

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Déformations précoces du rachis

Centre de référence des malformations vertébrales et médullaires

Septembre 2022

Sommaire

Liste des abréviations	3
Synthèse à destination du médecin traitant	4
Texte du PNDS	5
1 Introduction	5
2 Objectifs du protocole national de diagnostic et de soins	5
3 Diagnostic et évaluation initiale.....	6
3.1 Objectifs	6
3.2 Professionnels impliqués	6
3.3 Circonstances de découverte	6
3.4 Confirmation du diagnostic	6
3.4.1 Examen clinique	6
3.4.2 Bilan imagerie	7
3.4.3 Diagnostique étiologique	7
3.5 Evaluation de la sévérité et des comorbidités associées	8
3.5.1 Retentissement ostéo-articulaire et musculaire	8
3.5.2 Retentissement respiratoire	8
3.5.3 Retentissement cardiaque	9
3.5.4 Retentissement trophique et digestif	9
3.5.5 Retentissement scolaire et social	9
3.5.6 Retentissement psychologique	9
3.6 Histoire naturelle de la déformation rachidienne	9
3.7 Annonce du diagnostic et information du patient	10
3.8 Conseil génétique	10
4 Prise en charge thérapeutique.....	11
4.1 Objectifs	11
4.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)	11
4.3 Prise en charge thérapeutique	12
4.3.1 Moyens thérapeutiques	12
4.3.1 Traitement non opératoire	13
▶ Plâtre de dérotation	13
▶ Corset	14
▶ Traction par Halo	14
4.3.2 Traitements chirurgicaux	15
▶ Implants utilisés dans les déformations précoces du rachis	15
▶ Fusion vertébrale postérieure	15
▶ Techniques basées sur la distraction	15
Tige de croissance traditionnelles	15
Tiges de croissance à commande magnétique	16
Prothèse costale verticale extensible en titane	17
▶ Techniques basées sur la compression	17
Vertebral body stapling	18
Vertebral body tethering	18
▶ Techniques guidées par la croissance	19
Chariot de luque modifié	19
Technique Shilla	19
4.4 Éducation thérapeutique et modification du mode de vie (au cas par cas)	19

4.5	Recours aux associations de patients	20
5	Suivi	21
5.1	Objectifs	21
5.2	Professionnels impliqués (et modalités de coordination)	21
5.3	Rythme et contenu des consultations	21
5.4	Examens complémentaires	21
Annexe 1.	Liste des participants	22
Annexe 2.	Coordonnées du(des) centre(s) de référence, de compétence et de(s) l'association(s) de patients	23
▶	Centres de référence pour les anomalies du développement et les syndromes malformatifs	23
▶	Centre de référence	23
▶	Association de patients	23
Annexe 3.	Arbre décisionnel en vue du diagnostic	24
	Références bibliographiques	25

Liste des abréviations

ALD	Affection de Longue Durée
AMM	Autorisation de Mise sur le Marché
PNDS	Protocole National de Diagnostic et de Soins
C-MAVEM	Centre de Référence des malformations vertébrales et médullaires
MDPH	Maison Départementale pour les Personnes Handicapées

Synthèse à destination du médecin traitant

Les déformations précoces du rachis sont des maladies rares regroupant des pathologies diverses. Elles peuvent être secondaire à une pathologie génétique, neuromusculaire ou secondaire à une malformation vertébrale. Enfin la plupart sont dites idiopathiques, c'est-à-dire sans cause identifiée. Bien que la prévalence de ces scolioses à début précoce soit inconnue, les courbures à début précoce dites « idiopathique » représente moins de 1% de toutes les scolioses.

Le diagnostic de déformation précoce du rachis est évoqué chez un patient devant courbure rachidienne tridimensionnelle (axial, frontal et sagittal) dont l'angle de la courbure principale est supérieur à 10°, quelle que soit l'étiologie, et se développant avant l'âge de 10 ans.

Le diagnostic repose sur l'examen clinique à la recherche d'une gibbosité ainsi que sur un examen clinique complet pouvant orienter sur l'étiologie de la déformation.

La prise en charge globale du patient repose sur une coopération pluridisciplinaire entre obstétricien, neurologue, généticien, médecine physique et de réadaptation, neurochirurgien pneumologue, kinésithérapeute, psychologue, assistante sociale coordonnée par un chirurgien hospitalier orthopédiste.

Un bilan des comorbidités associées doit être réalisé en fonction de la sévérité et de l'étiologie de la déformation rachidienne. Ce bilan peut associer l'évaluation de l'appareil ostéo-articulaire et musculaire, respiratoire, cardiaque, trophique et digestif, psychologique et du versant social.

Les options de traitement pour les déformations précoces du rachis comprennent la surveillance, la kinésithérapie, le traitement orthopédiques et chirurgicaux.

Le traitement orthopédique comprend le port de corset ou de plâtres de dérotation et a pour objectif de stopper l'évolution de la courbure.

Lorsque la prise en charge non opératoire échoue chez les enfants atteints de déformations précoces du rachis, une fusion précoce du rachis thoracique doit être évitée afin de minimiser la constriction de la paroi thoracique et l'altération du développement cardiopulmonaire pendant la croissance.

Lorsque la chirurgie est indiquée, il est préférable d'utiliser des techniques chirurgicales qui permettent une certaine croissance de la colonne vertébrale.

Rôle du médecin traitant/généraliste

- Assurer la confirmation diagnostique par un centre de référence ou de compétence
- Assurer le suivi médical et, si besoin, adresser le patient vers un centre de référence ou de compétence
- Veiller à ce que le suivi soit réalisé par une équipe habilitée
- Assurer la surveillance des complications de la maladie en coordination avec les équipes référentes

Pour se procurer des informations complémentaires il est possible de consulter le site orphanet (<http://www.orpha.net>) ou l'association scoliose et partage (www.scoliose.org) et la fondation Cotrel (<https://www.fondationcotrel.org>)

Texte du PNDS

1 Introduction

La déformation rachidienne à début précoce est une affection complexe qui présente un large éventail d'étiologies, d'associations et de manifestations d'anomalies avec une histoire naturelle variable. Elle est actuellement définie comme une courbure rachidienne tridimensionnelle (axial, frontal et sagittal) dont l'angle de Cobb de la courbure principale est supérieur à 10°, quelle que soit l'étiologie, et se développant avant l'âge de 10 ans (1,2). Bien que la prévalence de ces scolioses à début précoce soit inconnue, les courbures à début précoce dites « idiopathique » représente moins de 1% de toutes les scolioses (3).

Le diagnostic d'une déformation rachidienne précoce peut être réalisé en prénatale ou durant l'enfance au décours d'un dépistage ou d'une inquiétude des parents pour un trouble de posture. Son diagnostic étiologique est primordial car il conditionne le dépistage des comorbidités, le pronostique et le traitement mis en place. La courbure rachidienne peut être due à une anomalie congénitale dite « malformative », une pathologie « neuromusculaire », ou s'intégrer dans un syndrome sans cause retrouvée (dite « idiopathique »).

La prise en charge globale du patient repose sur une coopération pluridisciplinaire et comprend un bilan des comorbidités associées. L'objectif du traitement est de diminuer la progression de la courbure tout en conservant la croissance de la cage thoracique. Les différents traitements quels qu'ils soient conduisent à de nombreuses complications et nécessitent un suivi régulier et rigoureux.

2 Objectifs du protocole national de diagnostic et de soins

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'explicitier aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale actuelle et le parcours de soins d'un patient atteint d'une déformation précoce du rachis. Il a pour but d'optimiser et d'harmoniser la prise en charge et le suivi de la maladie rare sur l'ensemble du territoire. Il permet également d'identifier les spécialités pharmaceutiques utilisées dans une indication non prévue dans l'Autorisation de mise sur le marché (AMM) ainsi que les spécialités, produits ou prestations nécessaires à la prise en charge des patients mais non habituellement pris en charge ou remboursés.

Ce PNDS peut servir de référence au médecin traitant (médecin désigné par le patient auprès de la Caisse d'assurance maladie) en concertation avec le médecin spécialiste notamment au moment d'établir le protocole de soins conjointement avec le médecin conseil et le patient, dans le cas d'une demande d'exonération du ticket modérateur au titre d'une affection hors liste.

Le PNDS ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités ou complications, toutes les particularités thérapeutiques, tous les protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles, ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin vis-à-vis de son patient. Le protocole décrit cependant la prise en charge de référence d'un patient atteint d'une déformation précoce du rachis. Il doit être mis à jour en fonction des données nouvelles validées.

Le présent PNDS 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).

Un document plus détaillé ayant servi de base à l'élaboration du PNDS et comportant notamment l'analyse des données bibliographiques identifiées (argumentaire scientifique) est disponible sur le site internet du centre de référence (<https://www.c-mavem.fr>).

Ce travail s'appuie sur de nombreuses publications internationales originales, des revues, des études cliniques et des recommandations déjà publiées. En l'absence de preuves dans la littérature (il existe en effet peu d'études avec un haut niveau de preuves) permettant d'aboutir à des conclusions scientifiquement fondées, nous avons, dans certains cas, proposé d'adopter des attitudes consensuelles reposant sur l'expérience des membres du réseau des centres de référence et de compétences mais également sur des avis d'experts (cf. annexe 2). De même, le suivi et le rythme de surveillance des patients ont été établis en fonction des avis d'experts.

3 Diagnostic et évaluation initiale

3.1 Objectifs

Les objectifs du diagnostique et de l'évaluation initiale sont de :

- rechercher des arguments cliniques et paracliniques permettant de confirmer la déformation rachidienne et d'établir un diagnostic étiologique.
- apprécier le degré de sévérité de la déformation et ses conséquences physiques et psychologiques
- annoncer le diagnostic et son histoire naturelle
- délivrer à la famille une information génétique dans certaines étiologies

3.2 Professionnels impliqués

Quel que soit le praticien évoquant le diagnostic, sa confirmation et la décision thérapeutique doivent être réalisées dans un centre de référence ou de compétence des pathologies rachidiennes pédiatriques.

L'évaluation initiale du patient est multidisciplinaire (obstétricien, neurologue, généticien, médecine physique et de réadaptation, neurochirurgien pneumologue, kinésithérapeute, psychologue, assistante sociale) et est coordonnée par un chirurgien hospitalier orthopédiste.

3.3 Circonstances de découverte

Le diagnostique d'une possible déformation rachidienne peut être suspecté en période prénatale. Le dépistage prénatal d'une anomalie malformative, d'une pathologie neuromusculaire, ou d'un syndrome peut aboutir à une consultation prénatale avec un chirurgien spécialisé afin d'aborder l'histoire naturelle et les conséquences d'une possible déformation rachidienne.

Les anomalies du rachis fœtal en France sont relativement fréquentes (1/500-600 naissances) (4) mais ne conduisent pas toutes à une déformation rachidienne.

Les motifs de consultation postnatale sont un trouble de la posture, une asymétrie du tronc et/ou des épaules, un torticolis objectivé par les parents.

3.4 Confirmation du diagnostic

3.4.1 Examen clinique

L'évaluation clinique des patients atteints d'une déformation rachidienne précoce doit commencer par une anamnèse complète comprenant les antécédents prénataux et de naissance, les allergies, les antécédents médicaux antérieurs personnels et familiaux. Dans certaines pathologies engendrant un handicap, une mise au point doit être faite sur les différents types d'appareillages déjà réalisés ainsi que sur les adaptations scolaires et sociales mis en place.

L'examen physique complet doit inclure la taille, le poids, l'évaluation cutané (à la recherche de tâches café au lait, d'une fossette sacro-coxygienne ou d'une hyperlaxité articulaire généralisée), l'amplitude articulaire des membres, le testing des fonctions sensorielles et motrices, ainsi que les réflexes des extrémités supérieures, inférieures et cutané-abdominaux. Un test de flexion d'Adams est primordial à la recherche d'une gibbosité. La gibbosité est la conséquence d'une rotation axiale du tronc et est le signe pathognomonique d'une scoliose. L'appréciation de l'équilibre coronal et sagittal global est réalisée en position debout. L'équilibre du bassin et des épaules ainsi que les anomalies de la paroi thoracique doivent être notés. L'obliquité pelvienne doit être prise en compte dans l'évaluation d'une scoliose précoce, en particulier chez les patients atteints de scoliose neuromusculaire, car cette combinaison peut entraîner un déséquilibre de la colonne vertébrale avec des points d'hyperpression cutané ischiatique. De nombreux patients présentant une déformation coronale importante peuvent souffrir d'un conflit costo-iliaque douloureux et inconfortable.

3.4.2 Bilan imagerie

Les patients atteints d'une déformation rachidienne précoce sont exposés à une quantité importante de radiation ionisante étant donné le nombre croissant de radiographies nécessaires tout au long de leur période de traitement. EOS-Imaging (EOS Imaging, Paris, France) est un système récent d'imagerie numérique à faible dose qui permet de réduire de 6 à 9 fois l'exposition aux radiations par rapport à la radiographie conventionnelle, tout en conservant une très bonne résolution d'imagerie numérique (5). Le taux d'exposition aux radiations peut être réduit jusqu'à environ 45 fois moins avec le protocole "Micro-Dose" (6), par rapport à la radiographie conventionnelle. La radiographie doit être réalisée en position de fonction c'est-à-dire soit debout ou assis pour les patients qui ne peuvent pas marcher. La technologie EOS est compatible avec une radiographie de face et de profil assis (7).

Il est important d'obtenir les imageries précédentes, si elles sont disponibles, afin d'avoir une perspective longitudinale de l'histoire naturelle de la déformation et d'être en mesure de documenter la progression, en particulier pendant les périodes de croissance rapide.

Le scanner (tomodensitométrie) est réservé à l'évaluation des patients présentant des anomalies structurelles telles qu'une scoliose congénitale. Pour minimiser l'exposition aux radiations, des protocoles à faible dose et adaptés à l'âge du patient sont utilisés.

L'IRM (imagerie par résonance magnétique) permet une exploration médullaire allant de la charnière crano-occipital jusqu'au cône terminal. Il a été démontré que les courbures qui atteignent un angle de Cobb supérieur à 20° avant l'âge de 10 ans ont une prévalence d'anomalies médullaires allant de 17,6 à 26% (8,9). En raison de cette incidence élevée, une IRM de dépistage de la moelle épinière est recommandée chez les patients présentant une déformation rachidienne à début précoce et des courbes supérieures à 20°, même en l'absence de résultats neurologiques anormaux à l'examen physique (8). L'évaluation IRM de routine dans la scoliose idiopathique est généralement admise pour des patients présentant des courbures atypiques (cyphose associée, thoracique gauche), une progression rapide de la courbure, des douleurs dorsales associées, une anomalie à l'examen neurologique (telle qu'un syndrome pyramidal, une abolition des réflexes cutané-abdominaux ou des pieds creux) (9–11).

3.4.3 Diagnostique étiologique

Les étiologies principales sont au nombre de quatre.

- Les courbures congénitales et structurelles ou dites « malformatives » sont celles qui se développent en raison d'une anomalie structurelle ou d'une asymétrie de la colonne vertébrale et/ou de la cavité thoracique. Elles comprennent les hémivertèbres, les côtes soudées, les courbures thoracogéniques (post-thoracotomie), les tumeurs (avant ou après résection), le

syndrome de la bande amniotique, l'hémihypertrophie, la neurofibromatose (type dysplasique), la hernie diaphragmatique congénitale, la malformation cardiaque congénitale (après réparation), le syndrome de Protée, le syndrome de Jeune, le syndrome de la paroi thoracique constrictive, le syndrome de Jarcho-Levin, la dysplasie spondylothoracique, la dysplasie spondylocostale, le syndrome de Klippel-Feil et le VATER (anomalies vertébrales, atrésie anale, fistule trachéo-œsophagienne et malformation rénale) et/ou VACTERL (s'ajoutant les anomalies des membres).

- Les scolioses dites « neuromusculaires » peuvent être différenciées en sous-groupes :
 - Les atteintes neurologiques qui peuvent être liées à une atteinte du motoneurone centrale (l'infirmité motrice d'origine cérébrale, les ataxies héréditaires ou les encéphalopathies tel le syndrome de Rett), liées à une atteinte du motoneurone périphérique (l'amyotrophie spinale infantile, la polyomyélite antérieure aiguë ou les neuropathies héréditaires) ou liées à une atteinte mixte (une lésion médullaire, une myélodysplasie ou les myéloméningocèles).
 - Les étiologies musculaires regroupent les myopathies et dystrophie musculaires.

- Les courbures dites « syndromiques » sont celles qui sont dues à des syndromes ayant une association connue ou possible avec la scoliose et qui ne sont pas principalement liés à une étiologie congénitale ou neuromusculaire. Il s'agit notamment du syndrome d'Ehlers-Danlos (et d'autres troubles du tissu conjonctif), du syndrome de Prader-Willi, du syndrome de Marfan, de l'achondroplasie, de l'arthrogrypose, de la dysplasie diastrophique, du syndrome d'Ellis van Creveld, de la neurofibromatose (non dysplasique), de l'ostéogenèse imparfaite, de la dysplasie spondyloépiphyssaire, du syndrome de Down, du syndrome de Goldenhar.

- Les scolioses dites « idiopathiques » sont celles qui n'ont pas de cause bien établi.

3.5 Evaluation de la sévérité et des comorbidités associées

Un bilan des comorbidités associées doit être réalisé en fonction de la sévérité et de l'étiologie de la déformation rachidienne. Ce bilan peut associer l'évaluation de l'appareil ostéo-articulaire et musculaire, respiratoire, cardiaque, trophique et digestif, psychologique et l'évaluation du versant social. Cette évaluation peut se faire au cours d'une consultation multidisciplinaire ou d'une hospitalisation de courte séjour dans un centre de référence multidisciplinaire.

3.5.1 Retentissement ostéo-articulaire et musculaire

L'évaluation clinique des rétractions musculo-tendineuse dans les pathologies neuromusculaires est primordiale. Dans les étiologies syndromiques et malformatives, le bilan clinique et l'imagerie permettent de dépister d'autres anomalies osseuses associées.

3.5.2 Retentissement respiratoire

L'altération de la fonction respiratoire peut être la conséquence de l'association d'une déformation rachidienne évolutive et d'une étiologie affectant le système respiratoire (telle que les maladies neuromusculaires). Une déformation rachidienne, dont l'angle de Cobb est supérieur à 45°, peut être responsable d'un syndrome respiratoire restrictif. Dans les pathologies neuromusculaires, une composante obstructive (asthme, encombrement bronchique, reflux gastro-oesophagien) ainsi qu'une composante centrale (apnées) peut s'ajouter à la composante restrictive. L'interrogatoire et l'examen physique recherchent des symptômes d'insuffisances respiratoires telles que des épisodes infectieux, un essoufflement, une asymétrie auscultatoire ou une diminution de l'ampliation thoracique. Un gaz du sang et une radiographie du thorax appréciant le parenchyme pulmonaire peuvent compléter le bilan. La réalisation d'exploration fonctionnelle respiratoire peut être réalisée pour des courbures dont l'angle de Cobb thoracique est supérieur à 45°. Cependant, la faisabilité de cette examen reste à apprécier selon l'étiologie et l'âge de l'enfant (difficilement réalisable chez les moins de 6 ans).

3.5.3 Retentissement cardiaque

Les signes cliniques objectifs (râles respiratoires, hépatomégalie) peuvent être masqué par la déformation thoracique. Le bilan cardiaque permet de dépister une malformation cardiaque dans le cadre d'un syndrome malformatif ou une cardiomyopathie associée à une étiologie neuromusculaire ou syndromique. Il comporte au minimum une auscultation cardiaque, un électrocardiogramme, une radiographie du thorax et une échographie cardiaque.

3.5.4 Retentissement trophique et digestif

Le retentissement trophique d'une malformation digestive ou de symptômes liés à une atteinte neuromusculaire doit être évalué. Le bilan comporte une analyse des données anthropométriques et une enquête alimentaire afin de dépister une éventuelle carence. Les marqueurs plasmatiques telles que l'albumine, la pré-albumine, la transferrine et la protéine vectrice du rétinol sont analysés. Dans les formes neuromusculaires, les troubles de la déglutition, le reflux gastro-oesophagien et les troubles paralytiques du transit sont à dépister.

3.5.5 Retentissement scolaire et social

L'adaptation du milieu scolaire et du projet pédagogique sont ajustés aux capacités de l'enfant. Un projet accueil personnalisé pourra être réalisé et précisera les adaptations à apporter à la vie de l'enfant en collectivité. Une aide sociale personnalisée peut être également proposée par l'intermédiaire d'une assistante sociale.

3.5.6 Retentissement psychologique

Quelque soit l'étiologie, un accompagnement psychologique par l'intermédiaire d'un professionnel de santé ou d'association de patients est à envisager pour chaque enfant et sa famille.

3.6 Histoire naturelle de la déformation rachidienne

L'histoire naturelle et le pronostic de la déformation rachidienne précoce dépendent principalement de son étiologie et des conditions associées, mais si elle n'est pas traitée, elle peut être associée à une morbidité et une mortalité importante (12–14).

Le potentiel de croissance du tronc restant est très important dans les déformations rachidiennes précoces et par conséquent le risque d'aggravation de la courbure est majeur.

En tenant compte du large éventail d'étiologies et dans le but de fournir une structure d'organisation, Williams et Vitale et al. (15) ont développé une classification des déformations rachidiennes à début précoce. La classification comprend l'âge du patient, l'étiologie, l'angle de Cobb de la courbure principale, l'angle de cyphose maximale et le ratio annuel de progression de la courbure principale (égale à $(\text{angle de Cobb à l'instant T2} - \text{angle de Cobb à l'instant T1}) \times (12/\text{durée T1T2 en mois})$). Cette classification a été bien validée et a démontré une excellente valeur pronostique (15–17).

Pour les courbures dites « congénitales », la progression de la courbure est fonction du type et de la localisation de l'anomalie structurelle.

Dans la très grande majorité des courbures dites « neuromusculaires », la scoliose est progressive et s'enraidie avec le temps.

La progression des courbures syndromiques est plus incertaine. L'évolution dépend essentiellement du type de syndrome, de l'âge d'apparition et du potentiel de croissance restant.

Pour les scoliose dites « idiopathiques », la progression de la courbure a lieu essentiellement entre 0 et 5 ans puis reprend au début de la puberté (vers l'âge de 10 ans). L'analyse des angles costo-vertébrales de la vertèbre apicale décrite par Mehta (18) est un bon marqueur pronostic chez les moins de deux ans atteint d'une scoliose idiopathique. Une différence d'angle de 20° est en faveur d'une scoliose progressive.

3.7 Annonce du diagnostic et information du patient

L'annonce du diagnostic peut être réalisée en prénatal ou durant l'enfance. Elle doit faire l'objet d'une consultation dédiée avec un orthopédiste infantile. Elle aborde la planification de la prise en charge et du suivi, le dépistage et l'évaluation des comorbidités, avec la description de l'équipe multidisciplinaire qui l'assurera. Elle informe également l'enfant et les parents sur l'histoire naturelle, le pronostic, la nécessité d'un suivi régulier clinique et paraclinique ainsi que les traitements possibles de la déformation. Enfin, elle s'attarde sur les modalités d'accompagnement des parents par l'équipe pluridisciplinaire et l'association de patients.

L'annonce du diagnostic prénatal comprend :

- L'explication des principales caractéristiques de la maladie
- Les possibilités de prise en charge et de suivi
- La possibilité de prendre un avis complémentaire de(s) médecin(s) spécialiste(s) qui serai(en)t amené(s) à prendre en charge le patient en postnatal
- Le mode de transmission et le conseil génétique
- L'information sur l'éventuelle interruption médicale de grossesse après discussion avec la commission du Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal – CPDPN
- L'information sur l'existence d'associations de patients donnée à la famille en fonction de la situation et de leur demande (communication des coordonnées)

L'annonce du diagnostic en postnatal comprend :

- L'explication des principales caractéristiques de la maladie
- Le mode de transmission et le conseil génétique dans certains cas
- La planification de la prise en charge et de suivi
- Le dépistage des complications éventuelles
- Faire un point sur le plan social : Protocol de soin pour la prise en charge et démarches auprès de la MDPH
- L'information sur l'existence d'associations de patients donnée à la famille en fonction de la situation et de leur demande (communication des coordonnées)

L'organisation d'une consultation quelques semaines après le diagnostic peut s'avérer très utile pour reprendre avec la famille les informations de la première consultation souvent difficiles à assimiler compte tenu du choc de l'annonce, ainsi que pour leur présenter l'équipe pluridisciplinaire de suivi, dont l'assistante sociale. Chaque étape du développement ou chaque phase difficile nécessite un accompagnement. Il s'agit d'un processus continu. L'accompagnement des parents et des soignants de proximités par l'équipe pluridisciplinaire est indispensable. L'association des patients peut jouer un rôle important dans cet accompagnement.

Un soutien psychologique pourra être proposé aux parents et à la fratrie.

Un courrier est adressé aux correspondants qui prennent en charge l'enfant pour rapporter les différents points discutés avec les parents.

3.8 Conseil génétique

Le conseil génétique sera proposé aux couples dont le diagnostic anténatal de malformations rachidiennes associées à d'autres anomalies (cardiaque, rénale, urinaire, génitale, musculo squelettique etc...) sera évoqué ou confirmé. Un caryotype pourra être réalisé sur prélèvement de liquide amniotique.

4 Prise en charge thérapeutique

4.1 Objectifs

- Dépister et prendre en charge les déformations précoces du rachis,
- Mise en place d'un traitement conservateur ou chirurgical permettant de limiter la progression de la déformation rachidienne tout en préservant les possibilités de croissance du tronc,
- Dépister et prendre en charge les comorbidités potentiellement associées,
- Assurer et coordonner une prise en charge précoce et spécialisée, médicale et paramédicale,
- Assurer une éducation thérapeutique,
- Assurer un accompagnement global du patient et de sa famille.

4.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

Les déformations précoces du rachis font intervenir différentes spécialités médicales :

- Chirurgie orthopédique pour la prescription et le suivi de corset et de plâtre, le contrôle de l'évolutivité des déformations rachidiennes, le traitement chirurgical
- Médecin-physiques rééducateur : prescription de plâtre et corset, d'orthèses, suivi médical des pathologies de l'appareil locomoteur associées
- Neurologues
- Neurochirurgiens
- Pneumologues : dépistage, suivi et traitement des répercussions respiratoires
- Médecin nutritionniste
- Psychiatre
- Radiologue
- Médecin généticien
- Médecin traitant

Ainsi que des spécialités paramédicales :

- Kinésithérapeute
- Orthoprothésiste
- Infirmière.s d'éducation thérapeutique
- Diététicien.ne
- Psychologue

Ces différentes spécialités sont au mieux coordonnées dans un centre de référence permettant une fluidité de prise en charge notamment avec la tenue de consultation multidisciplinaire.

4.3 Prise en charge thérapeutique

4.3.1 Moyens thérapeutiques

Les options de traitement pour les déformations précoces du rachis comprennent la surveillance, la kinésithérapie, le traitement par corset et plâtres et les traitements chirurgicaux. Les facteurs qui influencent la prise de décision pour chaque option sont l'âge, la maturité du squelette et le potentiel de croissance, l'ampleur de la courbure et l'équilibre général, le diagnostic sous-jacent, l'état pulmonaire et les comorbidités médicales concomitantes, entre autres. Une prise en charge réussie de la scoliose tente de corriger ou de prévenir la progression de la déformation de la colonne vertébrale. Ceci est particulièrement important chez les jeunes enfants atteints de déformations précoces du rachis où la pathologie rachidienne apparaît ou s'aggrave pendant le développement de la paroi thoracique et des alvéoles pulmonaires.

Le traitement non opératoire comprend le port de corset ou de plâtres de dérotation et peut permettre d'éviter un traitement chirurgical.

Lorsque la prise en charge non opératoire échoue chez des patients suivis pour scoliose idiopathique de l'adolescent, une intervention chirurgicale pour la correction de la déformation avec instrumentation et une fusion définitive est le plus souvent recommandée. Chez les enfants atteints de déformations précoces du rachis, une fusion précoce du rachis thoracique doit être évitée afin de minimiser la constriction de la paroi thoracique et l'altération du développement cardiopulmonaire pendant la croissance.

Lorsque la chirurgie est indiquée, il est préférable d'utiliser des techniques chirurgicales qui permettent une certaine croissance de la colonne vertébrale.

Ces techniques permettant la croissance pour les patients ont été classés par Skaggs et al. (1) en 3 catégories distinctes, en fonction de la stratégie de correction ou de la force exercée par les implants sur la colonne vertébrale :

- **Systèmes basés sur la distraction :**

Une force mécanique de distraction est exercée sur la colonne vertébrale, les côtes et/ou le bassin. Ce système comprend les tiges de croissance traditionnelles ou conventionnelles (TGR), les tiges de croissance à commande magnétique (MCGR), et les prothèses verticales extensibles (VEPTR).

- **Systèmes basés sur la compression :**

Une force de compression est appliquée sur le côté convexe de la déformation, ce qui entraîne une inhibition de la croissance du côté ipsilatéral. Les exemples sont l'agrafage du corps vertébral (Vertebral body stapling, VBS) et la fixation du corps vertébral (Vertebral body tethering VBT).

- **Systèmes de croissance guidée.**

Les vertèbres proximales et distales sont instrumentées et la colonne vertébrale peut glisser le long de la tige comme dans le système Shilla et le chariot moderne de Luque (MTR).

Bien que le potentiel de croissance soit préservé dans les chirurgies favorables à la croissance, un taux élevé de complications est à prévoir, ainsi qu'une durée de traitement prolongée et des coûts supplémentaires. En revanche, pour les scolioses congénitales causées par une déformation d'une seule vertèbre (telle qu'une hémivertèbre), l'ostéotomie et la fusion de segments courts restent la meilleure option.

L'objectif de chacune de ces techniques est de fournir une correction adéquate de la déformation de la colonne vertébrale sans que celle-ci fusionne, permettant ainsi le développement des poumons et de la paroi thoracique ainsi que la croissance de la colonne vertébrale.

4.3.1 Traitement non opératoire

Le suivi simple est réservée aux patients dont le squelette est mature et qui présentent des courbures vertébrales équilibrées et non évolutives. Dans la population de scolioses à début précoces, certaines pathologies sont moins susceptibles de s'aggraver, telles qu'un bloc vertébral isolé, entre autres.

Le protocole suggéré pour le suivi des patients comprend l'obtention de radiographies biplanaires simples tous les 6 à 12 mois, en fonction de l'âge du patient, de sa phase de croissance, et la mesure répétée de la sévérité de la courbure en utilisant la méthode de mesure de l'angle de Cobb.

La déformation de la colonne vertébrale reste souvent relativement stable pendant les périodes de croissance lente, mais elle peut montrer des signes de progression pendant les phases de croissance accélérée, comme dans la petite enfance ou à la puberté. L'observation est généralement poursuivie jusqu'à ce que la déformation coronale dépasse 25° avec plus de 10° de progression documentée (19). Un corset ou un plâtre est alors mis en place en fonction de l'âge du patient.

Il n'a pas été démontré que la kinésithérapie avait une quelconque influence sur le contrôle de l'évolutivité de la déformation de la colonne vertébrale dans cette population (20). La rééducation n'en reste pas moins indispensable pour prévenir et traiter des complications de cette pathologie (atteinte respiratoires notamment) ainsi que des comorbidités associées en fonction de l'étiologie.

► Plâtre de dérotation

Le corset est actuellement recommandé chez les patients immatures sur le plan squelettique et présentant des courbures de 25° à 40°.

Les résultats du traitement par corset dans la scoliose idiopathique de l'adolescent ont été bien documentés dans l'étude Bracing in Adolescent Idiopathic Scoliosis Trial (21). Dans cette étude prospective multicentrique, le corset à temps plein (TLSO) a montré une efficacité supérieure à une surveillance simple chez des patients immatures sur le plan squelettique, âgés de 10 à 15 ans.

La mise en place d'un corset ou d'un plâtre dans le cadre des déformations précoces du rachis a montré également une efficacité dans le contrôle de l'aggravation.

Il a été démontré par de multiples études que le plâtre de dérotation pour scoliose idiopathique infantile est potentiellement curatif, bien que son effet et son utilité pour la scoliose non idiopathique restent toujours en question. Mehta (18) a distingué la scoliose infantile progressive et non progressive en se basant sur la différence d'angle côte-vertébrale (RVAD) et la phase des côtes convexes à l'apex de la déformation. La RVAD est obtenue en mesurant la différence entre les angles formés par la côte concave et convexe par rapport à la vertèbre apicale. La phase de la côte est déterminée en observant la relation entre la tête de la côte et le corps vertébral à l'apex de la déformation (phase 1 : les têtes de côtes ne recouvrent pas les vertèbres apicales. Phase 2 : chevauchement de la tête de côte convexe et du corps vertébral).

Ainsi 83 % des patients avec un RVAD initial <20° et une relation côte-vertèbre de phase 1 ont vu leur déformation vertébrale se résorber.

Chez 55 patients atteints de scoliose infantile progressive, Sanders et al. (22) ont démontré une excellente réponse au plâtre de dérotation, 89 % de ces patients présentant une diminution de l'amplitude de la courbure.

Historiquement les plâtres sont posés sous anesthésie générale en traction. Cependant il existe un risque de complications médullaires certain avec cette technique. Il est donc recommandé d'utiliser un système de surveillance neurophysiologique lors de la procédure. Il est de plus en plus répandu d'effectuer la pose du plâtre avec un patient vigile ce qui permet de minimiser le risque neurologique.

L'initiation du plâtre de dérotation à un plus jeune âge, une taille de courbure <60° et une étiologie idiopathique sont des éléments de meilleur pronostic.

Dans le cas des scolioses infantiles non idiopathiques les déformations sont variables et des anomalies structurales peuvent diminuer l'efficacité des plâtres ou des corsets.

Le traitement par plâtre n'est pas dénué de complications mineures (escarres sous plâtre, reflux gastro-œsophagien, vomissements, décompensation de pathologies respiratoires...) comme majeures (thrombose sous clavière, traumatisme médullaire lors de traction sous anesthésie générale...) (23).

► Corset

Bien que le port d'un corset se soit avéré efficace pour la scoliose idiopathique de l'adolescent, (21) il existe peu de rapports sur le traitement par corset pour les scolioses à début précoce. Thometz et al. (24) ont appliqué une orthèse de dérotation de flexion d'élongation (EBDB) à 38 patients suivis pour scoliose infantile ou juvénile (âge moyen : 6,2 ans, 9 neuromusculaires, 1 congénital, 28 idiopathiques). Au cours d'une période de suivi de 12 mois, le groupe de patients juvéniles a montré une correction de 25,7 % et une stabilisation de 42,9 %, tandis que le groupe infantile a montré une correction de 50 % et une stabilisation de 32,1%.

Aucun patient n'a eu besoin d'être opéré au cours de la période de suivi. Cependant, la durée du suivi était relativement courte, et les patients n'ont pas subi de seconde poussée de croissance. Ensuite, les auteurs se sont concentrés sur neuf patients atteints de scoliose idiopathique infantile (âge moyen : 11 mois) recevant l'EBDB avec une période de suivi minimale de 2 ans. Quatre patients ont été entièrement corrigés avec un appareillage en série (courbe finale de 10°). Cinq patients avec des courbes plus rigides ont montré une amélioration, passant d'une moyenne de 57° à une moyenne de 21°.

Moreau et al. (25) ont étudié 33 patients présentant une scoliose idiopathique précoce (âge moyen : 50 mois, angle de Cobb médian : 31°) qui ont reçu une attelle nocturne de détorsion. Après une durée moyenne de suivi de 102 mois, le taux de réussite (patients présentant une progression de 5° ou moins) était de 67 %, avec une réduction médiane de l'angle de Cobb de 15°. Un seul patient a dû subir une intervention chirurgicale. En outre, les auteurs ont noté que le degré de courbure et l'âge au moment de la mise en place du traitement semblent être des facteurs pronostiques importants.

En raison de la grande flexibilité des colonnes des scolioses idiopathiques, le corset peut être bénéfique et ce d'autant plus qu'il semble être beaucoup mieux toléré que les plâtres de dérotation. Peu d'études ont comparé les résultats du plâtre et de l'attelle.

► Traction par Halo

Dans les cas de déformation sévère de la colonne vertébrale, une traction par halo peut être bénéfique pour réduire l'ampleur de la déformation. Cette période de traction permet également l'amélioration de la mécanique respiratoire et de l'état nutritionnel permettant de mieux préparer la chirurgie (26,27).

La durée de la traction, généralement comprise entre 2 et 12 semaines, dépend de l'état médical général et de la présence d'une maladie et de preuves radiographiques d'amélioration de la courbure. Pendant cette période, 30 à 44% de la correction de la déformation dans les plans sagittal et coronal peut être obtenue avant la mise en place de la tige de croissance ou d'une fusion définitive. Les complications les plus courantes associées à la traction par halo-gravité sont l'infection des pointeaux du halo ou le démontage du halo.

Les patients se plaignent généralement d'une douleur au niveau du cou et des trapèzes due à la transmission du poids de la traction à la musculature du cou. Cette douleur peut être diminuée en progressant lentement avec l'ajout de poids. L'objectif de traction fluctue entre 30% et 50% du poids corporel total, selon la tolérance du patient avec une surveillance neurologique quotidienne à mesure que l'on ajoute du poids.

4.3.2 Traitements chirurgicaux

► Implants utilisés dans les déformations précoces du rachis

L'utilisation de vis pédiculaires pour la fusion postérieure instrumentée de la colonne vertébrale est considérée comme une méthode de choix pour les déformations scoliotiques. Les vis pédiculaires se sont avérées être une méthode d'instrumentation sûre et fiable dans la colonne vertébrale pédiatrique (28–30).

Une analyse de plus de 19 000 cas de scoliose pédiatrique de la base de données de morbidité et de mortalité de la Scoliosis Research Society a démontré un taux de 0,8 % de déficit neurologique pour les scolioses idiopathiques de l'adolescent.(31) Une autre étude systématique sur les complications de la pose de vis pédiculaires dans la chirurgie de la scoliose a révélé qu'environ 4,2 % des vis pédiculaires sont mal positionnés. (32) Ce pourcentage est passé à 15,7 % dans les études où des scanners sont réalisés. Bien que la technique à main levée reste la méthode d'insertion des vis pédiculaires la plus utilisée, le guidage par image scanner (navigation) peut améliorer la précision de la mise en place des vis pédiculaires thoraciques, diminuant ainsi potentiellement les complications vasculaires ou neurologiques. Une revue systématique récente a démontré des preuves modérées d'un taux de malposition plus faible avec le guidage par tomodensitométrie (7,9%) par rapport à la main libre (9,7%-17,1%) (33).

Notre méthode préférée reste la technique à main levée mais nous trouvons le guidage par tomodensitométrie extrêmement utile dans les cas d'anatomie rachidienne complexe, bien que les effets indésirables potentiels de l'exposition aux radiations avec la technique doivent être pris en considération. Les nouvelles technologies dans la chirurgie de la colonne vertébrale, comme la pose de vis pédiculaires assistée par robot, continue d'évoluer, mais des études supplémentaires sur son efficacité et sa sécurité dans les déformations de la colonne vertébrale chez l'enfant sont nécessaires.

► Fusion vertébrale postérieure

Historiquement, les fusions précoces étaient réalisées chez les jeunes patients présentant une déformation sévère du rachis, en partant du principe qu'une colonne vertébrale courte et droite était préférable à une colonne longue et tordue (34). Cependant, il y a maintenant un consensus sur le fait que la fusion de la colonne vertébrale à un jeune âge et pendant les périodes de développement pulmonaire significatif a des effets néfastes sur la physiologie cardiaque et pulmonaire (35). Karol et al (36) ont démontré que les résultats des tests de la fonction pulmonaire se situaient entre 50 % et 60 % de la valeur prédite chez 28 patients traités pour une fusion avant l'âge de 9 ans. Une exception à la règle qui consiste à éviter une fusion précoce chez ces patients est une scoliose congénitale causée par une hémivertèbre dans laquelle la fusion d'un segment court à un âge précoce, avec ou sans excision de l'hémivertèbre peut être curative et éviter une déformation progressive

► Techniques basées sur la distraction

Ces techniques appliquent une force longitudinale en contournant l'apex de la courbure, en ne fusionnant parfois que de courts segments à l'extrémité de la construction et permettant à la paroi thoracique et à la colonne vertébrale de se développer tout en corrigeant partiellement la déformation. Ces dispositifs sont fixés à la colonne vertébrale, les côtes ou le bassin en fonction de l'âge du patient, de son capital osseux, l'état de mobilité et les caractéristiques de la courbure. Ces techniques basées sur la distraction sont les tiges de croissance traditionnelles, (TGR), les tiges de croissance contrôlées magnétiquement (MCGR) et les prothèse costales verticales extensibles en titane (VEPTR).

Tige de croissance traditionnelles

Harrington a initialement décrit la technique de chirurgie de la colonne vertébrale sans fusion chez les enfants de moins de 10 ans à l'aide d'une seule tige de distraction sous-périostée. Marchetti et

Faldini ont ajouté le concept de "fusion terminale" de 2 à 4 ans de deux vertèbres à chaque extrémité, suivie de la mise en place d'une tige de distraction sous-périostée et d'un allongement séquentiel après 6 mois. Moe et al (37) ont ensuite modifié cette technique en passant une tige lisse par voie sous-cutanée et en limitant la dissection sous-périostée aux sites de fixation du crochet aux deux extrémités. Depuis, cette technique a subi plusieurs modifications, mais le principe sous-jacent est resté le même. Klemme et al (38) ont publié leur expérience sur des patients traités par instrumentation postérieure sans fusion et distraction séquentielle.

Au moment de la fusion définitive, les courbures avaient été améliorées de 20° (67°-47°) en moyenne et la croissance mesurée des segments instrumentés mais non fusionnés était en moyenne de 3,1 cm sur une période moyenne de traitement de 3 ans.

Akbarnia et al (39) ont décrit la technique à double tige qui est la méthode préférée aujourd'hui. Une simple ou double incision cutanée médiane est réalisée. Une dissection méticuleuse est effectuée avec une dissection sous-périostée limitée aux points d'ancrage proximaux et distaux. Des points de fixation sont obtenus à chaque extrémité avec des vis pédiculaires ou des crochets. Les études biomécaniques ont démontré une stabilité supérieure et moins de complications liées à l'implant pour toutes les constructions à vis, par rapport à la fixation par vis-crochet ou crochet-crochet dans les tiges de croissance doubles. Le choix des niveaux de la sélection des niveaux distaux doit prendre en considération la présence d'une obliquité pelvienne ainsi que l'ampleur et l'emplacement de la courbure.

L'obtention d'une fondation solide à l'extrémité caudale de la construction est de la plus haute importance. Distalement, quatre vis pédiculaires sont généralement placés. En fonction de l'âge, de la taille et des variations anatomiques du patient, des crochets ou des vis pédiculaires sont choisis pour la fixation proximale. D'après notre expérience, une fixation proximale adéquate doit être obtenue sur trois niveaux avec au moins cinq points de fixation.

Les tiges sont profilées pour le plan sagittal et placées de manière sous-musculaire en respectant le périoste sur les segments non instrumentés.

Ceci peut être réalisé en passant soigneusement les tiges sous le fascia ou par visualisation directe. Des connecteurs en tandem en ligne ou latéralement sont placés autour de la jonction droite thoraco-lombaire et les tiges crânielles et caudales sont fixées à l'aide de ces connecteurs. L'allongement périodique est généralement effectué tous les 6 à 12 mois selon l'âge du patient. L'âge, bien qu'il ait été démontré que les patients ayant des tiges de croissance doubles qui sont allongés fréquemment (≤ 6 mois) peuvent avoir une plus grande correction de la courbure, une meilleure qualité de vie et une croissance globale de T1-S1 plus importantes.

L'incidence des changements de neuromonitoring a été rapportée à 0,9 % lors de la mise en place ou du changement de la tige de croissance primaire et 0,5 % pendant l'allongement (40). Par conséquent, l'utilisation systématique d'un système de surveillance intra-opératoire pendant la chirurgie primaire ou l'échange est donc actuellement recommandée. Le taux de complication des techniques de tige de croissance traditionnels rapporté par le Growing Spine Study Group sur 140 patients qui ont subi 897 procédures de tiges de croissance (41). Dans leur étude, 58% des patients ont eu au moins une complication. Ils ont démontré que les taux de complication pouvaient être réduits en retardant l'implantation initiale (diminution de 13 % pour chaque année supplémentaire de l'âge du patient au moment de l'implantation), l'utilisation de tiges doubles, l'implantation de tiges sous-musculaires, et la réduction du nombre d'allongements chirurgicaux.

Tiges de croissance à commande magnétique

Les tiges de croissance à commande magnétique permettent des procédures d'allongement sans nécessiter d'anesthésie ou d'intervention chirurgicale. La technique chirurgicale et les indications pour la pose de MCGR et TGR sont similaires. Le dispositif MCGR consiste en une tige implantable contenant un actionneur magnétique qui s'accouple à des aimants externes sur un contrôleur à distance, convertissant le mouvement de rotation en une croissance longitudinale de la tige. L'allongement peut se faire en cabinet, sans sédation, ce qui réduit le nombre d'interventions chirurgicales et l'exposition à l'anesthésie, tout en conservant les avantages de la correction de la déformation et de la croissance de la colonne vertébrale. La confirmation de l'allongement souhaité peut être réalisé par radiographies ou par ultrasons, qui ont récemment été décrits comme un outil précis réduisant la quantité de radiation dans la population EOS. Une étude

multicentrique réalisée par Akbarnia et al comparant le MCGR (n = 12) à la TGR (n = 12) a démontré une correction de courbure similaire (32 % pour le MCGR contre 31 % pour le TGR ; p = 0,95), l'incidence des révisions non planifiées, la croissance T1-S1 (8,1 mm/an vs 9,7 mm/an respectivement ; p = 0,73) et T1-T12 (1,5 mm/an contre 2,3 mm/an respectivement ; p = 0,83). La cohorte MCGR a subi au total 16 interventions chirurgicales et 137 allongements non invasives, alors que la cohorte TGR a subi 73 interventions chirurgicales au total dont 56 allongements chirurgicaux.

Le taux de complication rapporté pour les implants rachidiens de croissance dans le traitement des patients atteints de scoliose précoce varie de 29 % à plus de 70 %. Les plus courantes étant les complications liées à l'implant. Même si l'utilisation de MCGR peut réduire la quantité d'interventions chirurgicales par rapport au TGR, cela ne semble pas prévenir les complications liées à l'implant, telles que la cyphose jonctionnelle proximale, l'échec de l'ancrage, la rupture de la tige et l'échec de l'allongement du dispositif, entre autres. Dans une récente étude rétrospective multicentrique, Choi et al (42) ont fait état de 54 patients atteints d'une scoliose précoce qui ont été traités par MCGR. Vingt-trois patients (42 %) ont présenté au moins une complication. Au total 11% des patients ont eu au moins une tige cassée tandis que 13% ont connu des complications liées à l'implant proximal ou distal. Chez six patients (11%), la tige ne s'est pas allongée au moins en 1 épisode, mais quatre de ces patients ont vu leur tige s'allonger lors des visites suivantes avec une distraction non invasive répétée et contrôlée magnétiquement. Il y a généralement un coût initial plus élevé associé aux nouvelles technologies et aux implants. Cependant, étant donné la réduction du nombre d'interventions chirurgicales et d'anesthésies associés au MCGR, il est probable que le résultat économique à long terme de ce nouveau dispositif sera de réduire les coûts tout en maintenant la sécurité et les résultats cliniques. Une récente analyse des coûts entre le MCGR et le TGR utilisant un modèle économique prévisionnel a démontré la neutralité des coûts entre les implants en éliminant les allongements chirurgicaux du TGR. Au cours de cette période, l'utilisation du MCGR a été associée à une diminution d'environ 11,2 % du coût de l'implantation.

270 infections profondes du site chirurgical et 197 révisions de moins en raison de la défaillance du dispositif ont été observé chez plus de 1000 patients simulés avec les MCGR par rapport à l'utilisation du TGR.

Prothèse costale verticale extensible en titane

La côte prothétique verticale expansible en titane (VEPTR) a été développée sur la base d'un essai d'une prothèse de paroi thoracique à broches de Steinmann qui avait été placée en 1987 chez un nourrisson de 8 mois dépendant d'un ventilateur et souffrant d'un grave syndrome d'insuffisance thoracique (TIS) et une grave déformation de la cage thoracique. Le concept de syndrome d'insuffisance thoracique est rapidement devenu le guide central de la recherche et du développement du VEPTR (43).

Le dispositif VEPTR est une tige métallique incurvée arrimé à l'arc postérieur des côtes en proximal et à un montage vertébral en distal. Il présente le même procédé d'allongement magnétique que le dispositif MCGR afin de permettre la croissance du tronc. Les implants costaux permettent théoriquement un ancrage plus solide dans des cas extrêmes de patients avec une indication chirurgicale de pose de dispositif de croissance notamment dans les cas de scolioses neuromusculaires. Ce dispositif permet également d'éviter la verticalisation des côtes observées avec les tiges de croissances (Christmas tree effect). Cependant le taux des complications particulièrement haut de ces implants doivent faire poser l'indication chirurgicale au cas par cas dans des centres experts (44).

► Techniques basées sur la compression

Sur la base du principe de Hueter-Volkman, la croissance verticale le long de la concavité d'une déformation scoliotique est connue pour être plus lente que le long de la convexité, en raison des forces de compression qui inhibent la croissance (45). Ces techniques, qui sont couramment utilisées dans le traitement du mauvais alignement des membres chez les enfants, en modulant la

croissance et en appliquant des forces de compression à travers la physse vertébrale convexe. Des agrafes ou des attaches vertébrales sont placées sur les plaques de croissance convexes et la croissance concave se poursuit avec pour objectif final la correction de la courbure et l'équilibre. Ces procédures sont généralement réalisées par une approche thoracoscopique ou par une approche rétro-péritonéale mini-ouverte si elle se situe sous le diaphragme.

Vertebral body stapling

Betz et al (46) ont fait part de leur expérience avec les le vertebral body stapling (VBS) dans une revue rétrospective de 28 patients atteints de scoliose idiopathique traités avec des agrafes du corps vertébral antérieur et suivis pendant 2 ans. Ils ont défini le succès, comme étant, des courbures corrigées à 10° près ou diminuées de >10° par rapport à la mesure préopératoire.

Les courbures thoraciques <35° avaient un taux de réussite de 77% tandis que celles ≥35° seulement un taux de 25%. Les courbures lombaires ont démontré un taux de réussite de 86.7%. Les courbures thoraciques qui ont atteint ≤20° de l'angle de Cobb coronal sur la première radiographie debout ont eu un taux de réussite de 85,7%.

Les critères suggérés pour le VBS sont les suivants : l'âge (<13 ans pour les filles et <15 ans pour les garçons), un grade de Risser de 0 à 1, une croissance restante d'au moins 1 an selon les données de la radiographie, selon l'âge osseux du poignet ou un grade de Sanders ≤4 ; courbures thoraciques flexibles de 25 à 35° (courbures coronales lombaires <45°) ; rotation minimale le long de l'apex de la déformation et une cyphose thoracique <40°.

Bumpass et al (47) ont récemment publié leurs résultats sur 31 patients présentant des courbures de 25° à 40° (Risser 0-2) qui ont été traités par VBS. Après un suivi d'au moins 2 ans, le succès global du contrôle de la courbure dans leur étude était de 61%. Les groupes ont été subdivisés en fonction de l'ampleur de la courbure coronale préopératoire <35° vs ≥35°, ceux qui avaient un angle de Cobb préopératoire <35° avaient un taux de contrôle de 75% contre seulement 22% dans les courbures ≥35°. Les courbures thoraciques ≥35° lors du traitement initial, ont progressé à plus de 50° dans 83% des cas.

Vertebral body tethering

Avec un mécanisme similaire, les attaches consistent en des ancrs osseuses attachés à des cordons flexibles qui fournissent des forces de compression autour de la convexité d'une courbure, corrigeant potentiellement la scoliose. Un avantage théorique de l'ancrage par rapport à la VBS est que l'ancrage restreint moins les mouvements dans les directions autres que la flexion latérale en s'éloignant du dispositif, tandis que les agrafes restreignent le mouvement dans plusieurs plans, ce qui peut donc potentiellement, avoir un effet moins néfaste sur les disques intervertébraux. La fixation du corps vertébral (VBT) a été étudiée sur des modèles animaux et a montré des résultats radiographiques positifs de la correction des déformations vertébrales tout en maintenant la flexibilité de la colonne vertébrale. Samdani et al (48) ont publié les résultats de 11 patients atteints d' AIS et ont montré une correction de 70 % de l'angle de Cobb coronal de la cage thoracique sans complications majeures après 2 ans de suivi.

Ils suggèrent l'utilisation du VBT chez les patients aux squelettes immatures (Risser 0-1, Sanders ≤4) avec des courbures thoraciques de 35° à 60° et avec une flexibilité à moins de 30°. Une cyphose thoracique >40° et une rotation apicale >20° sont considérées comme des contre-indications pour cette procédure. Crawford et Lenke (49) ont démontré une correction satisfaisante de la scoliose chez un patient atteint de scoliose idiopathique juvénile traitée par cette technique. Bien que l'orthèse reste le traitement de première intention pour la scoliose idiopathique modérée, les techniques basées sur la compression offrent une alternative potentielle aux patients qui refusent ou ne respectent pas le port de l'orthèse.

La détermination des indications appropriées pour ces procédures ainsi que des implants optimaux continue d'évoluer. Il est certain qu'une discussion approfondie avec les familles et des critères de sélection stricts doivent être suivis avant de suggérer des techniques basées sur la compression dans la population à début précoce de scoliose ou dans le cas des scolioses idiopathiques.

En l'état des connaissances aujourd'hui, il est difficile de recommander en première intention ces traitements basés sur la compression et à fortiori en cas de scolioses à début précoce.

► Techniques guidées par la croissance

Les techniques guidées par la croissance visent à préserver les centres de croissance dans toute la colonne vertébrale tout en corrigeant l'apex de la déformation.

Chariot de Luque modifié

Le chariot de Luque consiste en des tiges fixées de manière segmentaire à la colonne vertébrale par des fils sous-lamaires en l'absence de fusion. Au fur et à mesure que la croissance se poursuit, les tiges glissent à travers les fils sous-lamaires maintenant la correction de la colonne vertébrale. Cette technique n'est pas utilisée abondamment en raison des taux élevés de complications associées, de la fusion spontanée et du maintien inadéquat de la croissance vertébrale. Ouellet et al (50) ont publié une petite série de 5 patients traités avec une technique moderne du chariot de Luque, dans laquelle les extrémités crânienne et caudale de la construction crânienne et caudale de la construction ont été instrumentées et fusionnées, alors que seule une instrumentation coulissante était placée dans le reste de la colonne vertébrale en utilisant des techniques d'épargne musculaire. Ils ont montré une correction moyenne de l'angle de Cobb coronal pour la courbure primaire de 60° à 21° et une croissance moyenne de la colonne vertébrale de 3 cm sur 4 ans, ce qui représente 77% de la croissance prévue.

Technique Shilla

Avec la technique de Shilla, une courte fusion apicale est réalisée avec des vis proximales et distales supplémentaires qui permettent aux tiges de glisser, dirigeant ainsi la croissance le long de la trajectoire des tiges. Les vis de Shilla crânielles et caudales sont placées à travers le muscle avec une perturbation minimale des tissus mous et du périoste adjacent afin de minimiser la possibilité d'ankylose au niveau de ces segments. Ces vis spéciales sont munies de capuchons de verrouillage qui se fixent sur le haut des vis (et non sur la tige) et capturent la tige, ce qui lui permet de glisser dans le sens de la croissance longitudinale.

L'objectif est de corriger la déformation apicale, en rendant ces segments neutres dans tous les plans, tout en réduisant les risques d'ankylose permettant et guidant ainsi la croissance à travers les segments de colonne vertébrale restants. McCarthy et al (51) ont publié leur suivi à 5 ans de cette technique. A 5 ans, les courbures étaient réduites d'une moyenne de 69° à 38,4° et l'espace disponible pour le poumon, déterminé par la technique de Campbell, était augmenté en moyenne de 27,7 % à droite et de 30,5 % à gauche. Le taux de complications était de 73%, la majorité étant un retour au bloc opératoire en raison de problèmes liés à l'implant. Une polémique concernant la présence d'ions métalliques dans le sang et les tissus entourant ces implants est apparue récemment.

En dépit de ces préoccupations, l'énorme avantage de ces deux techniques de guidage de la croissance est qu'elles permettent d'obtenir des résultats de qualité sur la croissance du thorax sans recourir à un allongement chirurgical répétitif.

Ces techniques, même si elles sont prometteuses, restent marginales dans la prise en charge des déformations précoces du rachis.

4.4 Éducation thérapeutique et modification du mode de vie (au cas par cas)

Quelque soit le traitement choisi, il est capital que les parents de patients suivis pour une scoliose à début précoce comprennent l'importance d'un suivi régulier dans un centre de référence. Les traitements conservateurs par plâtres de dérotation ou corset nécessitent une observance stricte ainsi qu'une éducation des parents à l'entretien et à la pose du corset afin de maximiser l'efficacité et de diminuer la comorbidité. Il est notamment important que les parents puissent réagir en cas de troubles cutanés secondaire au port du corset.

De la même manière, les traitements chirurgicaux reposent sur une adhésion des parents afin de surveiller la croissance du thorax et la correction de la déformation en consultation et de réaliser les allongements successifs. Les associations aussi ont un grand rôle à jouer dans cette prise en charge. Elles peuvent constituer un soutien à ces patients et leurs familles en leur donnant plus d'informations et en les aidant à interagir avec d'autres patients et leurs familles et d'échanger ainsi sur leurs expériences et leurs craintes.

Un mode de vie le plus normal possible doit être encouragé en facilitant la scolarisation et les activités sportives. Le sport reste bénéfique quel que soit l'étiologie ou la sévérité de la déformation pour maintenir un état général correct, lutter contre la sédentarité, l'insuffisance respiratoire et pour la sociabilisation de ces enfants.

4.5 Recours aux associations de patients

Comme cela a été dit précédemment, les associations de patients ont un grand rôle à jouer dans la prise en charge au long cours de ces enfants et de leurs parents. La durée prolongée du suivi et les traitements potentiellement lourds et invasifs peuvent générer une anxiété et des difficultés dans la compliance aux différents traitements. L'existence d'interactions au sein d'une communauté ayant en commun différentes problématiques liées aux déformations rachidiennes nous semble donc souhaitable. Ces interactions peuvent avoir lieu lors de rassemblement physiques comme les forums d'associations ou divers évènements mais également grâce aux différents réseaux sociaux.

5 Suivi

5.1 Objectifs

- Coordonner la prise en charge multidisciplinaire médicale et non médicale ;
- Surveiller l'apparition de complications ;
- Inciter à la prévention et la prise en charge des comorbidités ;
- Informer les patients sur l'évolution des connaissances ;
- Informer le médecin traitant ;
- Aider le passage de l'enfance à l'âge adulte : à la fin de l'adolescence, une transition avec les services d'adultes doit être mise en place afin d'éviter l'interruption du suivi.

5.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

Les professionnels impliqués dans la scoliose à début précoce sont :

- Les chirurgiens orthopédistes pédiatres : diagnostic, suivi et coordination du traitement conservateur ou chirurgical.
- Les médecins rééducateurs : bilan et suivi de l'appareil locomoteur.
- Les spécialités médicales prenant en charge les comorbidités et les complications de cette pathologie : pneumologues, cardiologues, gastro-entérologues, réanimateurs, anesthésistes, neurologues...
- Les orthoprothésistes : confection de corset.
- Généticiens.
- Psychologues.
- Diététiciens.

Ces différents intervenants doivent dans l'idéal être présent dans une même structure de santé permettant une approche globale du patient. Des consultations multidisciplinaires peuvent être organisées.

5.3 Rythme et contenu des consultations

Les consultations sont réalisées de manière régulière à toutes les phases du traitement : surveillance simple, suivi d'un traitement orthopédique, allongement successifs ou surveillance après un traitement chirurgical.

La fréquence des consultations dépend du type de traitement et de l'âge du patient dont dépend le potentiel de croissance et d'aggravation. Celle-ci varie de 3 mois à 1 an.

Cela diffère également entre les différentes équipes.

Une radiographie biplanare est toujours réalisée afin de surveiller la déformation et dépister des complications mécaniques après un traitement chirurgical.

5.4 Examens complémentaires

L'examen complémentaire de référence pour le diagnostic et le suivi des différents traitements est la radiographie biplanare du corps entier, elles peuvent être réalisées à partir de 6 ans voire plus jeune si l'enfant supporte de rester immobile et debout pendant le temps d'acquisition de l'examen. Il présente l'avantage d'être très peu irradiant par rapport à une radiographie standard.

Les autres examens (explorations fonctionnelles respiratoires, échographie cardiaque, potentiels évoqués somesthésiques...) ne sont pas systématiques mais prescrits en fonction de l'étiologie et de la sévérité de la pathologie.

Annexe 1. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Pr Raphael 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' Tristan LANGLAIS, Chirurgien orthopédiste, Paris.
- D' 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

Déclarations d'intérêt

Tous les participants à l'élaboration du PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet du(des) centre(s) de référence.

Annexe 2. Coordonnées du(des) centre(s) de référence, de compétence et de(s) l'association(s) de patients

► Centres de référence pour les anomalies du développement et les syndromes malformatifs :

- **Région Ile de France (Coordonnateur Pr VERLOES)** : Département de Génétique, CHU Robert DEBRE, 37 bd SERURIER, 75019 PARIS - Tel 01 40 03 53 42

- **Région Sud-Ouest (Coordonnateur Pr LACOMBE)** : CHU de Bordeaux, Service de Génétique Médicale, Groupe hospitalier Pellegrin, Place Amélie Raba-Léon, 33076 BORDEAUX Cedex – Tel 05 57 82 03 63 / 05 56 79 59 52

- **Région Nord de France (Coordonnateur Pr MANOUVRIER)** : Hôpital J de Flandre, Rue Pierre Decoux, 59037 Lille Cedex France – Tel 03 20 44 49 11

Centre associé : CHU Amiens

- **Région Ouest (Coordonnateur Pr ODENT)** : CHU de RENNES -Hôpital Sud -16, boulevard de Bulgarie- BP 90347 -35203 Rennes Cedex 2 – Tel 02 99 26 67 44

Centres associés : CHU Nantes, Poitiers, Tours, Angers, Brest

- **Région Sud-PACA (Coordonnateur Pr PHILIP)** : Département de Génétique Médicale -C.H.U. Timone enfants -7^e étage -13385 MARSEILLE cedex 05 – Tel 04 91 38 67 49

Centre associé : CHU Nice

- **Région Sud-Languedoc Roussillon (Coordonnateur Pr GENEVIEVE)** : Hôpital Arnaud de Villeneuve -Service de Génétique Médicale -371 avenue du Doyen Gaston Giraud -34295 MONTPELLIER CEDEX 5 – Tel : 04 67 33 65 64

- **Région Est (Coordonnateur Pr OLIVIER-FAIVRE)** : Centre de Génétique -Hôpital d'enfants -10 Boulevard Mal de Lattre de Tassigny -BP 77908 -21079 DIJON CEDEX – Tel 03 80 29 53 13

Centres associés : CHU Nancy, Strasbourg, Reims

- **Région Auvergne-Rhône-Alpes (Coordonnateur Pr EDERY)** : CHU de LYON - Groupement Hospitalier Est (GHE) - Hôpital Femme Mère Enfant (HFME) - 59 boulevard Pinel – 69 677 BRON - Tel 04 27 85 55 73 / 04 27 85 51 41 et CHU de Clermont-Ferrand - Hôtel Dieu Boulevard Léon Malfreyt - 63058 CLERMONT FERRAND cedex 1 – Tel : 04 73 75 06 54

Centres associés : CHU Grenoble, Saint Etienne

► Centre de référence

Centre de Référence Maladies Rares C-MAVEM

C-MAVEM est le centre de référence maladies rares (CRMR) national pour les malformations de [Chiari](#), les [syringomyélies](#), les [dysraphismes](#) (spina bifida) et autres malformations vertébrales et médullaires rares.

<https://www.c-mavem.fr/>

► Association de patients

Association Scoliose et Partage, 29, rue de Vandoncourt, 25230 SELONCOURT

<https://www.scoliose.org>

Etiology (In order of priority):

- **Congenital/Structural:** Curves developing due to a structural abnormality/asymmetry of the spine and/or thoracic cavity; includes hemivertebrae, fused ribs, post-thoracotomy, or CDH.
- **Neuromuscular:** Patients with neuromuscular disease (i.e SMA, Cerebral Palsy, muscular dystrophies, etc.)
- **Syndromic:** Syndromes with known or possible association with scoliosis (including spinal dysraphism)
- **Idiopathic:** No clear causal agent (can include children with a significant co-morbidity that has no defined association with scoliosis)

Cobb Angle: Measurement of major spinal curve in position of most gravity

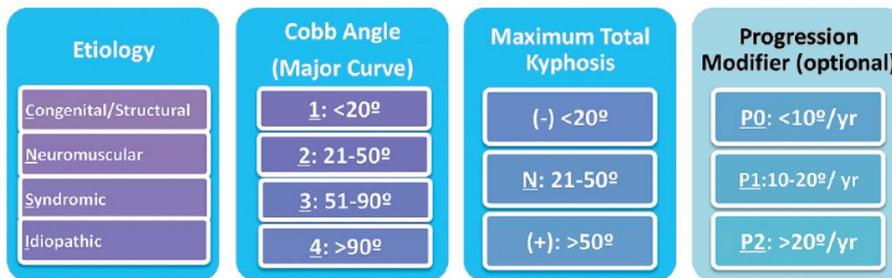
Maximum measurable Kyphosis: between any 2 levels

Annual Progression Ratio Modifier (optional):
Progression per year; min. 6 months between observation

$$(\text{Cobb @ } t_2) - (\text{Cobb @ } t_1) \quad X \quad \frac{12 \text{ months}}{[t_2-t_1]}$$

10.2.2012

Classification for EOS (C-EOS)



Etiology (In order of priority):

- **Congenital/Structural:** Curves developing due to a structural abnormality/asymmetry of the spine and/or thoracic cavity; includes hemivertebrae, fused ribs, post-thoracotomy, or CDH.
- **Neuromuscular:** Patients with neuromuscular disease (i.e SMA, Cerebral Palsy, muscular dystrophies, etc.)
- **Syndromic:** Syndromes with known or possible association with scoliosis (including spinal dysraphism)
- **Idiopathic:** No clear causal agent (can include children with a significant co-morbidity that has no defined association with scoliosis)

Cobb Angle: Measurement of major spinal curve in position of most gravity

Maximum measurable Kyphosis: between any 2 levels

Annual Progression Ratio Modifier (optional):
Progression per year; min. 6 months between observation

$$(\text{Cobb @ } t_2) - (\text{Cobb @ } t_1) \quad X \quad \frac{12 \text{ months}}{[t_2-t_1]}$$

10.2.2012

Références bibliographiques

1. Skaggs DL, Akbarnia BA, Flynn JM, Myung KS, Sponseller PD, Vitale MG, et al. A classification of growth friendly spine implants. *J Pediatr Orthop.* mai 2014;34(3):260- 74.
2. Early Onset Scoliosis Consensus Statement | Scoliosis Research Society [Internet]. [cité 15 juill 2022]. Disponible sur: <https://www.srs.org/about-srs/quality-and-safety/position-statements/early-onset-scoliosis-consensus-statement>
3. Riseborough EJ, Wynne-Davies R. A genetic survey of idiopathic scoliosis in Boston, Massachusetts. *J Bone Joint Surg Am.* juill 1973;55(5):974- 82.
4. Chatelet-Cheront. Pathologie du rachis fœtal. Echographie en pratique obstétricale. In: Elsevier Masson Paris. 2009.
5. Dubousset J, Charpak G, Dorion I, Skalli W, Lavaste F, Deguise J, et al. [A new 2D and 3D imaging approach to musculoskeletal physiology and pathology with low-dose radiation and the standing position: the EOS system]. *Bull Acad Natl Med.* févr 2005;189(2):287- 97; discussion 297-300.
6. Pedersen PH, Vergari C, Alzakri A, Vialle R, Skalli W. A reduced micro-dose protocol for 3D reconstruction of the spine in children with scoliosis: results of a phantom-based and clinically validated study using stereo-radiography. *Eur Radiol.* avr 2019;29(4):1874- 81.
7. Bouloussa H, Dubory A, Seiler C, Morel B, Bachy M, Vialle R. A radiolucent chair for sitting-posture radiographs in non-ambulatory children: use in biplanar digital slot-scanning. *Pediatr Radiol.* nov 2015;45(12):1864- 9.
8. Dobbs MB, Lenke LG, Szymanski DA, Morcuende JA, Weinstein SL, Bridwell KH, et al. Prevalence of neural axis abnormalities in patients with infantile idiopathic scoliosis. *J Bone Joint Surg Am.* déc 2002;84(12):2230- 4.
9. Diab M, Landman Z, Lubicky J, Dormans J, Erickson M, Richards BS, et al. Use and outcome of MRI in the surgical treatment of adolescent idiopathic scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976).* 15 avr 2011;36(8):667- 71.
10. Loder RT, Stasikelis P, Farley FA. Sagittal profiles of the spine in scoliosis associated with an Arnold-Chiari malformation with or without syringomyelia. *J Pediatr Orthop.* août 2002;22(4):483- 91.
11. Inoue M, Minami S, Nakata Y, Otsuka Y, Takaso M, Kitahara H, et al. Preoperative MRI analysis of patients with idiopathic scoliosis: a prospective study. *Spine (Phila Pa 1976).* 1 janv 2005;30(1):108- 14.
12. Nachemson A. A long term follow-up study of non-treated scoliosis. *Acta Orthop Scand.* 1968;39(4):466- 76.
13. Pehrsson K, Danielsson A, Nachemson A. Pulmonary function in adolescent idiopathic scoliosis: a 25 year follow up after surgery or start of brace treatment. *Thorax.* mai 2001;56(5):388- 93.
14. James JI, Lloyd-Roberts GC, Pilcher MF. Infantile structural scoliosis. *J Bone Joint Surg Br.* nov 1959;41-B:719- 35.
15. Williams BA, Matsumoto H, McCalla DJ, Akbarnia BA, Blakemore LC, Betz RR, et al. Development and initial validation of the Classification of Early-Onset Scoliosis (C-EOS). *J Bone Joint Surg Am.* 20 août 2014;96(16):1359- 67.
16. Cyr M, Hilaire TS, Pan Z, Thompson GH, Vitale MG, Garg S, et al. Classification of Early Onset Scoliosis has Excellent Interobserver and Intraobserver Reliability. *J Pediatr Orthop.* janv 2017;37(1):e1- 3.
17. Park HY, Matsumoto H, Feinberg N, Roye DP, Kanj WW, Betz RR, et al. The Classification for Early-onset Scoliosis (C-EOS) Correlates With the Speed of Vertical Expandable Prosthetic Titanium Rib (VEPTR) Proximal Anchor Failure. *J Pediatr Orthop.* sept 2017;37(6):381- 6.
18. Mehta MH. The rib-vertebra angle in the early diagnosis between resolving and progressive infantile scoliosis. *J Bone Joint Surg Br.* mai 1972;54(2):230- 43.
19. Sturm PF, Anadio JM, Dede O. Recent advances in the management of early onset scoliosis. *Orthop Clin North Am.* oct 2014;45(4):501- 14.

20. Yang S, Andras LM, Redding GJ, Skaggs DL. Early-Onset Scoliosis: A Review of History, Current Treatment, and Future Directions. *Pediatrics*. janv 2016;137(1).
21. Weinstein SL, Dolan LA, Wright JG, Dobbs MB. Effects of bracing in adolescents with idiopathic scoliosis. *N Engl J Med*. 17 oct 2013;369(16):1512- 21.
22. Sanders JO, D'Astous J, Fitzgerald M, Khoury JG, Kishan S, Sturm PF. Derotational casting for progressive infantile scoliosis. *J Pediatr Orthop*. sept 2009;29(6):581- 7.
23. Gussous YM, Tarima S, Zhao S, Khan S, Caudill A, Sturm P, et al. Serial Derotational Casting in Idiopathic and Non-Idiopathic Progressive Early-Onset Scoliosis. *Spine Deform*. mai 2015;3(3):233- 8.
24. Thometz J, Liu X, Rizza R, English I, Tarima S. Effect of an elongation bending derotation brace on the infantile or juvenile scoliosis. *Scoliosis Spinal Disord*. 2018;13:13.
25. Moreau S, Lonjon G, Mazda K, Ilharreborde B. Detorsion night-time bracing for the treatment of early onset idiopathic scoliosis. *Orthop Traumatol Surg Res*. déc 2014;100(8):935- 9.
26. Koller H, Zenner J, Gajic V, Meier O, Ferraris L, Hitzl W. The impact of halo-gravity traction on curve rigidity and pulmonary function in the treatment of severe and rigid scoliosis and kyphoscoliosis: a clinical study and narrative review of the literature. *Eur Spine J*. mars 2012;21(3):514- 29.
27. Garabekyan T, Hosseinzadeh P, Iwinski HJ, Muchow RD, Talwalkar VR, Walker J, et al. The results of preoperative halo-gravity traction in children with severe spinal deformity. *J Pediatr Orthop B*. janv 2014;23(1):1- 5.
28. Kuklo TR, Lenke LG, O'Brien MF, Lehman RA, Polly DW, Schroeder TM. Accuracy and efficacy of thoracic pedicle screws in curves more than 90 degrees. *Spine (Phila Pa 1976)*. 15 janv 2005;30(2):222- 6.
29. Suk SI, Lee CK, Kim WJ, Chung YJ, Park YB. Segmental pedicle screw fixation in the treatment of thoracic idiopathic scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 15 juin 1995;20(12):1399- 405.
30. Kim YJ, Lenke LG, Bridwell KH, Cho YS, Riew KD. Free hand pedicle screw placement in the thoracic spine: is it safe? *Spine (Phila Pa 1976)*. 1 févr 2004;29(3):333- 42; discussion 342.
31. Reames DL, Smith JS, Fu K-MG, Polly DW, Ames CP, Berven SH, et al. Complications in the surgical treatment of 19,360 cases of pediatric scoliosis: a review of the Scoliosis Research Society Morbidity and Mortality database. *Spine (Phila Pa 1976)*. 15 août 2011;36(18):1484- 91.
32. Hicks JM, Singla A, Shen FH, Arlet V. Complications of pedicle screw fixation in scoliosis surgery: a systematic review. *Spine (Phila Pa 1976)*. 15 mai 2010;35(11):E465-470.
33. Chan A, Parent E, Narvacan K, San C, Lou E. Intraoperative image guidance compared with free-hand methods in adolescent idiopathic scoliosis posterior spinal surgery: a systematic review on screw-related complications and breach rates. *Spine J*. sept 2017;17(9):1215- 29.
34. Winter RB, Moe JH. The results of spinal arthrodesis for congenital spinal deformity in patients younger than five years old. *J Bone Joint Surg Am*. mars 1982;64(3):419- 32.
35. Redding GJ. Early Onset Scoliosis: A Pulmonary Perspective. *Spine Deform*. nov 2014;2(6):425- 9.
36. Karol LA, Johnston C, Mladenov K, Schochet P, Walters P, Browne RH. Pulmonary function following early thoracic fusion in non-neuromuscular scoliosis. *J Bone Joint Surg Am*. juin 2008;90(6):1272- 81.
37. Moe JH, Kharrat K, Winter RB, Cummine JL. Harrington instrumentation without fusion plus external orthotic support for the treatment of difficult curvature problems in young children. *Clin Orthop Relat Res*. mai 1984;(185):35- 45.
38. Klemme WR, Denis F, Winter RB, Lonstein JW, Koop SE. Spinal instrumentation without fusion for progressive scoliosis in young children. *J Pediatr Orthop*. déc 1997;17(6):734- 42.
39. Akbarnia BA, Breakwell LM, Marks DS, McCarthy RE, Thompson AG, Canale SK, et al. Dual growing rod technique followed for three to eleven years until final fusion: the effect of frequency of lengthening. *Spine*. 20 avr 2008;33(9):984- 90.

40. Sankar WN, Skaggs DL, Emans JB, Marks DS, Dormans JP, Thompson GH, et al. Neurologic risk in growing rod spine surgery in early onset scoliosis: is neuromonitoring necessary for all cases? *Spine (Phila Pa 1976)*. 15 août 2009;34(18):1952-5.
41. Bess S, Akbarnia BA, Thompson GH, Sponseller PD, Shah SA, El Sebaie H, et al. Complications of growing-rod treatment for early-onset scoliosis: analysis of one hundred and forty patients. *J Bone Joint Surg Am*. 3 nov 2010;92(15):2533-43.
42. Choi E, Yaszay B, Mundis G, Hosseini P, Pawelek J, Alanay A, et al. Implant Complications After Magnetically Controlled Growing Rods for Early Onset Scoliosis: A Multicenter Retrospective Review. *J Pediatr Orthop*. déc 2017;37(8):e588-92.
43. Campbell RM, Smith MD, Mayes TC, Mangos JA, Willey-Courand DB, Kose N, et al. The effect of opening wedge thoracostomy on thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am*. août 2004;86(8):1659-74.
44. Waldhausen JHT, Redding G, White K, Song K. Complications in using the vertical expandable prosthetic titanium rib (VEPTR) in children. *J Pediatr Surg*. nov 2016;51(11):1747-50.
45. Stokes IA, Spence H, Aronsson DD, Kilmer N. Mechanical modulation of vertebral body growth. Implications for scoliosis progression. *Spine*. 15 mai 1996;21(10):1162-7.
46. Betz RR, Ranade A, Samdani AF, Chafetz R, D'Andrea LP, Gaughan JP, et al. Vertebral body stapling: a fusionless treatment option for a growing child with moderate idiopathic scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 15 janv 2010;35(2):169-76.
47. 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. *Spine (Phila Pa 1976)*. déc 2015;40(24):E1305-1314.
48. Samdani AF, Ames RJ, Kimball JS, Pahys JM, Grewal H, Pelletier GJ, et al. Anterior vertebral body tethering for idiopathic scoliosis: two-year results. *Spine (Phila Pa 1976)*. 15 sept 2014;39(20):1688-93.
49. Crawford CH, Lenke LG. Growth modulation by means of anterior tethering resulting in progressive correction of juvenile idiopathic scoliosis: a case report. *J Bone Joint Surg Am*. janv 2010;92(1):202-9.
50. Ouellet J. Surgical technique: modern Luqué trolley, a self-growing rod technique. *Clin Orthop Relat Res*. mai 2011;469(5):1356-67.
51. McCarthy RE, McCullough FL. Shilla Growth Guidance for Early-Onset Scoliosis: Results After a Minimum of Five Years of Follow-up. *J Bone Joint Surg Am*. 7 oct 2015;97(19):1578-84.