

**Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)  
Malformations précoces du**

Argumentaire

**Centre des référence des malformations vertébrales et  
médullaires (C-MAVEM)**

**2022**

Cet argumentaire a été élaboré par le centre de référence Centre de référence des malformations vertébrales et médullaires (C-MAVEM). Il a servi de base à l'élaboration du PNDS Déformations précoces du rachis.  
Le PNDS est téléchargeable sur le site du centre de référence  
[www.c-mavem.fr](http://www.c-mavem.fr)

## Sommaire

<b>Liste des abréviations .....</b>	<b>4</b>
<b>Préambule .....</b>	<b>5</b>
<b>Argumentaire .....</b>	<b>6</b>
<b>1 Diagnostic et évaluation initiale des déformations précoces du rachis.....</b>	<b>7</b>
1.1 Diagnostic	7
1.2 Évaluation initiale	8
<b>2 Moyens thérapeutiques .....</b>	<b>12</b>
2.1 Traitement conservateur	12
2.1.1 Etudes cliniques sur le traitement conservateur dans les déformations précoces du rachis	12
2.1.2 Etudes cliniques sur la traction par halo crânien dans les déformations précoces du rachis	13
2.2 Traitements chirurgicaux	14
2.2.1 Etudes cliniques sur la fusion définitive dans les déformations précoces du rachis	14
2.2.2 Etudes cliniques sur les tiges de croissance traditionnelles dans les déformations précoces du rachis.	15
2.2.3 Etudes cliniques sur les tiges de croissance magnétique dans les déformations précoces du rachis.	16
2.2.4 Etudes cliniques sur les prothèses costales extensibles (VEPTR) dans les déformations précoces du rachis.	17
2.2.5 Etudes cliniques sur les techniques basées sur la compression (VBT, VBS) les déformations précoces du rachis.	18
2.2.6 Etudes cliniques sur les techniques basées sur la distraction (Shilla, Luque) dans les déformations précoces du rachis.	18
2.3 Résultats fonctionnels et qualité de vie	19
<b>3 Revues systématiques de la littérature.....</b>	<b>20</b>
<b>Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles .....</b>	<b>21</b>
<b>Recherche documentaire.....</b>	<b>21</b>
<b>Annexe 2. Liste des participants.....</b>	<b>21</b>
<b>Références bibliographiques .....</b>	<b>23</b>

## Liste des abréviations

ALD	Affection de Longue Durée
AMM	Autorisation de Mise sur le Marché
PND	Protocole National de Diagnostic et de Soins
C-MAVEM	Centre de Référence des malformations vertébrales et médullaires

## Préambule

Le PNDS sur les déformations précoces du rachis a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)). Le présent argumentaire comporte l'ensemble des données bibliographiques analysées pour la rédaction du PNDS.

## Argumentaire

La réalisation de cet argumentaire fut effectuée selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares », en analysant l'ensemble des références bibliographiques de langue anglophone retrouvées dans la base de données MEDLINE (PUBMED) de 2011 à 2021. 787 articles ont été retrouvés avec les mots clés « Early Onset Scoliosis ». Après sélection, 342 articles ont été retenues. Seuls les articles les plus pertinents ont été présentés sous forme de tableau dans cet argumentaire.

## 1 Diagnostic et évaluation initiale des déformations précoces du rachis

### 1.1 Diagnostic

Auteur, année, référence	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Wang F, 2021 {1}	Étudier la prévalence de la scoliose congénitale	Rétrospective Radiographie bassin et thoracique 4	Nourisson	Aucune	Présence d'une courbure malformative	Prévalence = 1,8/1000 nourissons
Williams BA, 2014 {2}	Validation d'une classification des scolioses à début précoce	Etude de la fiabilité inter observateur (15 chirurgiens) 4	Scoliose à début précoce	Aucune	Valeur Kappa moyen inter-observateur	Etiologie : k = 0,64 Angle de Cobb courbure principale : k = 0,95 Angle de la cyphose de la déformation : k = 0,93
Eby SF, 2018 {3}	Etudier la prévalence d'une scoliose thoracogénique et le traitement mis en place	Revue de dossier multicentrique 4	Scoliose à début précoce	Aucune	Présence d'un antécédent de chirurgie thoracique et puis traitement de la déformation rachidienne	Prévalence scoliose thoracogénique = 1,6 % des déformations rachidiennes à début précoce Surveillance = 34% Traitement orthopédique = 25% Traitement chirurgical = 41%
Pacoricona Alfaro DL, 2021 {4}	Etude du taux de ghréline plasmatique	Etude cas-témoins 3	Scoliose à début précoce et enfant sain âgé de moins de 10 ans (témoins).	Prélèvement sanguin	Etudes des taux de : ghréline totale, ghréline acylée et ghréline non acylée	Ratio : ghréline acylée / ghréline non acylée significativement inférieur aux ratios des témoins
White K, 2017	Etude du lien	Etude rétrospective et	Scoliose à début	Spirométrie	Capacité vitale	Pour les scolioses

<b>Auteur, année, référence</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification</b>
{5}	entre la classification des scolioses à début précoce et la fonction respiratoire	multicentrique 4	précoce		forcée et volume expiratoire maximale seconde	neuromusculaire, syndromique et congénitale, il n'y avait pas de relation entre la CVF ou le VEMS prédits et l'âge, alors que chez les patients atteints de scoliose idiopathique, la fonction pulmonaire prédite diminuait avec l'âge.

## 1.2 Évaluation initiale

<b>Auteur, année, référence</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification</b>
Brink RC, 2018 {6}	Pertinence du calcul de l'angle costo-vertébral sur des radiographies 2D	Etude comparative 4	Scoliose idiopathique	Scanner	Mesure de l'angle costo-vertébral 3D	Angle costo-vertébral 2D était corrélé avec une rotation axiale accrue et une lordose apicale. Angle costo-vertébral 2D représente un indice radiographique composite basé sur la projection reflétant la sévérité de la morphologie apicale 3D complexe.
Koç T, 2013 {7}	Déterminer les taux d'anomalies médullaires	Etude rétrospective multicentrique 4	Scoliose à début précoce	Aucune	Anomalie médullaire à l'IRM	11,1 % anomalies - 2,7% cavité syringomyélique - 1,4% malformation d'Arnold-chiari de type I - 6,9% anomalies combinées (malformation d'Arnold-chiari)



Tableau 2 . Évaluation initiale dans les déformations précoces du rachis						
Auteur, année, référence	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
						de type I et cavité syringomyélique)
Murgai RR, 2019 {8}	Fiabilité de séquences limitées d'IRM dans la détection des anomalies médullaires.	Etude rétrospective 3	Scoliose à début précoce	IRM	Comparaison séquences limitées (Sagittal T1 et T2) aux séquences conventionnelles	Sensibilité IRM à séquences limitées de 100 % pour la détection des anomalies médullaires et réduction de 68% de la durée de l'IRM
Pereira EAC, 2017 {9}	Déterminer les taux d'anomalies médullaires dans la population britannique	Etude retrospective 4	Scoliose à début précoce	IRM	Anomalie médullaire à l'IRM	5,6% anomalies -2,8% malformations combinées Arnold-Chiari de type 1 avec une cavité syringomyélique - 1,4% cavité syringomyélique avec une moelle attachée basse - 1,4% cavité syringomyélique isolée
Phillips JH, 2013 {10}	Déterminer les taux de mortalité et de complications après chirurgie	Revue de dossier monocentrique 4	Scoliose à début précoce	Instrumentation rachidienne	Taux de mortalité et de complications	Taux de mortalité = 18% et taux de complications = 84%
Campbell M, 2020 {11}	Comparer la charge des soins des familles d'enfants atteints de scoliose précoce à celui des familles d'enfants en bonne santé.	Etude retrospective multicentrique 2	Scoliose à début précoce	Early Onset Scoliosis Questionnaire (EOSQ-24) : parti charge financière et charge de soins	Score du questionnaire	Les scores étaient plus mauvais d'au moins 10 % pour les familles atteintes d'une scoliose à début précoce et quelle que soit l'étiologie

<b>Auteur, année, référence</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification</b>
Glantz M, 2014 {12}	Analyser la corrélation entre les dimensions de la cage thoracique et la fonction pulmonaire.	Etude transversale rétrospective 3	Scoliose à début précoce	Radiographie EOS Spirométrie	Mesure de la hauteur radiographique T1-T12 et T1-S1 ainsi que le volume expiratoire maximal seconde	Faible corrélation entre T1-T12 et le VEMS (r=0,27, P=0,004)
Redding GJ, 2020 {13}	Développer le taux d'enfants développant une obstruction des voies respiratoires progressives	Etude rétrospective longitudinale 4	Scoliose à début précoce	Spirométrie	Ratio volume expiratoire maximal seconde / capacité vitale forcée	L'obstruction des voies respiratoires était fortuite chez 24 % et persistante chez 76 %. 54 % enfants présentant une obstruction persistante ont développé une obstruction progressive des voies respiratoires.
Redding G, 2017 {14}	Mesurer la fonction des muscles respiratoires	Etude descriptive transversale 2	Scoliose à début précoce	Spirométrie Radiographie EOS	Mesure de la pression inspiratoire maximale, la pression expiratoire maximale et la capacité vitale forcée.	La faiblesse des muscles respiratoires est fréquente, persistante (environ 55% des normes prédites) et est corrélée à des réductions de la capacité vitale.
Romberg K, 2020 {15}	Évaluer la relation entre la mobilité thoracique, la déformation de la cage thoracique et la fonction pulmonaire.	Etude descriptive transversale 3	Scoliose à début précoce	Spirométrie	Mesure de l'expansion et de la déformation de la cage thoracique. Mesure de la capacité pulmonaire totale.	La mobilité thoracique était significativement réduite en moyenne 26,5 ans après la fin du traitement chez les patients traités par orthèse ou par chirurgie, par rapport aux valeurs de référence, ce qui n'a pas influencé la capacité pulmonaire totale.
Theologis AA,	Déterminer si la	Etude de cas	Pré-adolescents	Spirométrie	Mesure du volume	Les valeurs prédites en

Tableau 2 . Évaluation initiale dans les déformations précoces du rachis						
Auteur, année, référence	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
2019 {16}	hauteur T1-T12 de 22 cm proposé pour la fusion rachidienne chez un enfant en croissance est adéquate pour la fonction pulmonaire.	4	asymptomatiques		expiratoire maximal seconde et de la capacité vitale forcée	pourcentage du volume expiratoire maximal seconde et de la capacité vitale forcée pour les enfants normaux ayant une taille T1-T12 de 22 cm à la maturité squelettique étaient <50%.
Matsumoto H, 2021 {17}	Etudier l'association entre la fonction pulmonaire évaluée par les parents et les tests de fonction pulmonaire	Etude descriptive transversale 4	Scoliose à début précoce	Early Onset Scoliosis Questionnaire (EOSQ-24) Spirométrie	Score de la capacité vitale forcée	Les parents signalent une plus grande variabilité et des valeurs inférieures pour le score de la fonction pulmonaire lorsque le pourcentage de la capacité vitale forcée (CVF%) est < 50%
Ramo BA, 2021 {18}	Evaluer les scores EOSQ-24 en fonction de l'étiologie de la classification C-EOS.	Etude pronostic 2	Scoliose à début précoce	Early Onset Scoliosis Questionnaire (EOSQ-24)	Score	Les étiologies syndromiques et neuromusculaires sont associées à des scores EOSQ inférieurs avant traitement par rapport aux étiologies congénitales et idiopathiques.
Roye BD, 2020 {19}	Evaluer l'association entre la taille du rachis thoracique et la qualité de vie.	Etude descriptive transversale 3	Scoliose à début précoce	Early Onset Scoliosis Questionnaire (EOSQ-24)	Score de la hauteur thoracique T1-T12	Dès que les 18 cm de hauteur thoracique réelle ou 80 % de la hauteur thoracique attendue sont atteints, la qualité de vie continue de s'améliorer au fur et à mesure que la hauteur thoracique augmente.

## 2 Moyens thérapeutiques

### 2.1 Traitement conservateur

#### 2.1.1 Etudes cliniques sur le traitement conservateur dans les déformations précoces du rachis

Auteur, année, référence	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Demirkiran, 2015 {20}	Evaluer Efficacité et tolérance platre dans les scolioses congénitales	Rétrospectif, IV	11 patients, scolioses congénitales	Série de platre de correction	Correction angle de Cobb, hauteur T1-12, complications	Age moyen 40 mois Correction significative de l'angle de Cobb, suivi de 26 mois, 6 platres en moyenne, pas de complications.
Welborn, 2018 {21}	Evaluer facteurs prédictifs de succès de platre EDF	Rétrospectif, IV	Scolioses infantiles	Série de platre de correction. Deux ans de suivi minimum	Correction Cobb. Succès si < 10°, stable de 10 à 45°, échec si > 45° ou si chirurgie	Cobb final >10° après le dernier platre augmente de 7,5 fois le risque de progression de l'angle de Cobb. Pas d'incidence de la sévérité de l'angle de Cobb ou de l'age précoce.
Shafer, 2021 {22}	Efficacité platre EDF sur la fonction respiratoire	Rétrospectif, IV	50 patients, scoliose infantile	Série de platre de correction	Correction Cobb, paramètres respiratoires	Stabilisation ou amélioration Cobb, paramètres respiratoires diminués pendant le platre mais réversible à l'arrêt. Age jeune et angle de Cobb faible à l'instauration : facteurs de bon pronostic
Negrini, 2021 {23}	Evaluer Efficacité et tolérance platre dans les scolioses congénitales	Rétrospectif, IV	34 patients.	Série de platre de correction	Correction Cobb. Succès si < 10°, stable de 10 à 45°, échec si > 45° ou si chirurgie	Efficaces sur les scolioses idiopathiques comme secondaires.

## 2.1.2 Etudes cliniques sur la traction par halo cranien dans les déformations précoces du rachis

<b>Auteur, année, référence</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification</b>
Roye, 2020 {24}	Efficacité traction préopératoire ou peropératoire sur la réduction des complications lors du traitement chirurgical de pose de tiges de croissance.	Niveau III	387 patients dont 57 traction préopératoire et 69 traction peropératoire	Pose halo de traction	Complications per et postopératoires	Diminution significative du risque de complications avec le halo.
Iyer, 2019 {25}	Efficacité traction préopératoire ou peropératoire sur la réduction des complications lors du traitement chirurgical de pose de tiges de croissance.	Niveau IV	30 patients scoliose infantile idiopathique et non idiopathique	Pose de halo avant pose de tiges de croissance	Angle de Cobb pré-traction, post-traction et postopératoire.	Diminution significative de l'angle de Cobb après traction. 30 % de complications : 8 infections de site d'insertion des fiches et un abcès cranien.
Welborn, 2019 {26}	Efficacité traction préopératoire ou peropératoire sur la réduction des complications lors du traitement chirurgical de pose de tiges de croissance.	Niveau III	42 patients. 12 patients avec traction préopératoire	Pose de halo avant pose de tiges de croissance	Angle de Cobb pré-traction, post-traction et postopératoire.	Diminution significative de l'angle de Cobb après traction. 30 % de complications.

## 2.2 Traitements chirurgicaux

### 2.2.1 Etudes cliniques sur la fusion définitive dans les déformations précoces du rachis

Tableau 5. Etudes cliniques sur la fusion définitive dans les déformations précoces du rachis						
Auteur, année, référence	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Xu, 2020 {27}	Evaluation des résultats et des complications entre tiges de croissance et fusion définitive	Niveau III	212 patients entre 9 et 11 ans.	Pose de tige de croissance (40) vs fusion définitive (170)	Correction angle de Cobb au dernier suivi, paramètres respiratoires, complications	Meilleure correction de l'angle de Cobb, pas de différence sur les paramètres respiratoires, complications plus élevées dans le groupe tige de croissance.
Poe-Kochert, 2016 {28}	Evaluation de l'incidence et de causes de complications après fusion définitive chez des patients avec tiges de croissance	Niveau IV	119 patients. Scolioses infantiles et secondaires	Fusion définitive après tige de croissance	Incidence et natures des complications à deux ans de recul	20 % de complications : 9% d'infections, 6 % de complications mécaniques. Moyenne de 1.5 complications par patient.
Pizones, 2018 {29}	Evaluer risques et bénéfices de la fusion définitive des scolioses infantiles après tiges de croissance	Niveau III	30 patients : 15 groupe observation, 15 groupe arthrodèse	Groupe observation : tiges de croissance laissées en place après l'arrêt de la croissance. Groupe arthrodèse : arthrodèse définitive à l'arrêt de la croissance.	Critères radiologiques et démographiques de la population étudiée	Critère pour arthrodèse : rupture d'implants, Cobb > 50°, scoliose évolutive, déséquilibre sagittal.
Kocyigit, 2017 {30}	Evaluation de la faisabilité	Niveau IV	30 patients : 10 patients groupe	Soit ablation tige de croissance, soit	Critères radiologique	9 patients/ 10 du groupe « ablation matériel » ont vu

<b>Auteur, année, référence</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification</b>
	d'ablation des tiges de croissance en fin de croissance		ablation matériel, 10 fusion définitive, 10 poursuite allongement	fusion définitive, soit poursuite allongement		leurs paramètres radiologiques se dégrader

### 2.2.2 Etudes cliniques sur les tiges de croissance traditionnelles dans les déformations précoces du rachis.

<b>Auteur, année, référence</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification</b>
Akbarnia, 2014 {31}	Comparaison de l'efficacité des TGR et MCGR	Niveau IV	12 MCGR/12 TGR appariés selon l'étiologie, le sexe, age et sévérité de l'angle de Cobb	Age moyen 6,8 ans, recul moyen 2, 5 ans	Correction angle de Cobb, allongement tronc, taux de complications.	Correction de la courbure principale, allongement du tronc T1-S1 et complications similaires dans les deux groupes. Interventions chirurgicales beaucoup moins importantes dans le groupe MCGR.
Bauer, 2019 {32}	Comparaison des scores de qualité de vie entre TGR et MCGR	Niveau III	156 TGR, 114 MCGR	Remplissage du score EOSQ-24	EOSQ24	Amélioration du score sur la fatigue et charge dans le groupe MCGR. Pas sur la satisfaction.
Bekmez, 2019 {33}	Comparaison des scores de qualité de vie, résultats cliniques et radiologiques entre TGR et MCGR	Niveau III	10 TGR, 10 MCGR	Pose Tige croissance	EOSQ24, paramètres radiologiques	Pas de différence significative sur les scores de qualité de vie ou les paramètres cliniques et radiologiques entre les deux groupes

### 2.2.3 Etudes cliniques sur les tiges de croissance magnétique dans les déformations précoces du rachis.

<b>Auteur, année, référence</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification</b>
Cheung, 2020 {34}	Evaluation de la correction du plan sagittal avec des MCGR	Niveau IV	10 patients	MCGR. 2 ans minimum de suivi	Reconstruction 3D à partir de radiographies biplanaires.	Principaux changements dans le plan sagittal et coronal au moment de l'implantation de la tige.
Choi, 2017 {35}	Evaluation des complications des MCGR	Niveau IV	54 patients. 30 poses primaires et 24 conversion de TGR	Pose MCGR. 7 ans de suivi	Complications parties molles et mécaniques	38 % de complications. 28 % de chirurgie de révision. 4 % infections.
Hosseini, 2016 {36}	Evaluation résultats cliniques et radiologiques des MCGR	Niveau III	23 patients. Age moyen 6, 6 ans	MCGR. 2 ans de suivi	Résultats radiologiques et cliniques complications	Cobb de 61° à 34°/ Hauteur T1-S1 de 252 à 288mm. 41 effets indésirables sur 11 patients.
Lampe, 2019 {37}	Evaluer les résultats et les complications après pose de MCGR après chirurgie de conversion (ATCD de TGR)	Niveau IV	24 patients	MCGR après pose de TGR	Résultats radiologiques et cliniques complications	Peu de correction de l'angle de Cobb mais pas de progression. Gain de taille possible. 19 chirurgies de révision sur 10 patients
Lebon, 2017 {38}	Evaluation efficacité et complications	Niveau IV	30 patients . Age moyen 9,1 ans	MCGR. Suivi moyen de 18 mois	Résultats radiologiques et cliniques complications	Cobb moyen 66° en préop. 44° au dernie suivi. Gain de taille attendu : 40 mm. Gain de taille réelle : 28 mm. 24 complications. 8 patients ont eu une diminution sprogressive des allongements. 13 chirurgie de reprise



## 2.2.4 Etudes cliniques sur les prothèses costales extensibles (VEPTR) dans les déformations précoces du rachis.

Tableau 8. Etudes cliniques sur les prothèses costales extensibles ( VEPTR) dans les déformations précoces du rachis.						
Auteur, année, référence	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Bachabi, 2020 {39}	Evaluation résultats VEPTR vs TGR	Niveau III	50 patients TGR, 22 patients VEPTR	TGR ou VEPTR. 5 ans de suivi minimum.	Pourcentage de correction, taux de complications	TGR taux de complications moindre que VEPTR. Pourcentage de correction et gain de taille meilleur avec TGR que VEPTR.
El Hawary, 2020 {40}	Résultats cliniques et radiologiques VEPTR	Niveau II	59 patients. Age moyen. 6,1 ans.	Pose VEPTR. 5 ans de suivi	Résultats sur le degré de courbure, le gain de taille	Cobb de 72° préopératoire à 60° au dernier suivi. Objectif de croissance T1-S1 atteint chez 80 % des patients.
Peiro-garcia, 2021 {41}	Complications à 2 ans de suivi chez les patients avec VEPTR Vs MCGR	Niveau IV	35 patients. 20 patients VEPTR, 15 patients MCGR	VEPTR ou MCGR	Taux de complications et de réopérations.	65 % de complications de le groupe VEPTR, 14 % dans le groupe MCGR. 50 % de réopérations à 2 ans dans le groupe VEPTR contre 13 % dans le groupe MCGR.

## 2.2.5 Etudes cliniques sur les techniques basées sur la compression (VBT, VBS) les déformations précoces du rachis.

**Tableau 9. Etudes cliniques sur les techniques basées sur la compression (VBT, VBS) les déformations précoces du rachis.**

Auteur, année, référence	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Betz, 2010 {42}	Résultats à 2 ans de recul des VBS.	Niveau IV	28 patients. Scoliose idiopathique entre 20 et 45° Risser 0	VBS	Correction de l'angle de Cobb	87 % de succès sur les scolioses lombaires. 79 % sur les scolioses thoraciques de moins de 35°
Bumpass, 2015 {43}	Résultats cliniques et radiologiques de VBS	Niveau IV	31 patients	VBS	Correction de l'angle de Cobb	Contrôle de l'évolutivité (<10° de progression) dans 61% des cas. Courbures < 35° sont contrôlées dans 75% des cas. Les patients
Samdani, 2014 {44}	Résultats à 2 ans de recul des VBT	Niveau IV	11 patients scoliose idiopathique. Thoracique Age moyen 12,6 ans. Risser 0	VBT	Correction paramètres radiologiques.	Cobb moyen préopératoire : 45 ° Cobb moyen à 2 ans 13°. Très bonne correction de la contre-courbure lombaire. Pas de complication.

## 2.2.6 Etudes cliniques sur les techniques basées sur la distraction (Shilla, Luque) dans les déformations précoces du rachis.

**Tableau 10. Etudes cliniques sur les techniques basées sur la distraction (Shilla, Luque) dans les déformations précoces du rachis.**

Auteur, année, référence	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Ouellet, 2011 {45}	Analyse résultats MTL	Niveau IV	5 patients	Chariot moderne de Luque (MTL)	Paramètres radiologiques	Correction de l'angle de Cobb de 60) à 21°. Croissance du tronc de 77 % par rapport à la croissance attendue. Une chirurgie de révision.

<b>Auteur, année, référence</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification</b>
Luhman, 2017 {46}	Analyse résultats Shilla vs TGR	Niveau IV	36 patients (18 dans chaque groupe) appariés selon age, diagnostic, étiologie. Age moyen 7, 2 ans.	Shilla ou TGR	Angle de Cobb, hauteur T1-T12, complications	Résultats similaires entre les deux groupes. Taux de complications identiques.

### 2.3 Résultats fonctionnels et qualité de vie

<b>Auteur, année, référence</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification</b>
Hell, 2019 {47}	Score de qualité de vie entre TGR et MCGR	Niveau IV	56 patients	TGR ou MCGR	EOSQ24	Pas de différence de score de qualité de vie entre les groupes. Différence en fonction de l'étiologie, de la sévérité de la déformation et des complications.
Johnston, 2017 {48}	Résultats cliniques et radiologiques	Niveau IV	12 patients en fin de traitement après chirurgie « de croissance »/ population saine	TGR et MCGR	EOSQ24, SRS22, Explorations fonctionnelles respiratoires, test d'effort	Scores diminuées par rapport à la population générale ; meme niveau d'activité mais demande fonctionnelle plus importante.
Mastumoto, 2021 {17}	Association résultats cliniques et fonction respiratoires	Niveau IV	176 patients issus d'un registre sur 33 centres.	X	EOSQ24, Explorations fonctionnelles respiratoires (%FVC)	Qualité de vie respiratoire diminue quand la FVC chute en dessous de 50 %

<b>Auteur, année, référence</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification</b>
Ramo, 2021 {18}	Facteurs pronostique sur la qualité de vie	Niveau II	610 patients issus d'un registre		Etiologies ; Paramètres radiologiques, classification (C-EOS), EOSQ24,	L'étiologie a un impact important sur la qualité de vie. Les scolioses syndromiques et neuromusculaire sont associées à des résultats cliniques mauvais. La sévérité et les paramètres radiologiques ont peu d'impact.

### 3 Revues systématiques de la littérature

<b>Auteur, année, référence</b>	<b>Objectif</b>	<b>Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*</b>	<b>Critères de sélection des études</b>	<b>Populations et techniques (ou produits) étudiées</b>	<b>Critères d'évaluation</b>	<b>Résultats et signification</b>
Bednar, 2021 {49}	Comparaison MCGR avec les autres dispositifs	Oui		EOS. MCGR vs autres techniques	Paramètres radiologiques, taux de complications, qualité de vie (EOSQ24°, niveau sériques ions métalliques	Résultats cliniques et qualité de vie, complications similaires aux autres dispositifs.

\* date de début et fin de la recherche, bases de données, mots clés renseignés

## Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles

### Recherche documentaire

Sources consultées	Bases de données : Medline (Pubmed) Sites internet : PUBMED
Période de recherche	2011-2021
Langues retenues	Anglais, Français
Mots clés utilisés	Early onset Scoliosis
Nombre d'études recensées	787
Nombre d'études retenues	342
Nombre d'études présentées	52

### Critères de sélection des articles

Les critères d'exclusion entre études recensées et retenues étaient : articles non anglophones, pas d'abstract, hors sujet, lettre à l'éditeur, case report, étude in vitro.

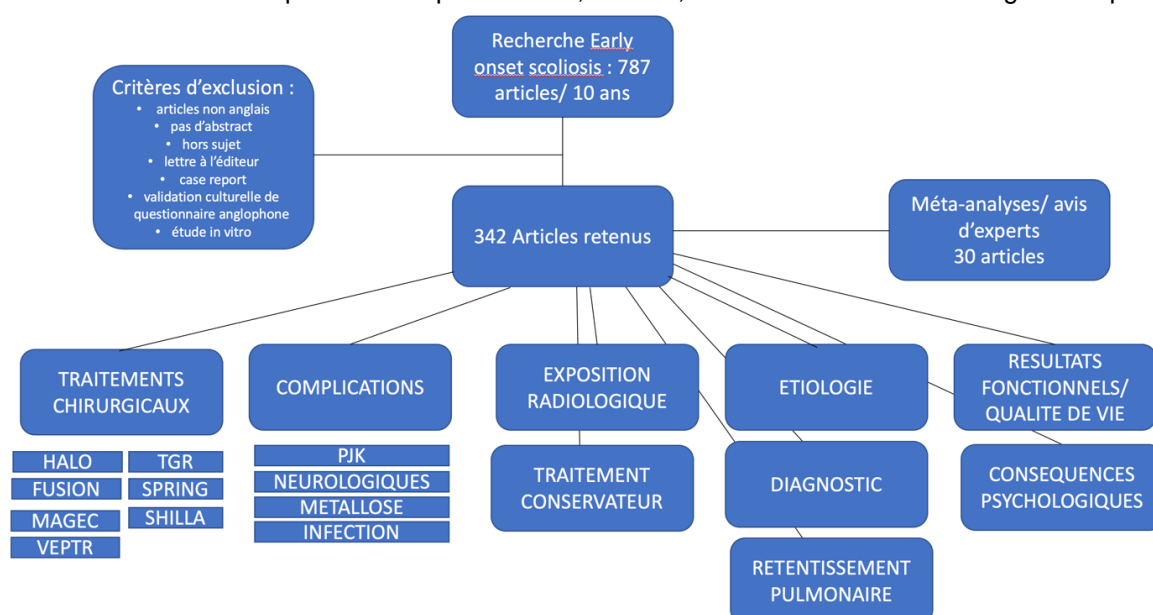
Les articles présentés dans cet argumentaire ont été sélectionnés parmi les articles retenus selon les critères suivants :

- Date de publication
- Journal éditeur
- Langue de publication (i.e., anglais)
- Sujet traité (i.e., déformation précoce du rachis)
- Niveau de preuve de la publication

### Flow-charts des articles analysés

## Annexe 2. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Pr Raphaël Vialle, PU-PH, Chef de service de chirurgie orthopédique et



réparatrice de l'enfant (Hôpital Armand Trousseau, 26 avenue du Dr Arnold Netter, 75012 Paris, France) et membre du centre de référence malformations vertébrales et médullaires C-MAVEM.

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

#### **Rédacteurs**

- Pr Raphael VIALLE, Chirurgien orthopédiste, Paris
- D<sup>r</sup> Tristan LANGLAIS, Chirurgien orthopédiste, Paris.
- D<sup>r</sup> Raphael PIETTON, Chirurgien orthopédiste, Paris
- Mme Nezha LENZI, PhD, Chargée de Mission, Fédération Hospitalo-Universitaire MAMUTH, Maladies Musculo-Squelettiques et Innovations Thérapeutiques - Paris

#### **Groupe de travail multidisciplinaire**

- Dr Romain LAURENT, Chirurgien Orthopédiste Pédiatre, Centre Hospitalier du Luxembourg, 4 rue Nicolas Ernest Barblé, 1210 Luxembourg
- Pr Brice ILHARREBORDE, Chirurgien Orthopédiste Pédiatre, CHU Robert Debré – APHP, Boulevard Serurier, 75019 Paris
- Mme Christine CHENOT, Association Scoliose et Partage, 29, rue de Vandoncourt, 25230 SELONCOURT

#### **Gestion des intérêts déclarés**

Tous les participants à l'élaboration du PNDS sur les déformations précoces du rachis ont rempli une déclaration d'intérêt disponible sur le site internet du centre de référence ([www.c-mavem.fr](http://www.c-mavem.fr)).

Les déclarations d'intérêt ont été analysées et prises en compte, en vue d'éviter les conflits d'intérêts, conformément au guide HAS « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts » (HAS, 2010).

#### **Modalités de concertation du groupe de travail multidisciplinaire**

Réunions physique :

Visioconférence ou e-meeting

Correspondances par courrier électronique

## Références bibliographiques

- {1} Wang F, Wang X, Medina O, et al. Prevalence of congenital scoliosis in infants based on chest-abdomen X-ray films detected in the emergency department 2021 *Eur Spine J.* 30(7):1848-1857.
- {2} Williams BA, Matsumoto H, McCalla DJ, et al. Development and initial validation of the Classification of Early-Onset Scoliosis (C-EOS) 2014 *J Bone Joint Surg Am.* 96(16):1359-1367.
- {3} Eby SF, Hilaire TS, Glotzbecker M, et al. Thoracogenic spinal deformity: a rare cause of early-onset scoliosis. 2018 *J Neurosurg Spine.* 29(6):674-679.
- {4} Pacoricona Alfaro DL, Diene G, Pinto G, et al. Is ghrelin a biomarker of early-onset scoliosis in children with Prader-Willi syndrome? 2021 *Orphanet J Rare Dis.* 16(1):305.
- {5} White K, Viviana B, Ramirez N, et al. Paper #2: Classification of Early Onset Scoliosis (C-EOS) and Pulmonary Function Outcomes. 2017 *Spine Deform.* 5(6):440-441.
- {6} Brink RC, Schlösser TPC, van Stralen M, et al. What Is the Actual 3D Representation of the Rib Vertebra Angle Difference (Mehta Angle) ? 2018 *Spine (Phila Pa 1976).* 43(2):E92-E97.
- {7} Koç T, Lam KS, Webb JK. Are intraspinal anomalies in early onset idiopathic scoliosis as common as once thought? A two centre United Kingdom study 2013 *Eur Spine J.* 22(6):1250-1254.
- {8} Murgai RR, Tamrazi B, Illingworth KD et al. Limited Sequence MRIs for Early Onset Scoliosis Patients Detected 100% of Neural Axis Abnormalities While Reducing MRI Time by 68 2019. *Spine (Phila Pa 1976).* 44(12):866-871.
- {9} Pereira E a. C, Oxenham M, Lam KS. Intraspinal anomalies in early-onset idiopathic scoliosis 2017 *Bone Joint J.* 99-B(6):829-833.
- {10} Phillips JH, Knapp DR, Herrera-Soto J. Mortality and morbidity in early-onset scoliosis surgery 2013 *Spine (Phila Pa 1976).* 2013;38(4):324-327.
- {11} Campbell M, Matsumoto H, St Hilaire T et al. Burden of care in families of patients with early onset scoliosis 2020 *J Pediatr Orthop.* 29(6):567571.
- {12} Glotzbecker M, Johnston C, Miller P, et al. Is there a relationship between thoracic dimensions and pulmonary function in early-onset scoliosis? 2014 *Spine (Phila Pa 1976)* 39(19):1590-1595.
- {13} Redding GJ, Hurn H, White KK, et al. Persistence and Progression of Airway Obstruction in Children With Early Onset Scoliosis 2020 *J Pediatr Orthop.* 40(4):190-195.
- {14} Redding G, Mayer OH, White K, et al. Maximal Respiratory Muscle Strength and Vital Capacity in Children With Early Onset Scoliosis 2017 *Spine (Phila Pa 1976).* 42(23):1799-1804.
- {15} Romberg K, Fagevik Olsén M, Kjellby-Wendt G, et al. Thoracic mobility and its relation to pulmonary function and rib-cage deformity in patients with early onset idiopathic scoliosis: a long-term follow-up 2020 *Spine Deform.* 8(2):257-268.

- {16} Theologis AA, Smith J, Kerstein M, Gregory JR, Luhmann SJ. Normative Data of Pulmonary Function Tests and Radiographic Measures of Chest Development in Children Without Spinal Deformity: Is a T1-T12 Height of 22 cm Adequate? 2019 Spine Deform. 7(6):857-864.
- {17} Matsumoto H, Marciano G, Redding G, et al. Association between health-related quality of life outcomes and pulmonary function testing. 2021 Spine Deform. 9(1):99-104.
- {18} Ramo BA, McClung A, Jo C-H, et al. Effect of Etiology, Radiographic Severity, and Comorbidities on Baseline Parent-Reported Health Measures for Children with Early-Onset Scoliosis. 2021 J Bone Joint Surg Am. 103(9):803-811.
- {19} Roye BD, Simhon ME, Matsumoto H, et al. Bigger is better: larger thoracic height is associated with increased health related quality of life at skeletal maturity 2020 Spine Deform. 8(4):771-779.
- {20} Demirkiran HG, Bekmez S, Celilov R, Ayvaz M, Dede O, Yazici M. Serial derotational casting in congenital scoliosis as a time-buying strategy 2015 J Pediatr Orthop. 35(1):43-49.
- {21} Welborn MC, D'Astous J, Bratton S, Heflin J. Infantile Idiopathic Scoliosis: Factors Affecting EDF Casting Success. 2018 Spine Deform. 6(5):614-620.
- {22} Shafer C, Mahajan R, Kishan S. EDF Casting for Early Onset Scoliosis: What We Learned From 175 Castings 2021 Spine (Phila Pa 1976). 46(13):852-860.
- {23} Negrini S, Donzelli S, Jurenaite G, Negrini F, Zaina F. Efficacy of bracing in early infantile scoliosis: a 5-year prospective cohort shows that idiopathic respond better than secondary-2021 SOSORT award winner 2021 Eur Spine J.
- {24} Roye BD, Fields MW, Matsumoto H, et al. The Association Between the Utilization of Traction and Postoperative Complications Following Growing Rod Instrumentation for Early-onset Scoliosis 2020 J Pediatr Orthop. 40(9):e798-e804.
- {25} Iyer S, Duah HO, Wulff I, et al. The Use of Halo Gravity Traction in the Treatment of Severe Early Onset Spinal Deformity 2019 Spine (Phila Pa 1976). 44(14):E841-E845.
- {26} Welborn MC, Krajbich JI, D'Amato C. Use of Magnetic Spinal Growth Rods (MCGR) With and Without Preoperative Halo-gravity Traction (HGT) for the Treatment of Severe Early-onset Scoliosis (EOS). 2019 J Pediatr Orthop. 39(4):e293-e297.
- {27} Xu L, Sun X, Du C, et al. Is Growth-friendly Surgical Treatment Superior to One-stage Posterior Spinal Fusion in 9- to 11-year-old Children with Congenital Scoliosis? 2020 Clin Orthop Relat Res. 478(10):2375-2386.
- {28} Poe-Kochert C, Shannon C, Pawelek JB, et al. Final Fusion After Growing-Rod Treatment for Early Onset Scoliosis: Is It Really Final? 2016 J Bone Joint Surg Am. 98(22):1913-1917.
- {29} Pizones J, Martín-Buitrago MP, Sánchez Márquez JM, Fernández-Baíllo N, Baldan-Martin M, Sánchez Pérez-Grueso FJ. Decision Making of Graduation in Patients with Early-Onset Scoliosis at the End of Distraction-Based Programs: Risks and Benefits of Definitive Fusion 2018 Spine Deform. 6(3):308-313.
- {30} Kocyigit IA, Olgun ZD, Demirkiran HG, Ayvaz M, Yazici M. Graduation Protocol After Growing-Rod Treatment: Removal of Implants without New



Instrumentation Is Not a Realistic Approach 2017 J Bone Joint Surg Am. 99(18):1554-1564.

{31} Akbarnia BA, Pawelek JB, Cheung KMC, et al. Traditional Growing Rods Versus Magnetically Controlled Growing Rods for the Surgical Treatment of Early-Onset Scoliosis: A Case-Matched 2-Year Study 2014 Spine Deform. 2(6):493-497.

{32} Bauer JM, Yorgova P, Neiss G, et al. Early Onset Scoliosis: Is there an Improvement in Quality of Life With Conversion From Traditional Growing Rods to Magnetically Controlled Growing Rods? 2019 J Pediatr Orthop. 39(4):e284-e288.

{33} Bekmez S, Afandiyev A, Dede O, Karaismailoğlu E, Demirkiran HG, Yazici M. Is Magnetically Controlled Growing Rod the Game Changer in Early-onset Scoliosis? A Preliminary Report 2019 J Pediatr Orthop. 39(3):e195-e200.

{34} Cheung JPY, Cheung PWH, Cheung KMC. The effect of magnetically controlled growing rods on three-dimensional changes in deformity correction 2020 Spine Deform. 8(3):537-546.

{35} Choi E, Yaszay B, Mundis G, et al. Implant Complications After Magnetically Controlled Growing Rods for Early Onset Scoliosis: A Multicenter Retrospective Review 2017 J Pediatr Orthop. 37(8):e588-e592.

{36} Hosseini P, Pawelek J, Mundis GM, et al. Magnetically controlled Growing Rods for Early-onset Scoliosis: A Multicenter Study of 23 Cases With Minimum 2 years Follow-up 2016 Spine (Phila Pa 1976). 2016

{37} Lampe LP, Schulze Bövingloh A, Gosheger G, Schulte TL, Lange T. Magnetically Controlled Growing Rods in Treatment of Early-Onset

Scoliosis: A Single Center Study With a Minimum of 2-Year-Follow up and Preliminary Results After Converting Surgery 2019 Spine (Phila Pa 1976). 44(17):1201-1210.

{38} Lebon J, Batailler C, Wargny M, et al. Magnetically controlled growing rod in early onset scoliosis: a 30-case multicenter study. 2017 Eur Spine J. 26(6):1567-1576.

{39} Bachabi M, McClung A, Pawelek JB, et al. Idiopathic Early-onset Scoliosis: Growing Rods Versus Vertically Expandable Prosthetic Titanium Ribs at 5-year Follow-up 2020 J Pediatr Orthop. 40(3):142-148.

{40} El-Hawary R, Morash K, Kadhim M, et al. VEPTR Treatment of Early Onset Scoliosis in Children Without Rib Abnormalities: Long-term Results of a Prospective, Multicenter Study 2020 J Pediatr Orthop. 40(6):e406-e412.

{41} Peiro-Garcia A, Bourget-Murray J, Suarez-Lorenzo I, Ferri-De-Barros F, Parsons D. Early Complications in Vertical Expandable Prosthetic Titanium Rib and Magnetically Controlled Growing Rods to Manage Early Onset Scoliosis 2021 Int J Spine Surg. 15(2):368-375.

{42} Betz RR, Ranade A, Samdani AF, Chafetz R, D'Andrea LP, Gaughan JP, Asghar J, Grewal H, Mulcahey MJ. Vertebral body stapling: a fusionless treatment option for a growing child with moderate idiopathic scoliosis 2010 Spine (Phila Pa 1976). 15;35(2):169-76.

{43} Bumpass DB, Fuhrhop SK, Schootman M, Smith JC, Luhmann SJ. Vertebral Body Stapling for Moderate Juvenile and Early Adolescent Idiopathic Scoliosis: Cautions and Patient Selection Criteria 2015 Spine (Phila Pa 1976). 40(24):E1305-14.

{44} Samdani AF, Ames RJ, Kimball JS, Pahys JM, Grewal H, Pelletier GJ, Betz RR. Anterior vertebral body tethering for idiopathic scoliosis: two-year results 2014 *Spine (Phila Pa 1976)*. 15;39(20):1688-93.

{45} Ouellet J. Surgical technique: modern Luqué trolley, a self-growing rod technique 2011 *Clin Orthop Relat Res*. 469(5):1356-67.

{46} Luhmann SJ, Smith JC, McClung A, et al. Radiographic Outcomes of Shilla Growth Guidance System and Traditional Growing Rods Through Definitive Treatment. *Spine Deform*. 2017;5(4):277-282.

{47} Hell AK, Braunschweig L, Behrend J, et al. Health-related quality of life in early-onset-scoliosis patients treated with growth-friendly implants is influenced by etiology, complication rate and ambulatory ability 2019 *BMC Musculoskelet Disord*. 20(1):588.

{48} Johnston CE, Tran D-P, McClung A. Functional and Radiographic Outcomes Following Growth-Sparing Management of Early-Onset Scoliosis. 2017 *J Bone Joint Surg Am*. 99(12):1036-1042.

{49} Bednar ED, Bergin B, Kishta W. Comparison of Magnetically Controlled Growing Rods with Other Distraction-Based Surgical Technologies for Early-Onset Scoliosis: A Systematic Review and Meta-Analysis 2021 *JBJS Rev*. 9(1):e20.00062