. Diagnostic et traitement des douleurs communes d'origine rachidienne: une nouvelle approche. Paris: Expansion scientifique française; 1989.

[9] Hatesse G. Dans quel cadre, le médecin de rééducation fonctionnelle prescrit-il un bilan orthoptique ? *Rev Francoph Orthopt* 2014;7:43–51. <https://doi.org/10.1016/j.rfo.2014.04.002>.

[10] Travell JG, Simons DG. Traité des points-détente musculaires: douleurs et troubles fonctionnels myofasciaux. Tome 1 Hémicorps supérieur : tête, tronc et membre supérieur. Bruxelles: Editions Haug International; 1993.

[11] García-Moreno JM, Calvo-Muñoz I, Gómez-Conesa A, López-López JA. Effectiveness of physiotherapy interventions for back care and the prevention of non-specific low back pain in children and adolescents: a systematic review and meta-analysis. *BMC Musculoskelet Disord* 2022;23:314.

<https://doi.org/10.1186/s12891-022-05270-4>.

[12] Johnson MI, Paley CA, Jones G, Mulvey MR, Wittkopf PG. Efficacy and safety of transcutaneous electrical nerve stimulation (TENS) for acute and chronic pain in adults: a systematic review and meta-analysis of 381 studies (the meta-TENS study). *BMJ Open* 2022;12:e051073.

<https://doi.org/10.1136/bmjopen-2021-051073>.

[13] Décrets du 25 juillet 2007 relatifs aux actes et aux

- conditions d'exercices de l'ostéopathie, à la formation des ostéopathes et à l'agrément des établissements de formation et des arrêtés qui en découle. Journal officiel de la République française du 7 mars 2007. n.d.
- [14] Bonneau D. Thérapeutique manuelle. Malakoff: Dunod; 2017.
- [15] Vautravers P, Isner-Horobeti M-È, Maigne J-Y. Manipulations vertébrales – ostéopathie. Évidences/ignorances. Rev Rhum 2009;76:405–9. <https://doi.org/10.1016/j.rhum.2008.09.014>.
- [16] Klougart N, Leboeuf-Yde C, Rasmussen LR. Safety in chiropractic practice, Part I; The occurrence of cerebrovascular accidents after manipulation to the neck in Denmark from 1978-1988. J Manipulative Physiol Ther 1996;19:371–7.
- [17] Dupeyron A, Vautravers Ph, Lecocq J, Isner-Horobeti ME. Évaluation de la fréquence des accidents liés aux manipulations vertébrales à partir d'une enquête rétrospective réalisée dans quatre départements français. Ann Réadapt Médecine Phys 2003;46:33–40. [https://doi.org/10.1016/S0168-6054\(02\)00351-3](https://doi.org/10.1016/S0168-6054(02)00351-3).
- [18] Haldeman S, Carey P, Townsend M, Papadopoulos C. Arterial dissections following cervical manipulation: the chiropractic experience. CMAJ Can Med Assoc J J Assoc Medicale Can 2001;165:905–6.
- [19] Evans R, Haas M, Schulz C, Leininger B, Hanson L, Bronfort G. Spinal manipulation and exercise for low back pain in adolescents: a randomized trial. Pain 2018;159:1297–307. <https://doi.org/10.1097/j.pain.0000000000001211>.
- [20] Gagey P-M, Weber B. Posturologie: régulation et dérèglements de la station debout. 3e éd. Issy-les-Moulineaux: Masson; 2005.
- [21] Gagey PM, Baron JB, Ushio N. [Introduction to clinical posturology]. Agressol Rev Int Physio-Biol Pharmacol Appl Aux Eff Agression 1980;21:119–23.
- [22] da Cunha HM. [Postural deficiency syndrome]. Agressol Rev Int Physio-Biol Pharmacol Appl Aux Eff Agression 1987;28:941–3.
- [23] Asano H, Plonka D, Weeger J. Effectiveness of Acupuncture for Nonspecific Chronic Low Back Pain: A Systematic Review and Meta-Analysis. Med Acupunct 2022;34:96–106. <https://doi.org/10.1089/acu.2021.0057>.
- [24] Hutchinson AJP, Ball S, Andrews JCH, Jones GG. The effectiveness of acupuncture in treating chronic non-specific low back pain: a systematic review of the literature. J Orthop Surg 2012;7:36. <https://doi.org/10.1186/1749-799X-7-36>.
- [25] Haake M. German Acupuncture Trials (Gerac) For Chronic Low Back Pain Randomized, Multicenter, Blinded, Parallel-Group Trial With 3 Groups. Arch Intern Med 2007;167:1892. <https://doi.org/10.1001/Archinte.167.17.1892>.
- [26] Choi SY, Kim YJ, Kim B. Effect of Auriculotherapy on Musculoskeletal Pain: A Systematic Review and Meta-Analysis. J Korean Acad Nurs 2022;52:4. <https://doi.org/10.4040/jkan.21121>.
- [27] Asher GN, Jonas DE, Coeytaux RR, Reilly AC, Loh YL, Motsinger-Reif AA, et al. Auriculotherapy for Pain Management: A Systematic Review and Meta-Analysis of Randomized Controlled Trials. J Altern Complement Med 2010;16:1097–108. <https://doi.org/10.1089/acm.2009.0451>.
- [28] Vanhauzenhuysen A, Boly M, Balteau E, Schnakers C, Moonen G, Luxen A, et al. Pain and non-pain processing during hypnosis: a thulium-YAG event-related fMRI study. NeuroImage 2009;47:1047–54. <https://doi.org/10.1016/j.neuroimage.2009.05.031>.
- [29] Gueguen J, Barry C, Hassler C, Falissard B. Evaluation de l'efficacité de la pratique de l'hypnose 2015.
- [30] Anheyer D, Haller H, Barth J, Lauche R, Dobos G, Cramer H. Mindfulness-Based Stress Reduction for Treating Low Back Pain: A Systematic Review and Meta-analysis. Ann Intern Med 2017;166:799. <https://doi.org/10.7326/M16-1997>.
- [31] Boccia M, Piccardi L, Guariglia P. The Meditative Mind: A Comprehensive Meta-Analysis of MRI Studies. BioMed Res Int 2015;2015:1–11. <https://doi.org/10.1155/2015/419808>.
- [32] Brandel MG, Lin C, Hannel D, Khazen O, Pilitsis JG, Ben-Haim S. Mindfulness Meditation in the Treatment of Chronic Pain. Neurosurg Clin N Am 2022;33:275–9. <https://doi.org/10.1016/j.nec.2022.02.005>.
- [33] Khoury B, Sharma M, Rush SE, Fournier C. Mindfulness-based stress reduction for healthy individuals: A meta-analysis. J Psychosom Res 2015;78:519–28. <https://doi.org/10.1016/j.jpsychores.2015.03.009>.
- [34] Ruskin DA, Gagnon MM, Kohut SA, Stinson JN, Walker KS. A Mindfulness Program Adapted for Adolescents With Chronic Pain: Feasibility, Acceptability, and Initial Outcomes. Clin J Pain 2017;33:1019–29. <https://doi.org/10.1097/AJP.0000000000000490>.
- [35] Chadi N, McMahan A, Vadnais M, Malboeuf-Hurtubise C, Djemli A, Dobkin PL, et al. Mindfulness-based Intervention for Female Adolescents with Chronic Pain: A Pilot Randomized Trial. J Can Acad Child Adolesc Psychiatry J Acad Can Psychiatr Infant Adolesc 2016;25:159–68.

[36]Petter M, Chambers CT, McGrath PJ, Dick BD. The Role of Trait Mindfulness in the Pain Experience of Adolescents. *J Pain* 2013;14:1709–18.
<https://doi.org/10.1016/j.jpain.2013.08.015>.

[37]Suc A, Cayzac D, Iannuzzi S, Garnier C, Bonneau B, Sommet A. Peacefull: A French mindfulness-based intervention for adolescents with chronic pain a feasibility study. *Arch Pédiatrie* 2022;29:581–7.
<https://doi.org/10.1016/j.arcped.2022.06.006>.

[38]Ferrari A. Perspectives sur un pan méconnu de la prévention en chirurgie orthopédique pédiatrique: Présence Haptonomique 2016;N° 12:105–10.
<https://doi.org/10.3917/ph.012.0105>.

[39]Xambeu V. L'apport de l'haptonomie dans la kinésithérapie pédiatrique: Présence Haptonomique 2008;N° 8:219–23.
<https://doi.org/10.3917/ph.008.0219>.

[40]Veldman F, Décant-Paoli D, Gelber T, Revardel J-L. Haptonomie: science de l'affectivité redécouvrir l'humain. 9e éd. corrigée. Paris: Presses universitaires de France; 2007.

[41]Décant-Paoli D. L'haptonomie: l'être humain et son affectivité. 7e éd. mise à jour. Paris: Que sais-je ?; 2022.

[42]Xambeu V. Haptonomie et douleurs vertébrales: Un film de XAMBEU Vincent. *Présence Haptonomique* 2012;N° 10:299–302.
<https://doi.org/10.3917/ph.010.0299>.

DOI : 10.34814/sofop-2024-15

RACHIALGIES POST TRAUMATIQUES DE L'ENFANT ET DE L'ADOLESCENT : A propos de trois cas cliniques

P. VIOLAS, B. FRAISSE, G. LUCAS, S. MARLEIX, R-E. JEANTET, R. HENRY

Résumé :

Les différents chapitres traités dans le livre de ce séminaire de la SOFOP consacré aux rachialgies de l'enfant et de l'adolescent auront abordé les pathologies les plus courantes. La liste des étiologies qu'elles soient de causes organiques mais aussi fonctionnelles ne peut bien évidemment pas être exhaustive. Ce chapitre, par la présentation de trois cas cliniques, permettra de s'attarder sur des étiologies peu habituelles que sont les fractures avulsions du listel marginal postérieur, la calcification discale et le syndrome de Bertolotti. A la suite des présentations des cas, une mise à jour des notions concernant ces trois entités cliniques sera proposée avec pour conclure des points clés à retenir.

Cas Clinique n°1

Manuel âgé de 12 ans a chuté violemment en VTT. En dehors d'un traumatisme crânien avec notion d'une perte brève de connaissance, il présentait à son admission aux urgences une lombalgie aiguë sans déficit neurologique qui a conduit à la prescription d'un bilan radiographique standard comportant une incidence de face et une de profil du rachis lombaire (Fig.1).

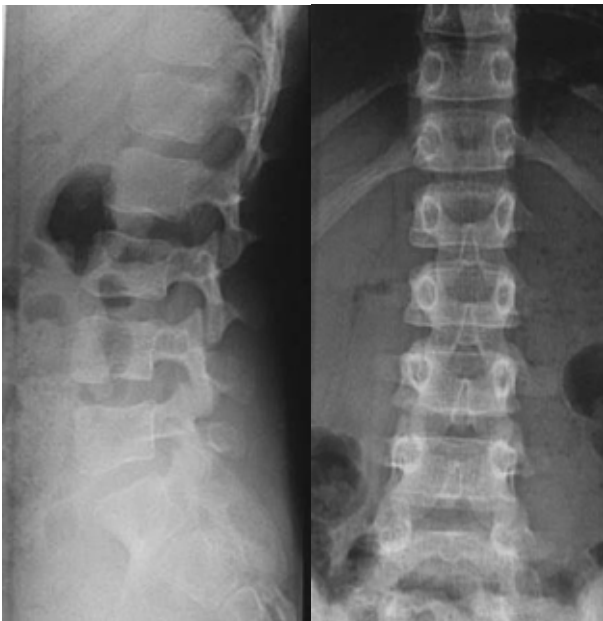


Figure 1 : Pas d'anomalie sur l'incidence face et profil de la radiographie du rachis lombaire.

Devant l'absence d'anomalie radiologique et la résolution partielle des douleurs après une surveillance de quelques heures aux urgences, il avait regagné son domicile.

Deux mois plus tard, il était adressé en consultation pour une marche en équin, une posture antalgique à la marche. Il n'exprimait pas véritablement de lombalgies mais on retrouvait une raideur rachidienne majeure sans quasi aucune anté-flexion possible du tronc. L'examen neurologique était normal. Il existait un équivalent de signe de Lasègue à 40° bilatéral. L'histoire traumatique récente avait conduit à la réalisation d'une IRM rachidienne (Fig.2) montrant en coupe sagittale un débord discal L5S1 postérieur associé en T2 à un hypersignal modéré de l'angle postéro supérieur de S1. En coupe axiale on voyait un débord médian postérieur et central, probablement de nature cartilagineuse.

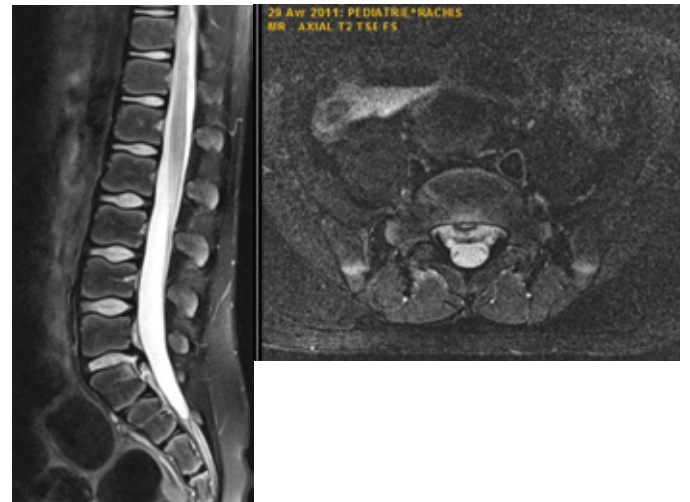


Figure 2 : Coupe sagittale en T2 avec un débord discal L5S1 postérieur associé à un hypersignal modéré de l'angle postéro supérieur de S1. En coupe axiale, débord médian postérieur et central.

L'imagerie a été complétée par la réalisation d'une TDM lombaire (Fig.3). Elle permettait de confirmer une fracture avulsion du listel marginal postérieur de S1.



Figure 3 : TDM lombaire confirmant une fracture avulsion du listel marginal postérieur de S1.

Une chirurgie a été réalisée consistant en un abord postérieur et une exérèse du fragment de listel sans geste particulier associé sur le disque intervertébral. Les suites ont été simples et le patient revu à 1 mois présentait un examen clinique normal, confirmé un an plus tard avec une reprise complète de ses activités sportives.

La fracture avulsion du listel marginal

Ce chapitre n'a volontairement pas été détaillée au chapitre des hernies discales, exceptionnelles chez l'enfant jeune et peu fréquentes chez l'adolescent (tout au moins dans leurs présentations symptomatiques). Le listel marginal est une structure anatomique qui correspond à un noyau d'ossification secondaire épiphysaire, sorte d'anneau recouvrant de manière circonférentielle les plateaux vertébraux supérieurs et inférieurs des vertèbres, représentant un débord osseux des plateaux vertébraux et une zone d'encrage des disques intervertébraux (Fig.4). La fracture avulsion du listel marginal postérieur survient de manière quasi-exclusive dans les suites de traumatismes ou micro traumatismes répétés, à l'étage L5S1 (surtout le plateau supérieur de S1), plus rarement L4L5 (surtout le plateau supérieur de L5). Les autres localisations existent mais sont très rares.

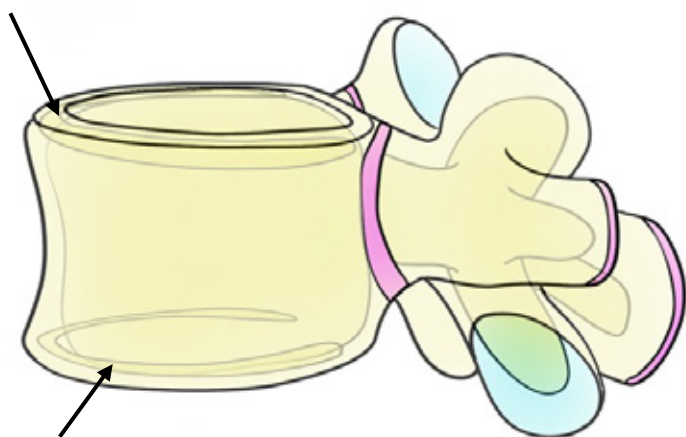


Figure 4: Les flèches pointant les listels marginaux supérieurs et inférieurs

(Coll Antoine Hamel)

L'ossification du listel commence vers l'âge de 6 ans, sa maturation complète se termine tardivement (20 à 25 ans). Cela explique les différences de résistance du plateau vertébral pendant la période pubertaire. Les contraintes sur le disque intervertébral qui sont liées aux traumatismes vont pouvoir provoquer cette fracture éphysaire (Fig.5).

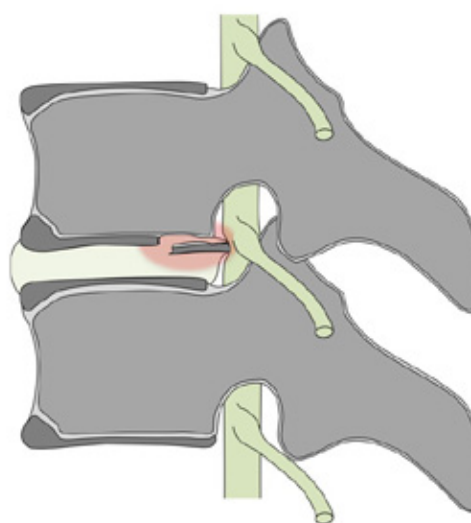


Figure 5 Schématisant un équivalent de fracture Salter 1 du listel marginal postéro- inférieur d'une vertèbre. (Col. Y. Lefèvre - Bordeaux)

Il est assez logique en lien avec l'anatomie que la recherche sur PubMed concernant la fracture ou « avulsion » du listel marginal postérieur soit le plus souvent associée au mot clé « hernie discale ». Chang et al. [1] en 2008 rapportaient que des dissectomies réalisées chez l'adolescent représentaient 0,5 à 6,8% de l'ensemble dissectomies réalisées, la fracture du listel postérieur étant quant à elle retrouvée dans 5,7% des chirurgies de hernie discale tous âges confondus. La présentation clinique peut comme dans notre l'exemple être une marche anormale avec la recherche d'une posture antalgique, des sciatalgies tronquées, une raideur rachidienne. La radiographie standard sur l'incidence de profil ne permet pas le diagnostic qui sera confirmée sur l'analyse de l'IRM et un scanner pourra aussi montrer le fragment osseux protrus en intra canalaire, fragment dont le volume pourra être précisé. La fréquence de survenue de cette pathologie est impossible à dire tant il est rare de la rencontrer en pratique courante. Peut-être que sa méconnaissance en l'absence de symptômes marqués ne conduit pas le praticien à réaliser les examens d'imagerie nécessaires à son diagnostic ? Peut-être que des fractures s'accompagnant de fragment ostéo-cartilagineux de très petites tailles pourraient passer inaperçues ? Chang et al. [1] concluaient d'ailleurs dans leur publication que la taille des fragments permettait de penser que les hernies discales associées à un gros fragment de listel marginal étaient à fort risque de lombalgies chroniques alors que les petits fragments ostéochondraux n'avaient pas lieu d'entraîner une symptomatologie particulière. Néanmoins les auteurs n'apportaient aucune précision quant au volume des listels marginaux fracturés.

Dans l'exemple que nous avons présenté la chirurgie avait été décidée face à une symptomatologie marquée, prolongée, avec la présence d'un fragment

ostéocartilagineux de 8 mm.

La chirurgie avait été réalisée par une voie d'abord postérieure classique. Si une chirurgie est décidée, la technique utilisée dépendra de l'expérience du chirurgien et de son équipe, aguerris ou non à l'endoscopie par exemple, comme celle de Wu et al. [2] proposant une exérèse du listel par voie endoscopique, sans voie d'abord large.

Points clés

- . La fracture avulsion du listel marginal postérieur est peut-être plus fréquente qu'on ne le pense.
- . Des petits fragments peuvent être peu ou pas symptomatiques.
- . A priori il n'est pas retrouvé de fracture de listel marginal sans hernie discale associée, témoignant peut-être d'une fragilité constitutionnelle de cette région anatomique.
- . La chirurgie peut être nécessaire si la symptomatologie est importante (hyperalgique ou déficitaire), souvent associée à de volumineux fragments du listel marginal
- . Un geste associé au niveau du disque intervertébral n'est sans doute pas à proposer en première intention chez l'adolescent.

Cas clinique n°2

Allan, un garçon de 13 ans prépubaire, Risser 0, vient consulter en Aout 2017 pour des dorsalgies d'horaire mixte, majorées à l'effort. Il est en bon état général, apyrétique et l'examen clinique ne retrouve pas de raideur rachidienne. Une numération de formule sanguine ne retrouve pas d'anomalie, le dosage de la CRP est normal. Un télérachis face et profil en charge est réalisé (Fig.6)



Figure 6: En aout 2017, télérachis face et profil avec calcification discale au niveau de l'espace intervertébral T12 L1

Au niveau de l'espace intervertébral T12 L1, on remarque une calcification discale.

L'imagerie sera complétée par une TDM (Fig.7) et par une IRM (Fig.8)

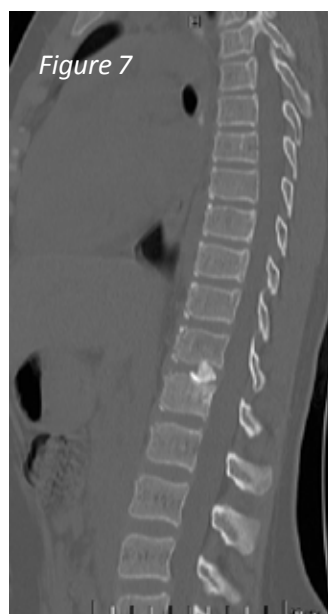


Figure 7



Figure 8

Figure 7 : En aout 2017, scanner qui confirme l'aspect de calcification discale

Figure 8 : IRM montrant une perte de signal T2 du nucleus pulposus et un œdème du corps vertébral de L1.

Le scanner confirme l'aspect de calcification discale et l'IRM la perte de signal T2 du nucleus pulposus ainsi qu'un œdème marqué du corps vertébral de L1 en coupe sagittale. Il est proposé la réalisation d'un corset, la prise d'antalgie avec dispense de sport. Quatre mois plus tard Allan n'est plus douloureux. Une IRM de control montre un œdème du corps vertébral de L1 moins marqué et une partielle réapparition d'un hypersignal T2 du nucleus pulposus (Fig.9)



Figure 9: En Décembre 2017, œdème du corps vertébral de L1 moins marqué et une partielle réapparition d'un hypersignal T2 du nucleus pulposus

La patient sera revu cliniquement sans imagerie complémentaire six mois plus tard. Parfaitement asymptomatique, le sport sera réintroduit.

Les calcifications discales

Les calcifications discales représentent une pathologie rare dont l'étiologie est inconnue. Elles sont le plus souvent révélées chez l'enfant par des crises douloureuses rachidiennes, les torticolis notamment. Certains auteurs évoquent une possible conséquence d'un trouble de la vascularisation des disques et plateaux vertébraux. Leur localisation cervicale semble être la plus fréquente. Les autres localisations sont possibles, parfois asymptomatiques à l'inverse de notre exemple et pourraient ainsi passer inaperçues, et il est possible d'en découvrir de manière fortuite. Comme rapporté par Jawish et al. [3] certaines calcifications discales sont retrouvées à l'occasion d'un bilan pour une calcification de siège différent de celle ayant été révélée par la douleur initiale. Ces mêmes auteurs insistent sur l'idée que la douleur décrite comme une « crise » surviendrait probablement au moment de l'involution de la fragmentation de la calcification. Leur diagnostic ne doit pas se faire sans un examen neurologique attentif et une imagerie devant des douleurs rachidiennes inexplicables. Il peut être parfois noté un syndrome grippal avec une petite fébricule préalable et quelques fois le bilan sanguin pourra montrer une élévation modérée de la CRP. Cette pathologie même si elle n'est pas toujours retenue au premier plan du fait de sa rareté, il est utile de savoir en déjouer les pièges diagnostiques. Le diagnostic se fait grâce à une radiologie standard, même si TDM et/ou IRM peuvent localiser plus précisément la topographie de la calcification notamment pour les très rares cas de compression pour lesquels une migration de la calcification nécessiterait un geste d'exérèse. En 2019 Molly et al. [4] proposaient une analyse des cas décrits dans la littérature soient 59 enfants (9 dans leur publication et 50 autres dans la revue de 37 articles). Dix-neuf enfants présentaient un déficit neurologique dont 8 qui ont été opérés de décompression. Mais la simple surveillance n'aurait-elle pas été suffisante. Il semble en effet que l'évolution soit dans l'immense majorité des cas favorable et qu'une indication de chirurgie de décompression soit exceptionnellement envisagée face à un syndrome neurologique sévère très atypique. Le traitement doit rester essentiellement conservateur. Certains proposent un suivi au long court. Il faut avouer qu'en pratique quotidienne les patients ne présentent pas de récurrence locale ou tout à fait anecdotique [5] mais ce ne serait qu'à cette condition que l'histoire naturelle sur le long terme pourrait nous dire si une trace, une « cicatrice » peut rester présente à la fois au niveau intervertébral ou vertébral, à l'exemple des séquelles observées dans la dystrophie rachidienne de croissance.

Points clés

- . Les calcifications discales intervertébrales de l'enfant sont une entité rare dont l'évolution est bénigne dans la grande majorité des cas, ce qui justifie un traitement purement conservateur.
- . Les découvertes fortuites car asymptomatiques sont possibles et ne justifient d'aucun examen supplémentaire.
- . Les indications de chirurgie de décompression sont tout à fait exceptionnelles, peut-être surestimées dans la littérature car proposées trop précipitamment.

Cas clinique n°3

Adèle âgée de 14 ans est sportive, gymnaste en compétition régionale. Une lombalgie est apparue, en dehors du sport en se relevant brutalement d'une station assise. Il s'agit d'une douleur d'horaire mécanique, sans raideur rachidienne (distance doigt/sol 3 cm). Après 6 mois d'une prescription de kinésithérapie les douleurs sont devenues quotidiennes, plutôt en fin de journée, localisées en regard de la région sacro-iliaque droite avec un irradiation type sciatique tronquée face postérieure de cuisse droite. La souplesse rachidienne est conservée. Concernant sa croissance, elle est réglée depuis 18 mois, la radiographie montre un test de Risser à 4. Cette situation conduit dans un premier temps à la réalisation d'une radiographie du rachis de face et une incidence de profil du rachis lombaire (Fig.10).



Figure 10 : radiographie du rachis de face et une incidence de profil du rachis lombaire.

On constate une scoliose double thoracique droite et lombaire gauche de faible amplitude et au faible potentiel évolutif. Le bilan d'imagerie est complété d'une IRM devant l'ensemble des signes et la notion d'apparition d'une douleur d'horaire mixte (Fig.11).



Figure 11 : IRM devant l'ensemble des signes et la notion d'apparition d'une douleur d'horaire mixte

Cette imagerie s'avère normale et c'est le scanner (Fig.12) qui mettra en évidence une malformation congénitale de type méga apophyse transverse de L5 à droite avec foyer d'hyperfixation localisée en couplant TDM et scintigraphie (Fig.13).



Figure 12 : TDM Montrant la malformation

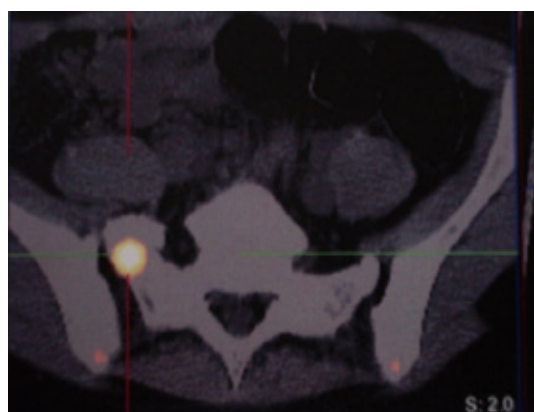
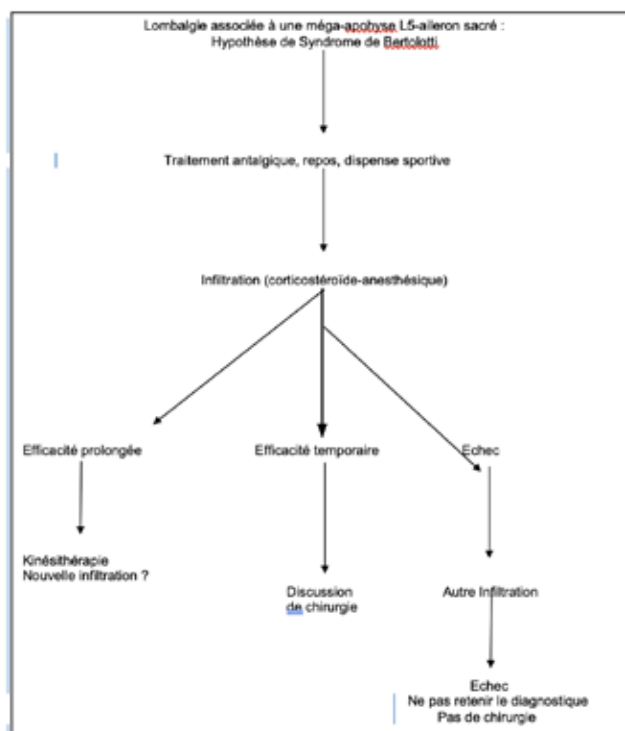


Figure 13 : Couplage TDM Scintigraphie Hyperfixation de la zone de synchondrose

Le diagnostic de syndrome de Bertolotti peut alors être proposé. Une infiltration aux anesthésiants sera réalisé en radiologie, efficace sur le moyen terme et il n'y aura pas d'autre traitement proposé.

Le syndrome de Bertolotti

Le syndrome de Bertolotti, décrit pour la première fois en 1917 associe des douleurs lombo-sacrées ou fessières en lien avec une anomalie morphologique lombo-sacrée transitionnelle. Cette malformation congénitale se caractérise par une méga-apophyse transverse de L5 uni ou bilatérale fusionnant ou s'articulant avec l'aile iliaque et/ou le sacrum. De nombreux cas familiaux ont été rapportés ce qui suggère une possible composante génétique sous-jacente (mutations dans les gènes HOX10/HOX11). Le diagnostic radiologique d'anomalie lombo-sacrée transitionnelle vertébrale (LSTV) est assez simple. Jenkins et al. [6] ont proposé en 2023 une classification en 4 stades pour les différentes malformations anatomiques rencontrées. Dans notre exemple il s'agit d'un type 2A avec une forme unilatérale de type synchondrose avec le côté contro-latéral d'anatomie normale. La difficulté de la prise en charge de cette pathologie réside dans la difficulté à rattacher l'image retrouvée à la symptomatologie clinique. Des examens complémentaires tels que l'IRM et la scintigraphie osseuse peuvent être réalisés et parfois un test d'infiltration peut être nécessaire à la fois à des fins diagnostiques mais aussi thérapeutiques. Chez l'enfant et l'adolescent surtout le diagnostic est peu évoqué, peut-être parce que méconnu. Cuenca et al. [7] ont rapporté un cas pédiatrique chez un adolescent de 13 ans mais avec un test de Risser à 4 pouvait être considéré comme à maturité squelettique. Néanmoins, l'arbre décisionnel que ces auteurs rapportent peut sembler cohérent et traduit sur la figure 14.



La prise en charge initiale du syndrome de Bertolotti doit consister en des mesures conservatrices. Les AINS peuvent apporter un soulagement significatif. La kinésithérapie peut également être recommandée de manière concomitante au moment du diagnostic avec des traitements visant à renforcer la musculature abdominale, à améliorer la mobilité de la colonne vertébrale. Si les AINS et la kinésithérapie ne parviennent pas à apporter un soulagement adéquat, peut-être qu'une infiltration pourra être proposée. Les infiltrations de corticostéroïdes guidées sous guidage fluoroscopique dans l'articulation anormale peuvent être très efficaces et soulager temporairement, voire indéfiniment le patient. La thérapie par injection a l'avantage supplémentaire non seulement de fournir des effets thérapeutiques potentiels, mais peut également aider à la décision de chirurgie notamment en cas d'efficacité temporaire. La résection de l'apophyse transverse élargie impliquée doit être murement réfléchis en concertation pluri-disciplinaire (Orthopédiste, MPR, médecin de la douleur). Si chirurgie, c'est sans doute cette résection qui sera à privilégier chez l'adolescent sans en recourir à une arthrodeèse. Avec ou sans chirurgie, un suivi au long court sera proposé.

[4] Dushnicky MJ, Okura H, Shroff M, Laxer RM, Kulkarni AV. Pediatric Idiopathic Intervertebral Disc Calcification: Single-Center Series and Review of the Literature. *The Journal of Pediatrics* 2019;206:212-6.

[5] Hahn YS, McLone DG, Uden D. Cervical intervertebral disc calcification in children. *Childs Nerv Syst* 1987;3:274-7.

[6] Jenkins AL, Chung RJ, O'Donnell J, Hawks C, Jenkins S, Lazarus D et al. Redefining the Treatment of Lumbosacral Transitional Vertebrae for Bertolotti Syndrome: Long-Term Outcomes Utilizing the Jenkins Classification to Determine Treatment. *World Neurosurgery* 2023;175:e21-e29.

[7] Cuenca C, Bataille J, Ghouilem M, Ballouhey Q, Fourcade L, Marcheix PS. Bertolotti's syndrome in children: From low-back pain to surgery. A case report. *Neurochirurgie*. 2019;65:421-4.

DOI : 10.34814/sofop-2024-16

Points clés

- . Le syndrome de Bertolotti existe chez l'adolescent.**
- . La symptomatologie douloureuse semble apparaître à cet âge en lien avec des ponts fibro-cartilagineux entre méga apophyse transverse de L5 et aileron sacré, mimant en quelque sorte l'apparition des symptômes des synchondroses du tarse postérieur.**
- . Un test d'infiltration est nécessaire pour prouver l'origine des douleurs.**
- . Une infiltration peut suffire, voire être réitérée.**
- . Si chirurgie, qui doit rester exceptionnelle en pédiatrie, il est raisonnable de ne proposer qu'une résection de la synchondrose sans arthrodeèse.**

Références

[1] Chang CH, Lee ZL, Chen WJ, Tan CF, Chen LH. Clinical significance of ring apophysis fracture in adolescent lumbar disc herniation. *Spine* 2008;33:1750-4.

[2] Wu H, Li T, Cao J, He D, Wu T, Liu J, Yuan J, Cheng X. Does Percutaneous Endoscopic Lumbar Discectomy for Adolescent Posterior Ring Apophysis Fracture Accompanied with Lumbar Disc Herniation Have Better Outcome Than Lumbar Disc Herniation Alone? *J Pain Res*. 2023;16:911-9.

[3] Jawish R, Rigault P, Padovani JP, Mouterde P, Touzet Ph, Chaumien JP. Intervertebral disc calcifications in children. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot*. 1989;75:308-17.