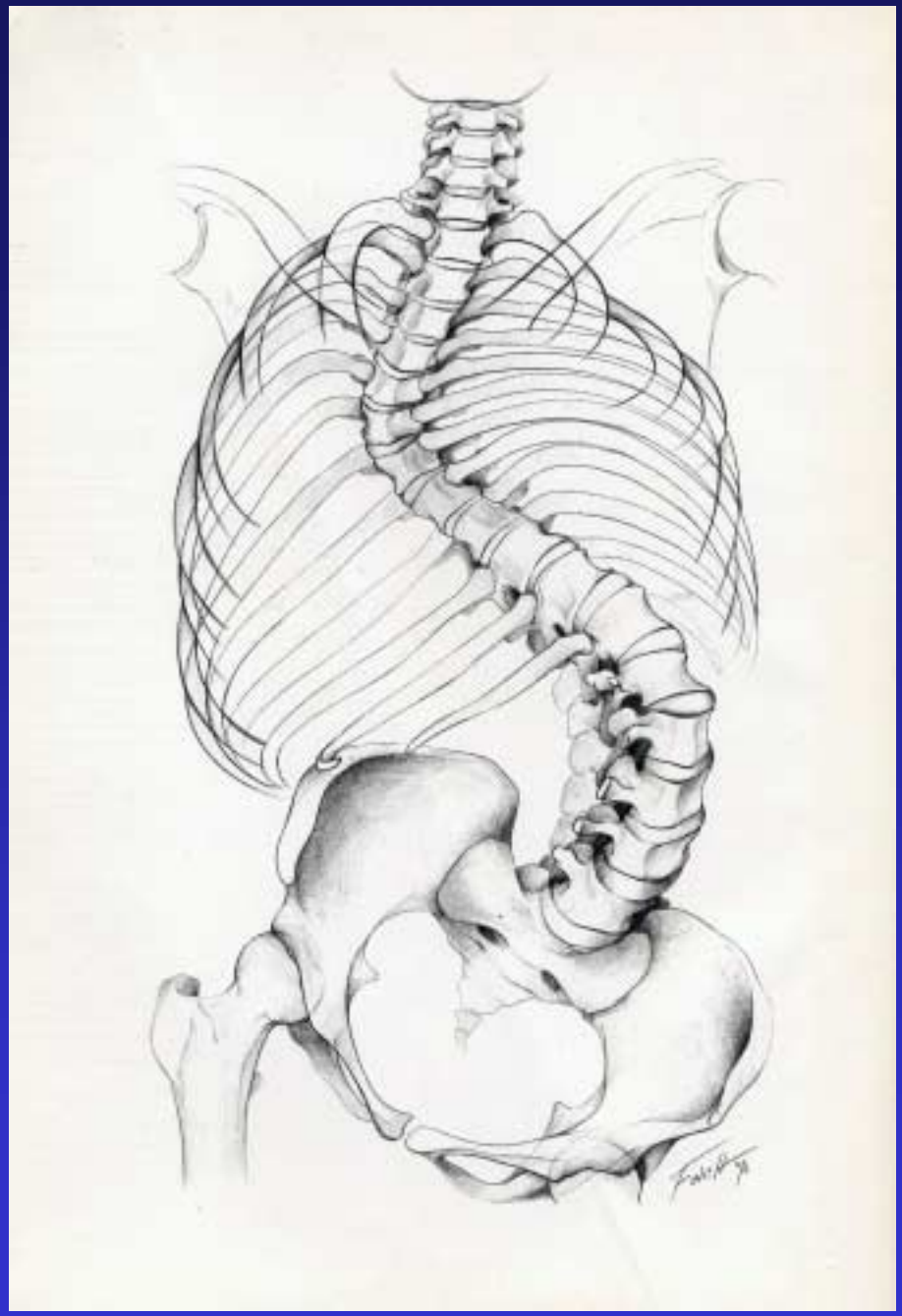
LA SCOLIOSE

est-elle vraiment

PREVISIBLE ??



M. GUILLAUMAT

PREVISIBLE ??

au sens de : **"comportement prévisible ou imprévisible"**

peut-on prévoir l'évolution ?

au sens de : **"considéré comme probable"**

avec comme corollaire : **préventif**

"qui tend à empêcher une chose fâcheuse de se produire "

2 chapitres sont donc à envisager

1. **La scoliose, une fois apparue,**
   a-t-elle un comportement prévisible ?
   c'est poser la question du **pronostic d'une scoliose**

2. **Peut-on prévoir le développement d'une scoliose**
   avant même son apparition ?

dès lors, la prévision ne peut être dissociée de la **prévention**

ce qui suppose de connaître

la cause exacte,

les tests nécessaires au dépistage

les moyens d'action pour prévenir l'apparition

1 . LE PRONOSTIC EVOLUTIF D'UNE SCOLIOSE

Certains éléments sont relativement précis

et communs à toutes les scolioses

ceux relatifs à la **CROISSANCE**

Mais la croissance n'est pas tout !

✓étiologie

✓terrain spécifique de chaque individu

✓scoliose évolutive chez l'adulte

Le pronostic de la scoliose

en période de croissance

à l’âge adulte

après traitement

Le pronostic de la scoliose en période de croissance

Certains éléments semblent bien établis :

- âge d ’apparition classification de Cotrel
- type et siège de la courbure Ponseti et James
- lois évolutives de Mme Duval-Beaupère

Mais tout n’est pas si simple !

Le pronostic en période de croissance

- âge d'apparition classification de Cotrel

Angulation en fin de croissance	<50°	50 à 100°	> 100°
Scolioses Juvéniles 1	17%	51%	32%
Scolioses Juvéniles 2	34%	53%	13%
Scolioses Juvéniles 3	45%	51%	4 %
Scolioses de l'adolescence	96%	4%	/

plus la scoliose est constatée tôt,

plus elle a de risques d'aboutir à une angulation élevée en fin de croissance

**** il faut exclure les scolioses infantiles**

Le pronostic en période de croissance

- type et siège de la courbure **Ponseti et James**

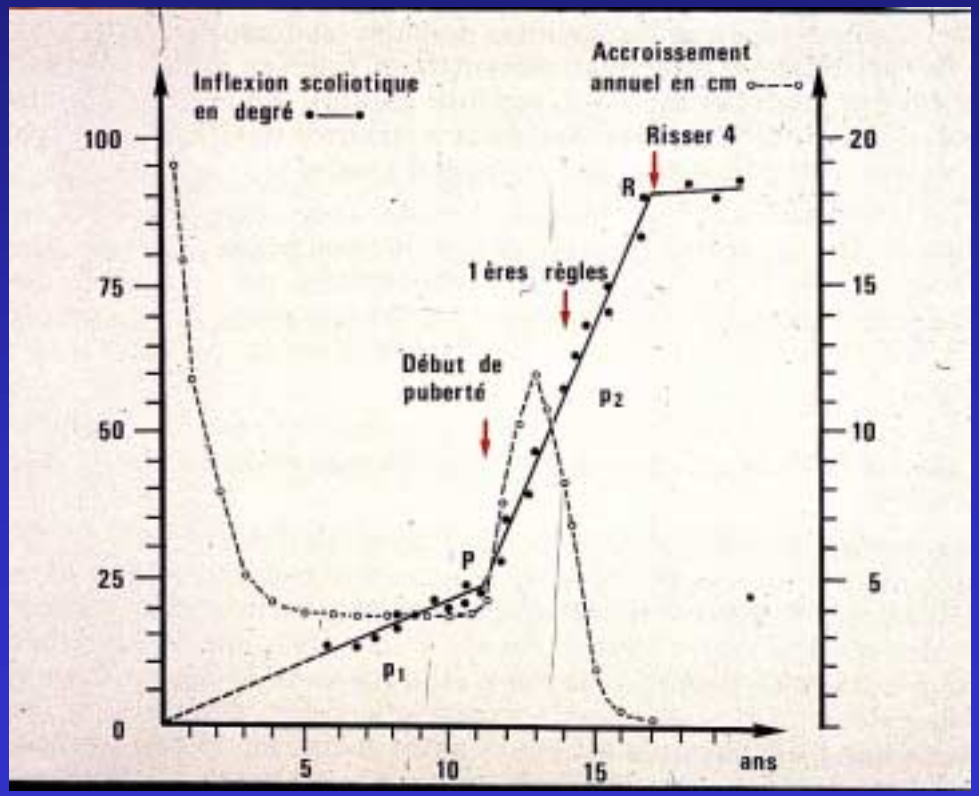
Angulation à maturité rachidienne	> 100°	70 à 100°	< 70°
Scolioses thoraciques	28%	35%	37%
Scolioses combinées Th + L	6%	24%	70%
Scolioses thoraco-lombaires	/	31%	69%
Scolioses lombaires	/	9%	91%

par ordre de gravité évolutive : Th, DM, ThL et L

** mais, la présence de scolioses infantiles
alourdit le pronostic des Thoraciques

Le pronostic en période de croissance

- lois évolutives de Mme Duval-Beaupère



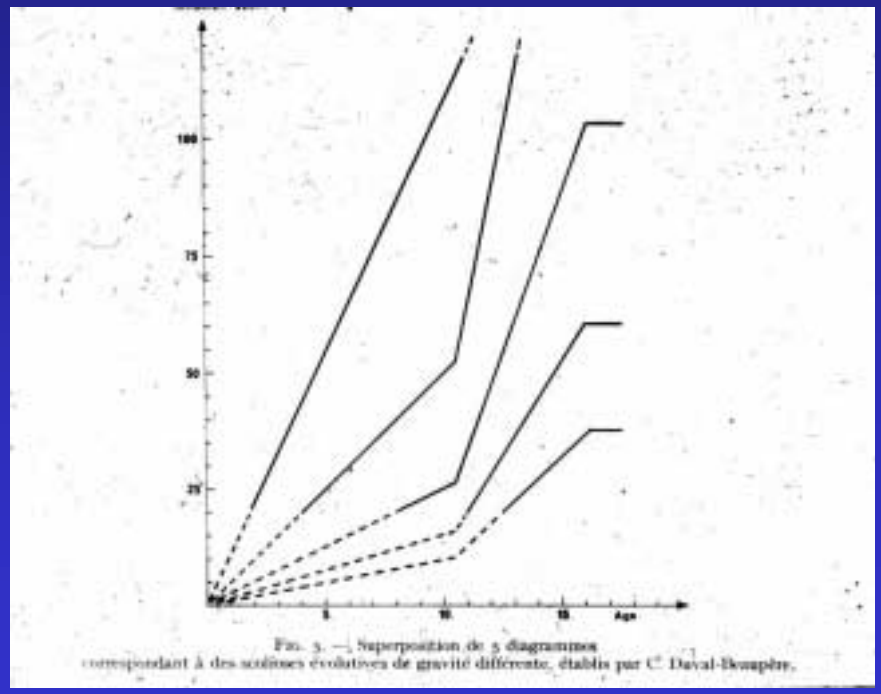
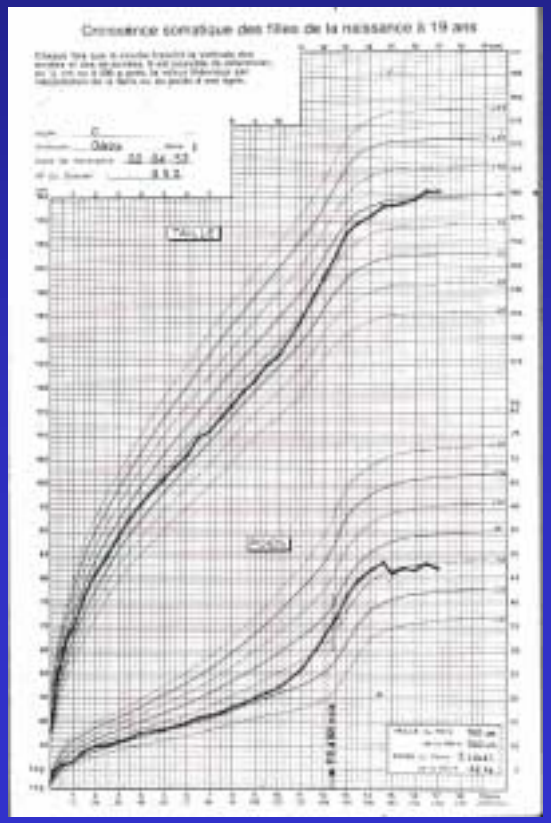
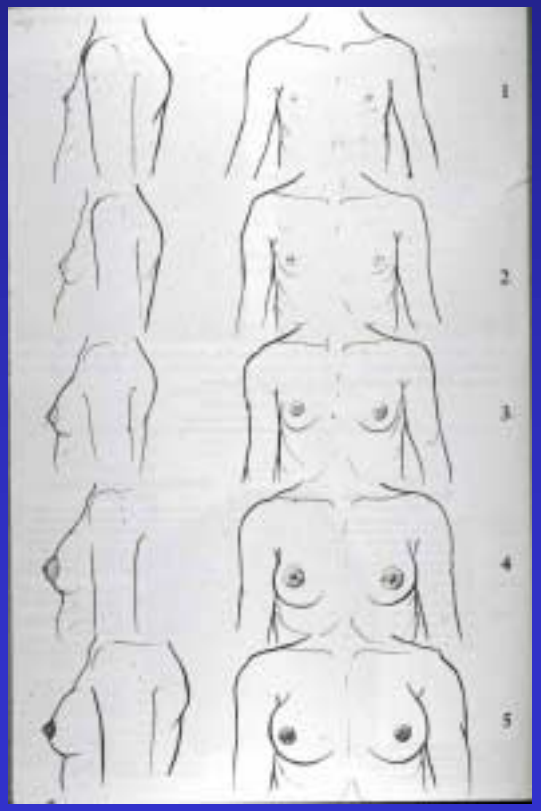


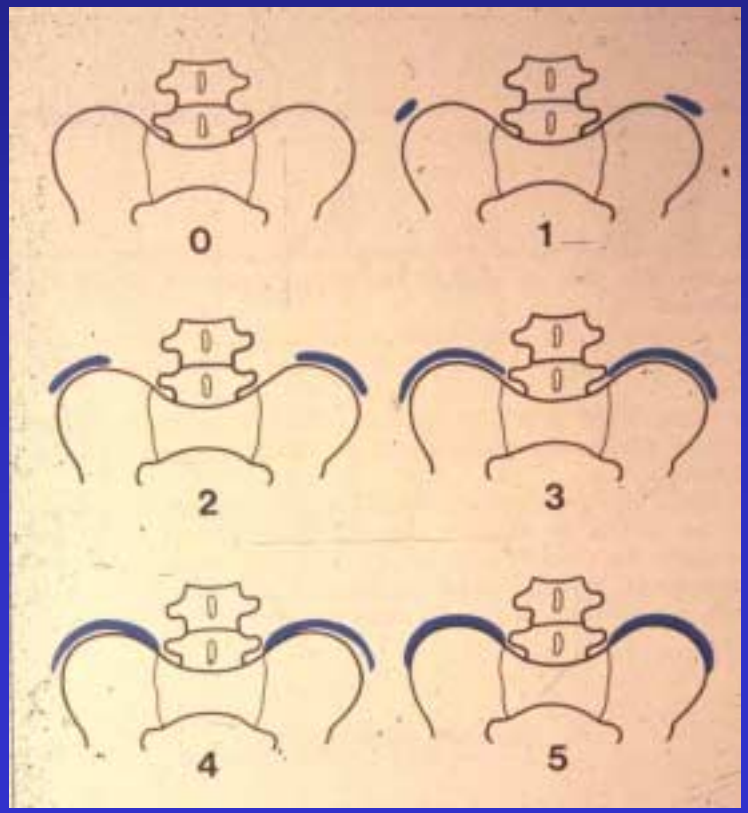
FIG. 3. — Superposition de 5 diagrammes
correspondant à des scolioses évolutives de gravité différente, établis par Cᵉ Duval-Beaupère.

CROISSANCE et NIVEAU DE MATURATION

- courbe de taille debout et assis
- signes de développement pubertaires
- âge osseux (Greulich et Pyle)
- test de Risser







Le pronostic en période de croissance

Mais tout n'est pas si simple !

Le tracé évolutif n'est pas toujours aussi rigoureux

fluctuations dans le temps (facteurs ??)

Toutes les scolioses ne sont pas évolutives

✶ scolioses ❮ 20° sujet jeune
aggravation de moins de 5°

43% pour Picault
32% pour Bunnell

✶ scolioses de l'adolescence à petit angle

10% seulement justifierait un traitement

Le pronostic en période de croissance

Pas de critères précoces pour distinguer
les courbures stables, des courbures évolutives

Conséquences et Questions :

- rôle fondamental de la <u>surveillance régulière</u> +++
2 à 3 fois /an, astreignante, coûteuse

- niveau de déformation acceptable en fin de croissance ?

- critères de mise en route d'un Traitement Orthopédique ?

- incertitude sur l'intérêt réel du dépistage scolaire ?
enfant signalé 1/10 => scoliose 1/5 ==> traité 1/10

Le pronostic en période de croissance

Toute scoliose dépistée doit être considérée comme évolutive jusqu'à preuve du contraire

Surveillance clinique et radiologique impérative

pour

confirmer ou infirmer le risque évolutif

déterminer le pronostic individuel

décider de l'attitude thérapeutique adaptée

Le pronostic de la scoliose à l'âge adulte

Le dogme de la stabilisation en fin de croissance doit être aboli !

*** il est faux !**

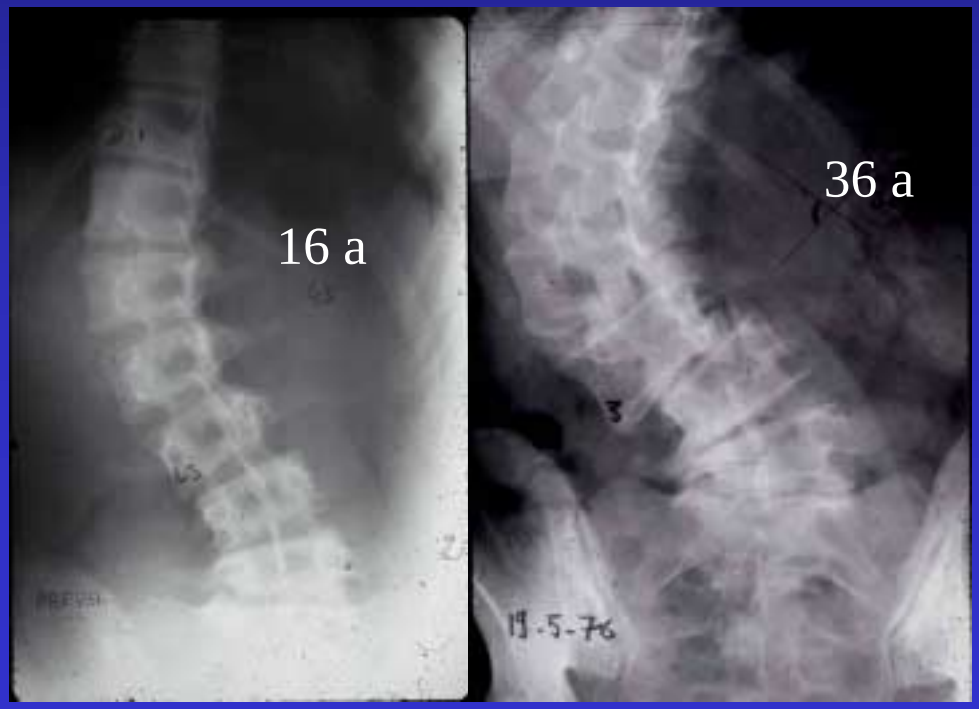
beaucoup de scolioses continuent à s'aggraver

*** il est nuisible !**

relâchement de l'attention du patient et du médecin

interruption de la surveillance

quand on se réveille,
il est souvent trop tard !



Le pronostic de la scoliose à l'âge adulte

aggravation anatomique

- dans le secteur scoliotique
- dans le reste du rachis

aggravation fonctionnelle

- respiratoire
- neurologique
- douloureuse
- esthétique et psychologique

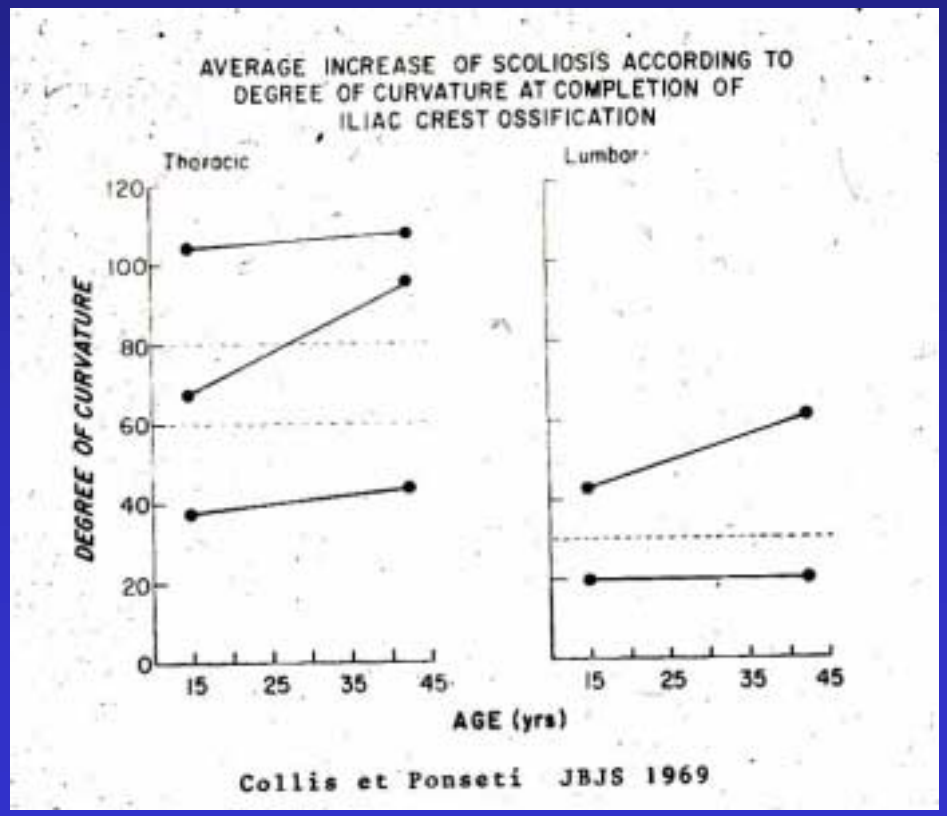
L'aggravation anatomique à l'âge adulte

dans le secteur scoliotique

- peu de séries **pures** à long terme
- diagramme de Collis et Ponseti (1969)

Th > 50°
L > 30°
++ ThL

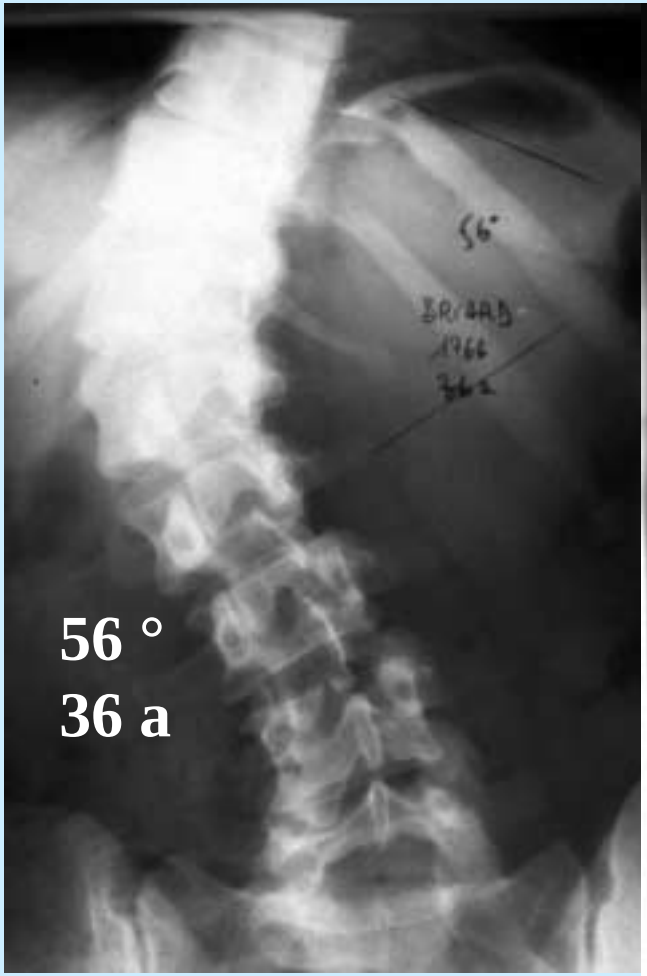
1°/an



BRI… P.

Scoliose idiopathique thoraco-lombaire aggravation à l'âge adulte

43 ans → 40°

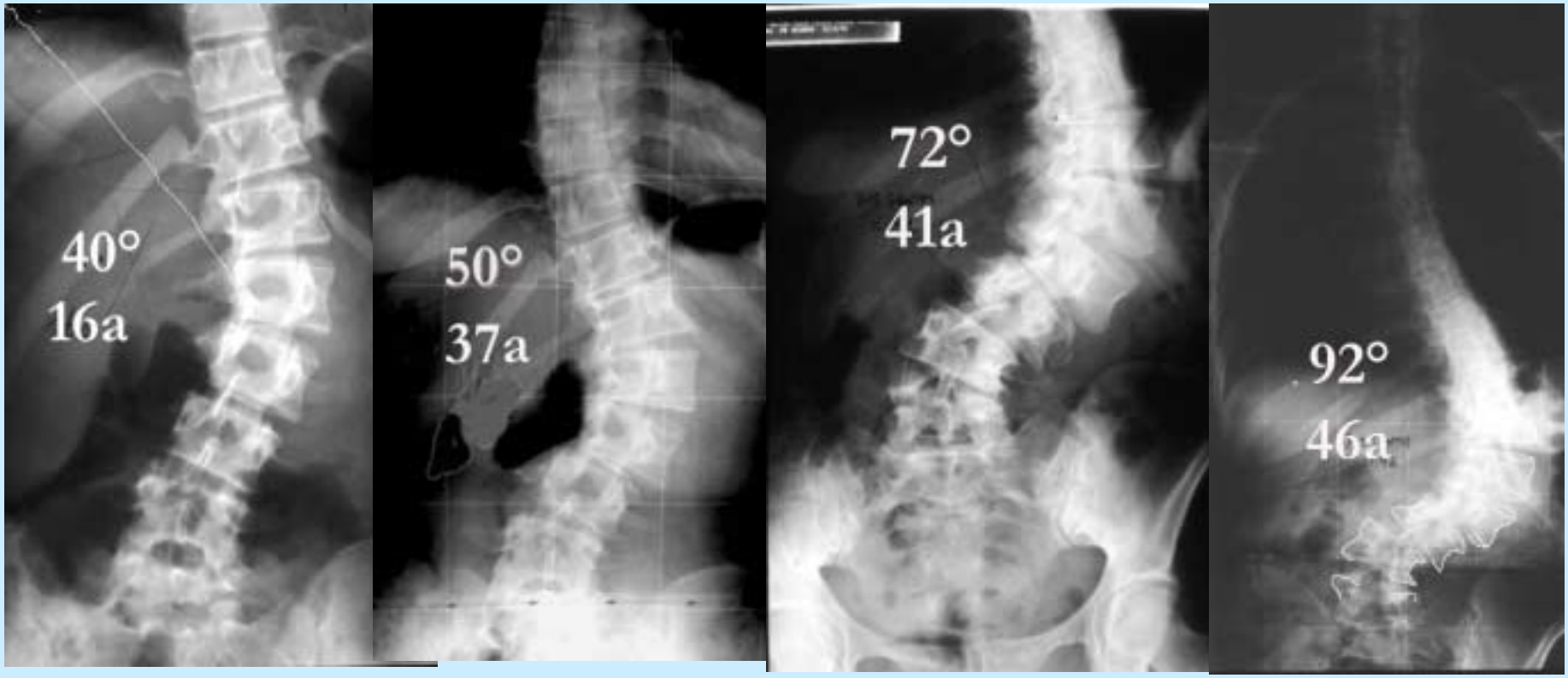


SCOLIOSE THORACO-LOMBAIRE IDIOPATHIQUE

EVOLUTION A L'AGE ADULTE

30 ans → 52°

16 ans 37 ans 41 ans 46 ans



L’aggravation anatomique à l’âge adulte

dans le reste du rachis

✶ **secteur lombaire ++**

instabilité intervertébrale progressive "dislocation"

✶ **charnière LS ++**

charnière exposée ou encastrée

sauvegarde de la mobilité

conséquences sur

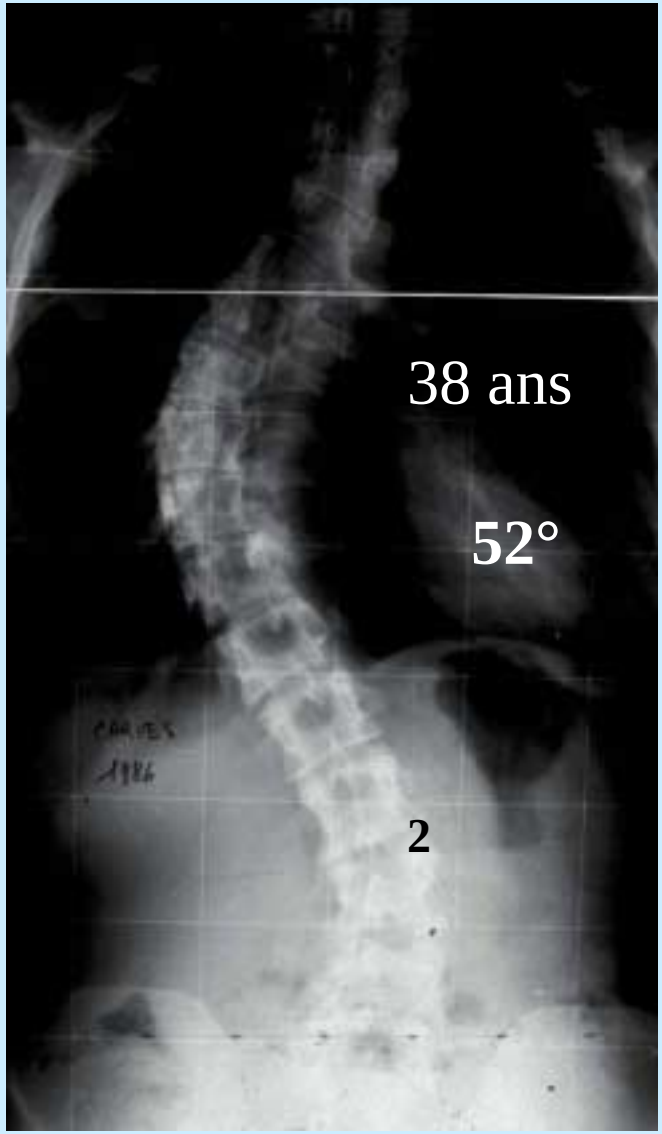
évolution fonctionnelle

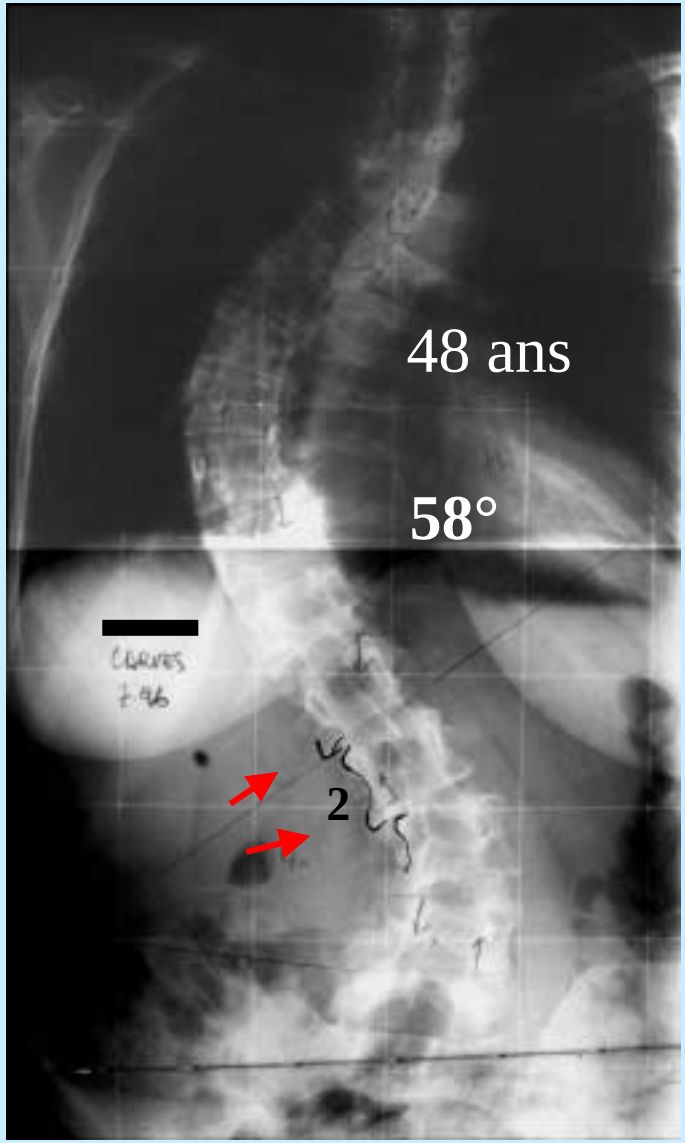
équilibre frontal et sagittal

limites d’arthrodèse

SCLIOSE IDIOPATHIQUE THORACIQUE

➥ dislocations lombaires L1-L2 L2-L3





MAN… Evelyne détérioration L-S

19 ans

27 ans

37 ans

Les scolioses apparues à l'âge adulte

scolioses « de novo » ou dégénératives

+++ cypho-scoliose lombaire **ratio F/H**

déséquilibre antérieur constant,
parfois prédominant
déséquilibre latéral fréquent

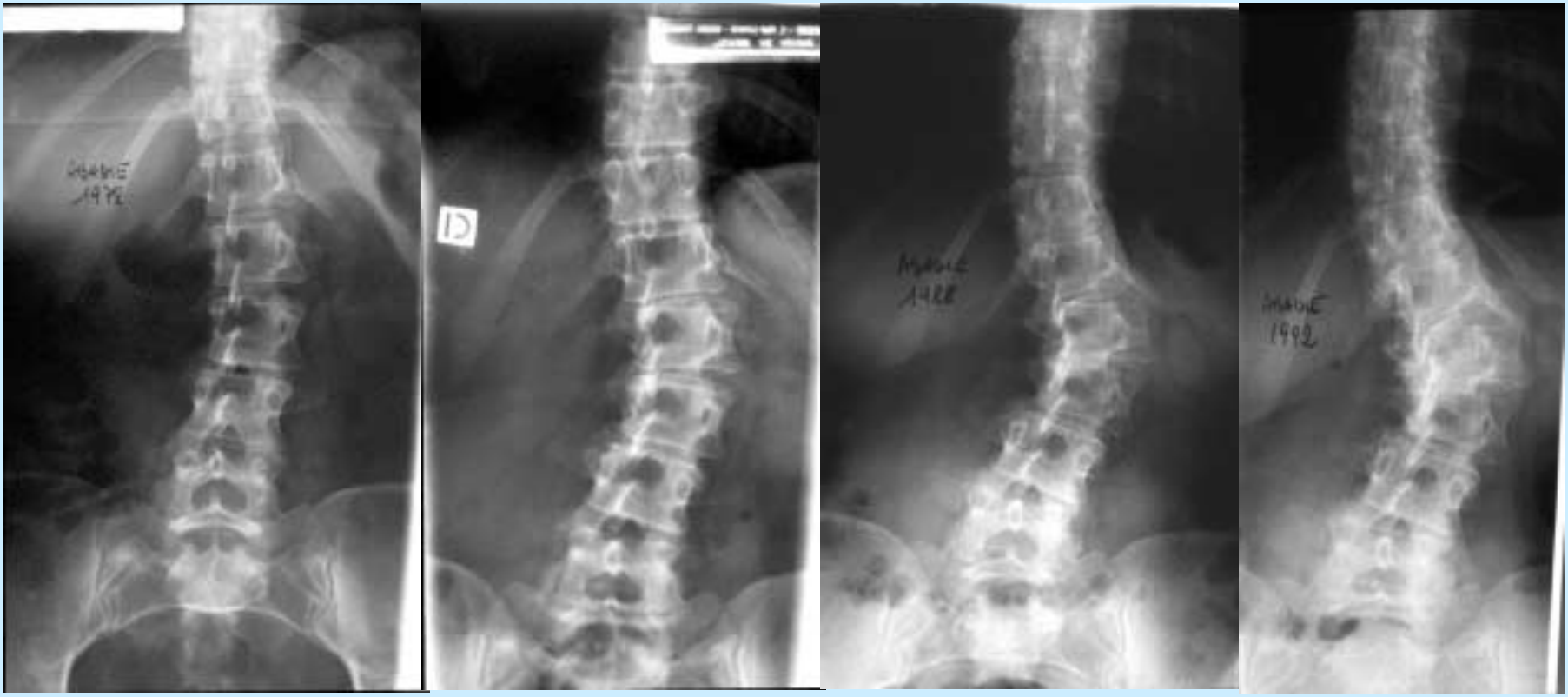
sténoses canalaires ++

évolution capricieuse

effondrement rapide
évolution lente ostéophytes
mauvaise qualité musculaire scanner
facteurs neurologiques (sénescence) Parkinson

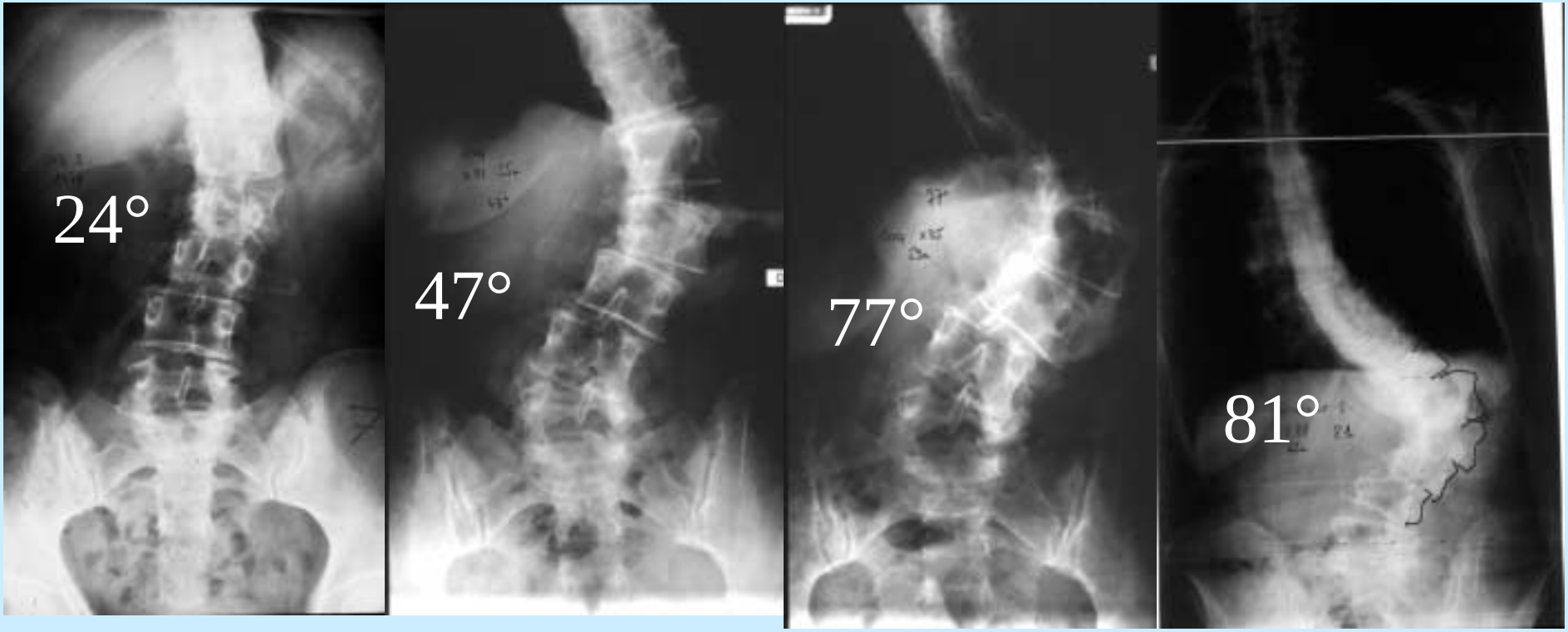
ABA… A. **Scoliose lombaire dégénérative**

1978 **51 ans** 1983 **56 ans** 1988 **61 ans** 1992 **65 ans**



COQ.. S. Scoliose lombaire dégénérative

53 ans **55 ans** **59 ans** **63 ans**



L'aggravation anatomique à l'âge adulte
éléments de pronostic

scolioses idiopathiques

- type, siège et amplitude en fin de croissance
- dislocation = instabilité = évolution
- déséquilibre du tronc frontal et sagittal
- tolérance de la charnière L-S

scolioses dégénératives

- nombre et allure évolutive des discopathies
- ostéophytose
- dégénérescence fibro-graisseuse des musles

L’aggravation fonctionnelle à l’âge adulte

Respiratoire

Th > 100 ou 120°

Neurologique

médullaire nulle spontanément

radiculaires dislocation et L-S

++ dégé sténose

Douloureuse motif n°1 des consultations > 40 a

douleurs mécaniques vs douleurs diffuses

corrélation avec dislocation

Esthétique et Psychologique

ne s’améliore pas avec l’âge

L’aggravation fonctionnelle à l’âge adulte

Beaucoup de scolioses, même relativement sévères sont bien tolérées jusque 40 ou 45 ans

autorisant une vie adulte normale
pendant la période privilégiée
des maternités
de la pratique sportive
des activités professionnelles intenses

choix de l'âge de la chirurgie
sauvegarde de la charnière L-S

Le Pronostic de la scoliose après traitement

devenir anatomique et fonctionnel à l'âge adulte des scolioses traitées pendant l'enfance

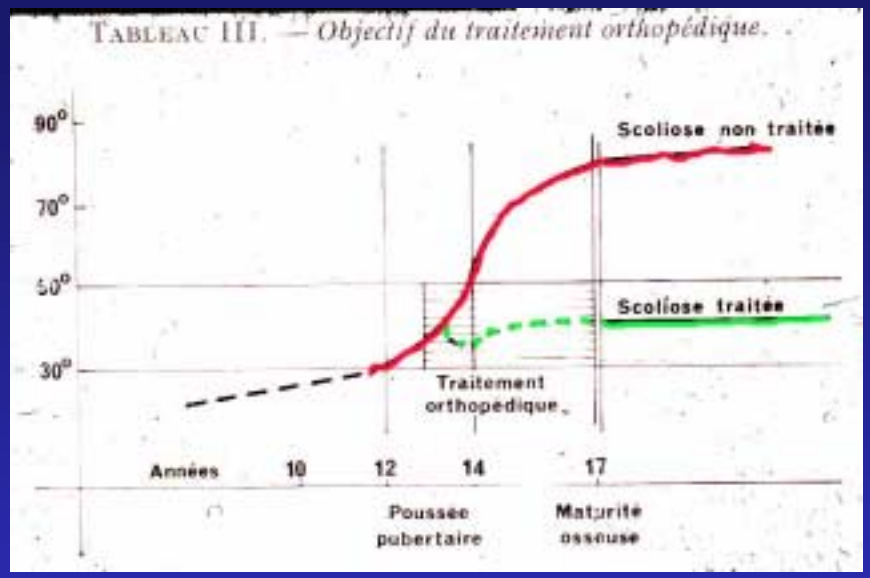
- ➪ **après Traitement Orthopédique**
- ➪ **après Traitement Chirurgical**

capital pour poser les indications thérapeutiques et améliorer la qualité des traitements à venir

Le Pronostic de la scoliose après traitement
après Traitement Orthopédique

But : stabiliser la scoliose à un niveau jugé acceptable

mais la scoliose est toujours là !

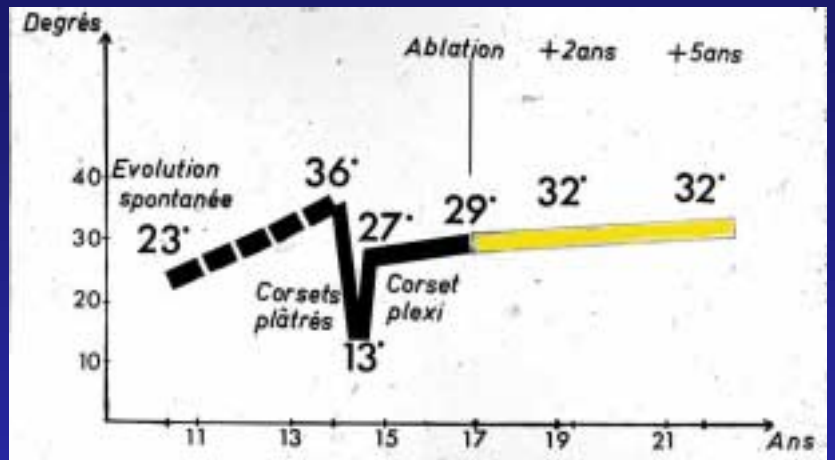


- quels sont les risques d'aggravation ?
- sont-ils différents d'une scoliose comparable non traitée ?
- les conséquences fonctionnelles sont-elles différentes ?
- le risque arthrosique est-il modifié ?

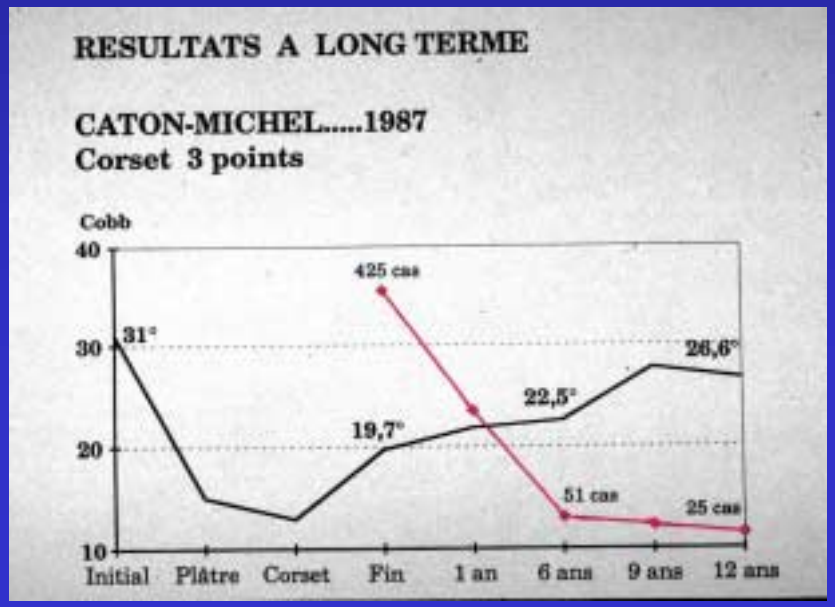
Les indications et les corsets ont changé
Fin de traitement = trop souvent fin de surveillance !

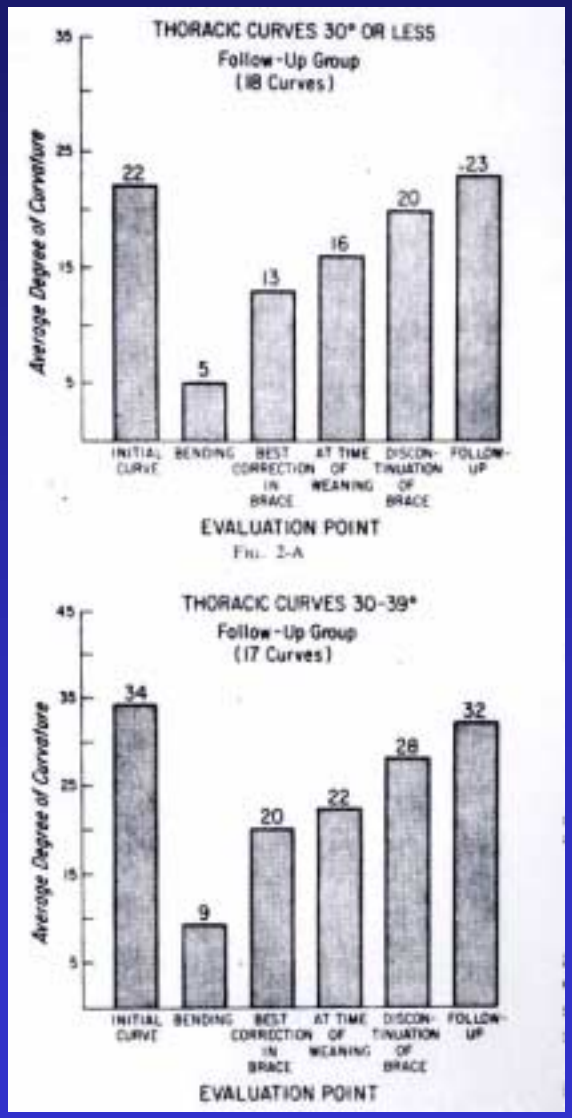
Le Pronostic de la scoliose après traitement

après Traitement Orthopédique



Corset Lyonnais CR Michel





M-B Moe et Winter

Le Pronostic de la scoliose après traitement

après Traitement Chirurgical

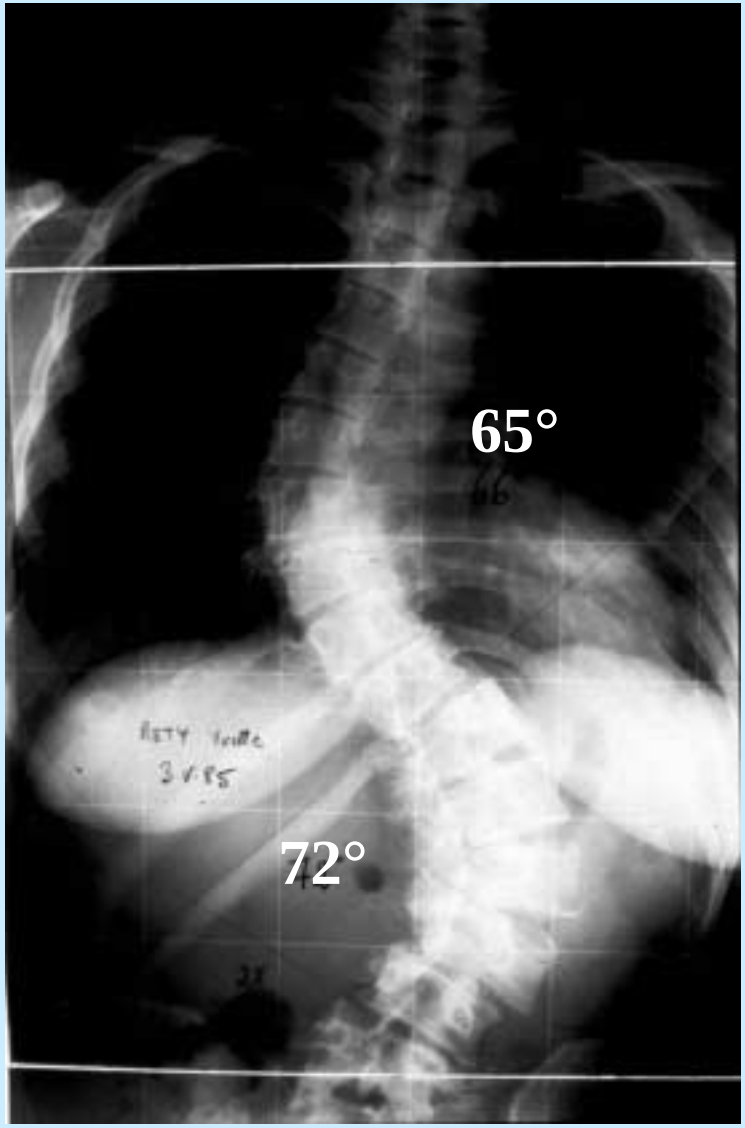
si la greffe est consolidée, on peut espérer une stabilisation du secteur arthrodésé, mais

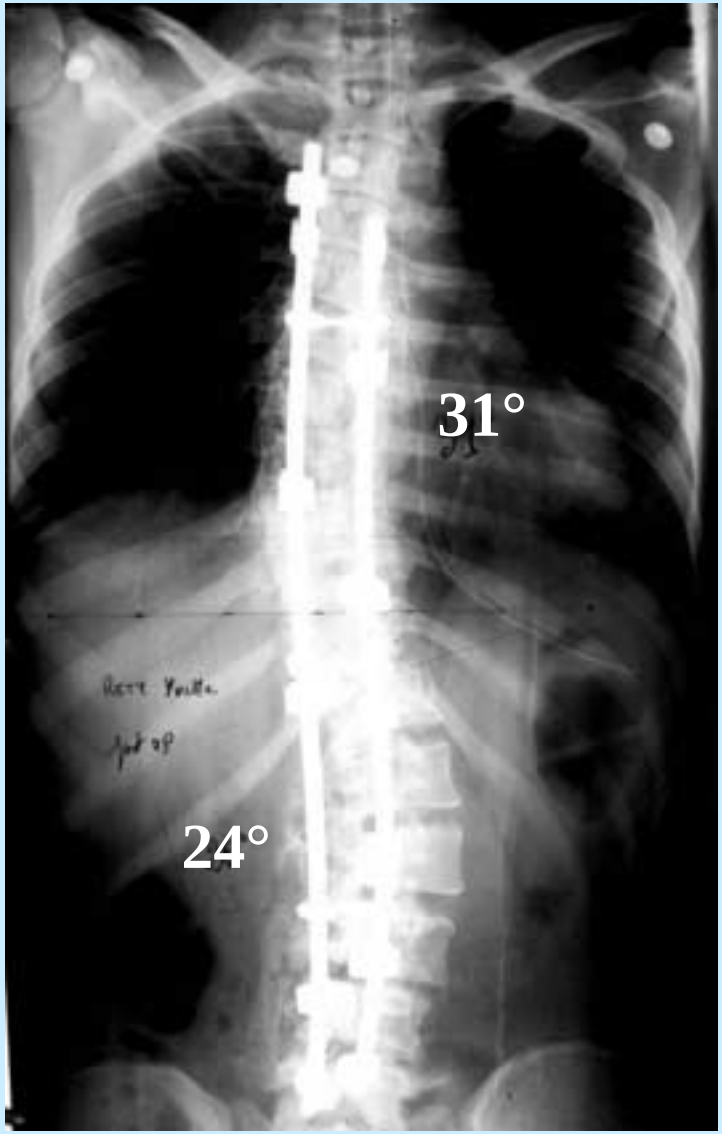
quelles sont les conséquences de cette raideur iatrogène sur le reste du rachis ?

fonction de l'équilibre 3-D
des bonnes limites d'arthrodèse
du nombre de disques lombaires laissés libres
de multiples autres facteurs ! !

RET… Yvette 40 ans

C-D T4-L5





RET… Yvette détérioration L-S à 10 ans

1985 40 ans 1995 50 ans reprise → S1

Le Pronostic de la scoliose après traitement

après Traitement Chirurgical

Les techniques chirurgicales évoluent

il faut espérer dans le bon sens !

Quelle expérience peut-on garder du Harrington ?

Les instrumentations segmentaires ont à peine plus de 15 ans

15 ans d'âge + 15 ans de recul = 30 ans d'âge

Beaucoup de scolioses opérées ne sont pas suivies régulièrement

changement géographique

résultat considéré comme définitif

frontière entre services enfant et services adultes

prise en charge des douleurs en milieu non spécialisé

Le Pronostic de la scoliose après traitement

capital pour poser les indications actuelles
et améliorer la qualité des traitements à venir

Surveillance espacée, mais régulière et comparative

Véritable **EVALUATION** des résultats à long terme
état anatomique, douleur, qualité de vie, satisfaction
dossier médical individuel, efficace, validé, pratique
international

Rôle des Sociétés et des Groupes d'Etude Spécialisés

2. PEUT-ON PRÉVOIR LE DÉVELOPPEMENT D'UNE SCOLIOSE AVANT MÊME SON APPARITION ?

Devant l'imperfection et l'incertitude de nos traitements actuels

la PREVENTION serait évidemment la solution idéale

La démarche devrait comprendre 3 étapes :

- **la connaissance précise de l'étiologie**
- **les tests de dépistage de l'anomalie ou des anomalies causales**
- **les moyens d'action pour empêcher la déformation d'apparaître**

Les scolioses secondaires

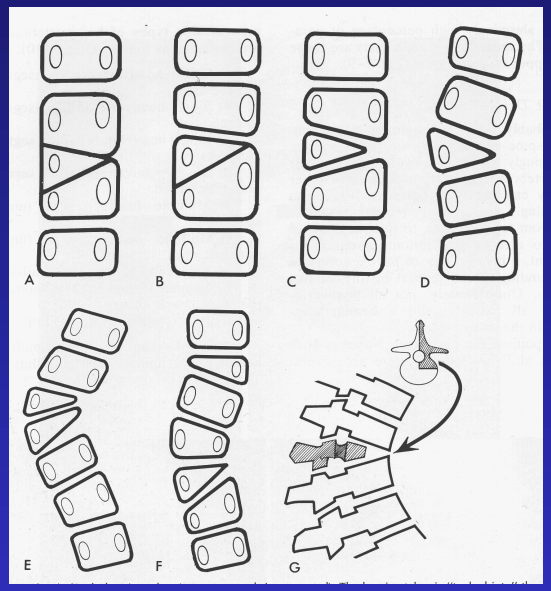
champ d'investigation remarquable dans le domaine de l'étio-pathogénie

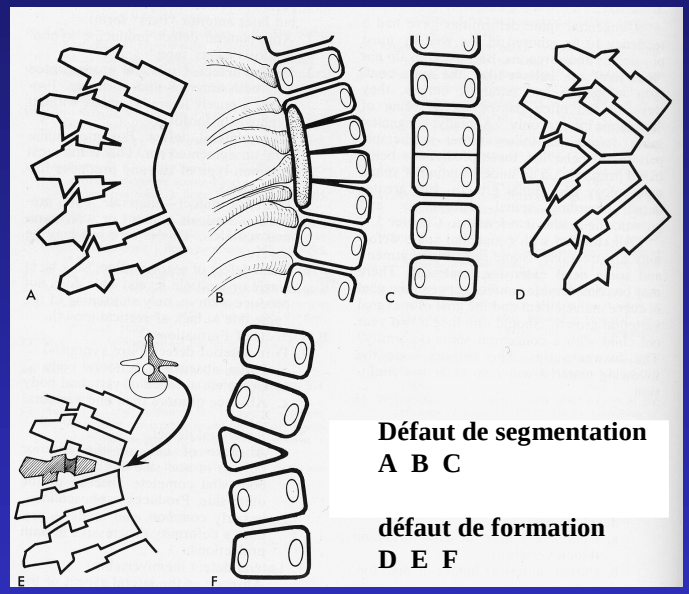
- scolioses congénitales
- scolioses neuro-musculaires
- scolioses dystrophiques
- ostéochondrodystrophies
- dystrophies à expression musculaires prédominantes
- scolioses par radiothérapie

toutes apportent leur contribution dans le mécanisme d'apparition et d'évolution de la déformation

Les scolioses par malformations congénitales

modèle expérimental sur le rôle de la croissance asymétrique





- **mais la déformation n'est pas toujours prévisible**
  dans son intensité, dans sa rapidité d'évolution
  dans ses conséquences, dans sa thérapeutique
- **la déformation peut continuer à s'aggraver à l'âge adulte**

CED…
Bloc L1-L2

10 ans

23 ans

33 ans

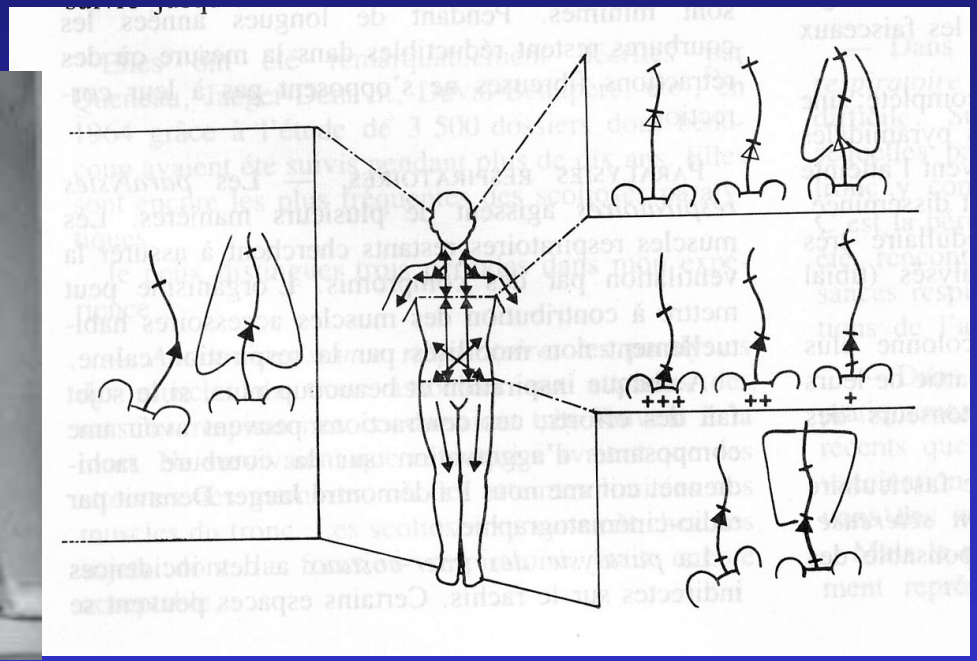
36 ans

Les scolioses neuro-musculaires

mettent l'accent sur les dysfonctionnements musculaires

PAA mécanisme pur en fonction de la topographie des paralysies

- plan frontal schéma Queneau Duval



- plan sagittal atteinte antérieure ==> lordose
  atteinte postérieure ==> cyphose

Les scolioses poliomyélitiques

classiquement

mécanisme pur en fonction de la topographie des paralysies

mais discordances de latéralité

car malgré la diversité des paralysies

78% des Thoraciques sont à convexité droite

72% des Lombaires sont à convexité gauche

donc, pas seulement phénomène mécanique ou trophique local
mais, rôle des centres d'équilibration
et de coordination en amont

Les autres scolioses neurologiques

outre les paralysies

font intervenir d'autres facteurs plus complexes

spasticité
dystonie
sensibilité superficielle
sensibilité profonde (proprioception)
troubles sensoriels (oculo-vestibulaires)
etc...

Les scolioses dystrophiques

La Neurofibromatose

autosomique dominante

cypho-scoliose thoracique à court rayon et forte rotation apicale
risque de dislocation rotatoire
dystrophie avec amenuisement osseux
atteinte costale de voisinage

Du fait des dystrophies osseuses régionales
la déformation peut être prévisible
avant même son apparition

La Dysautomie familiale ou Sd de Riley-Day

insensibilité congénitale à la douleur
dysmaturité neuronale
portant sur le système nerveux autonome et périphérique
scoliose évolutive dans 55 à 90% des cas, selon les auteurs

Les scolioses dystrophiques (suite)

La maladie de Marfan

atteinte du tissu collagène et du tissu élastique

scoliose présente dans 50% des cas

fréquence de l'inversion des courbures de profil

Le syndrome d'Ehlers-Danlos

hyperlaxité cutanée et hypotonie musculaire

scoliose très fréquente

1ère affection scoliogène pour laquelle le défaut métabolique a été identifié : déficit en lysine-oxydase (expériences de Ponseti)

Les scolioses des Ostéochondrodystrophies

Achondroplasie, N. diastrophique, N. métatropique, Morquio

origine génétique
désordre de croissance ou de développement anarchique
de l'os et du cartilage précurseur de l'os
=> développ^{t} anarchique du tissu cartilagineux ou fibreux
=> anomalies du modelage ou de la densité osseuse
=> nanisme
=> déformations rachidiennes constantes et sévères
=> conséquences médullaires

Oteogenesis imperfecta

anomalie génétique : synthèse du collagène type I
caricature de la fragilité osseuse
effroyables déformations du squelette ++ du rachis

Autres scolioses secondaires

Dystrophie musculaire DDB1

ce sont des scolioses myopathiques
qui apportent des renseignements
sur le comportement du rachis démusclé
en fonction de l'atteinte musculaire évolutive
du mode de vie debout ou assis
de l'atteinte respiratoire

Scoliose et radiothérapie

véritables scolioses expérimentales

- rôle des perturbations iatrogènes des zones de croissance
- apparition de la rotation par atteinte des lames et des pédicules

LA SCOLIOSE IDIOPATHIQUE
Etio-pathogénie encore inconnue

Nombreuses recherches en cours :

- ✓ les facteurs génétiques
- ✓ le tissu conjonctif
- ✓ les muscles squelettiques
- ✓ les anomalies des plaquettes
- ✓ le rôle de la mélatonine
- ✓ les mécanismes neurologiques
- ✓ croissance et développement
- ✓ les facteurs biomécaniques

interconnexions encourageantes

LA SCOLIOSE IDIOPATHIQUE
Etio-pathogénie encore inconnue

Les facteurs héréditaires ou génétiques sont admis

familles de scoliotiques (prévalence mère-fille 27%)
jumeaux homozygotes (concordance 73% vs 36%)

au fur et à mesure des progrès des études génétiques :

hérédité dominante	Wynne-Davis	1968
hérédité liée au chromosome X	Cowell	1972
hérédité de type multifactoriel	Riseborough	1973
détermination génétique mais modèle ambigu	Aksenovich	1988
au moins 2 loci peuvent être perturbés		
1 autosomal et 1 lié au sexe	Miller	1998

LA SCOLIOSE IDIOPATHIQUE
Etio-pathogénie encore inconnue

Le tissu conjonctif

tissu collagène

qualité et quantité des protéoglycans dans les disques

fibres élastiques

anomalies dans le derme moyen et profond (Echenne 1988)
anomalies dans les ligaments spinaux (Hadley-Miller 1994)

résultats non concluants
primitif ou secondaire ?

LA SCOLIOSE IDIOPATHIQUE
Etio-pathogénie encore inconnue

Les muscles squelettiques

nombreuses anomalies constatées

- sur distribution et taille des fibres
- sur le sarcomère
- sur contenu en lipide et en glycogène
- sur teneur cellulaire en calcium

primitif ou secondaire ?

Les modifications histo-chimiques pourraient indiquer un défaut de la membrane cellulaire

interconnexion avec les anomalies plaquettaires

LA SCOLIOSE IDIOPATHIQUE
Etio-pathogénie encore inconnue

Les anomalies plaquettaires

le système protéique contractile (actine myosine) des plaquettes
est similaire à celui des muscles squelettiques
=> modèle expérimental qui reflète la cellule musculaire

- nombreuses anomalies chez le scoliotique
  dans la structure et la fonction des thrombocytes
  en faveur d'un défaut de la membrane cellulaire
  qui pourrait être d'origine génétique

- taux élevé de Caldomuline plaquettaire
  Mélatonine antagoniste de Caldomuline

Interconnexions génétique, plaquettes, muscles, mélatonine

LA SCOLIOSE IDIOPATHIQUE
Etio-pathogénie encore inconnue

La Mélatonine

poulets pinéalectomisés → hypothalamus / mélatonine

travaux de Dubousset
et Machida

LA SCOLIOSE IDIOPATHIQUE
Etio-pathogénie encore inconnue

La Mélatonine

poulets pinéalectomisés → hypothalamus / mélatonine

travaux de Dubousset et Machida
taux de sécrétion de mélatonine et scoliose évolutive

relations Mélatonine ↔ Caldomuline plaquettaire
la mélatonine agit comme antagoniste de la Caldomuline

interconnexion des recherches sur mélatonine, muscles, plaquettes

LA SCOLIOSE IDIOPATHIQUE
Etio-pathogénie encore inconnue

Les mécanismes neurologiques (1)

- la proprioception et les cordons postérieurs
- le contrôle postural et l'orientation spatiale
  fonctions oculaires et vestibulaires (mésencéphale)
- l'hypothalamus centre régulateur neuro-hormonal

nombreuses explorations en cours :

✓électromyographie et potentiels évoqués
✓ contrôle postural
✓ explorations oculaires et vestibulaires
✓ neuro imagerie
et autres...

LA SCOLIOSE IDIOPATHIQUE
Etio-pathogénie encore inconnue

Les mécanismes neurologiques (2)

IRM et anomalies neuro-anatomiques
++ syringomyélie et malformation de Chiari

signe d'alerte
anomalie des réflexes cutanés abdominaux

à rechercher systématiquement,
surtout si : - scoliose thoracique gauche
- forte évolutivité
- garçon

Scoliose et syringomyélie avec anomalie d'Arnold-Chiari

Mécanisme de la déformation rachidienne ?

la scoliose peut se stabiliser, voire même régresser après Neuro-chirurgie

Origine de la syringomyélie ?

primitive

ou secondaire par anomalie cérébrale plus proximale

ou anomalie de croissance relative moelle <=> rachis

dysfonctionnement épiphysaire <=> déficience mélatonine

LA SCOLIOSE IDIOPATHIQUE
Etio-pathogénie encore inconnue

Croissance et développement du rachis (1)

lordo-scoliose

déséquilibre relatif entre croissance antérieure et postérieure
==> lordose et échappement de l'apex en rotation

<u>nombreuses études morphologiques</u> :

- longueur du rachis corrigé supérieure à la normale
- période d'accélération de croissance pubertaire chez la fille
  croissance relative os <=> parties molles
- ratio H/L des vertèbres plus grand ++ chez la fille

LA SCOLIOSE IDIOPATHIQUE
Etio-pathogénie encore inconnue

Croissance et développement du rachis (2)

Les facteurs hormonaux et le contrôle de la croissance

H. thyroxine, H. sexuelles, H. de croissance
régulateurs comme Caldomuline Mélatonine

On connaît encore mal les différents facteurs de croissance
et leurs récepteurs

LA SCOLIOSE IDIOPATHIQUE
Etio-pathogénie encore inconnue

Facteurs biomécaniques

Nombreuses hypothèses

- ✶ qualité médiocre de l'os — densité osseuse
- ✶ extensibilité des tissus mous
- ✶ hyperlaxité articulaire
- ✶ charges asymétrique sur le rachis
- ✶ hypercroissance des côtes
- ✶ asymétrie vasculaire — gros vaisseaux

Aucune preuve scientifique solide

primitif ou secondaire ?

LA SCOLIOSE IDIOPATHIQUE
Etio-pathogénie encore inconnue

Difficultés de recherches étio-pathogéniques

- ☆ pas d'expérimentation animale (bipédie)
- ☆ absence de définition de la scoliose à petit angle et de ses critères d'évolutivité
- ☆ plus d'études sur l'adolescent que sur l'enfant jeune
- ☆ cohortes comparables de scoliotiques (type, siège, amplitude) de groupes contrôles
- ☆ taille des échantillons validée pour les statistiques
- ☆ examens invasifs ou sophistiqués

et toujours **primitif ou secondaire ?**

LA SCOLIOSE IDIOPATHIQUE
Etio-pathogénie encore inconnue

Idées qui semblent prévaloir actuellement

défaut de contrôle central qui affecterait le rachis en croissance
variabilité de la susceptibilité de la colonne à se déformer
filles plus vulnérables, (croissance pubertaire plus rapide)

- **anomalie primitive probablement génétique**
  - **au niveau de l'hypothalamus**
  - **dysrégulation de l'équilibre postural**
- **intervention des mécanismes régulateurs**
  - **neuro-physiologiques (vestibulaire, oculaire)**
  - **neuro-hormonaux (mélatonine, Caldomuline)**

Une fois le processus déclenché, la croissance fait le reste !

CONCLUSION

même si la scoliose était totalement prévisible,
saurait-on la prévenir réellement ???

Les scolioses secondaires sont prévisibles et pourtant !!!

Les scolioses idiopathiques ne sont pas prévisibles
les traitements actuels ne sont que des pis-aller

Il faut tout faire pour que dans l'avenir
la scoliose idiopathique ne soit plus idiopathique
qu'elle ne relève plus du chirurgien, ni de l'orthoprothésiste
mais d'une véritable médecine préventive