



Université Lille 2
Droit et Santé

UNIVERSITÉ DU DROIT ET DE LA SANTÉ - LILLE 2
FACULTE DE MEDECINE HENRI WAREMBOURG

Année universitaire : 2013-2014

THÈSE POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT DE
DOCTEUR EN MÉDECINE

**HÉMIVERTÈBRES : ANALYSE DE LEUR ÉVOLUTION ET
CONSÉQUENCES DES TRAITEMENTS**
Étude descriptive rétrospective bicentrique, à propos de 77 cas.

Présentée et soutenue publiquement le 18 Mars 2014 à 18 h
au Pôle Formation

Par Julien DÉCAUDAIN

JURY

Président :

Monsieur le Professeur Bernard HERBAUX

Assesseurs :

Monsieur le Professeur Matthieu VINCHON

Madame le Professeur Nathalie BOUTRY

Monsieur le Docteur Christian MORIN

Directeur de Thèse :

Monsieur le Docteur Damien FRON

La Faculté n'entend donner aucune approbation aux opinions émises dans les thèses : celles-ci sont propres à leurs auteurs.

SOMMAIRE

RÉSUMÉ	12
INTRODUCTION	13
I- LES HÉMIVERTÈBRES : RAPPELS	15
1. Épidémiologie et malformations associées	16
1.1 Données épidémiologiques	16
1.2 Malformations associées	16
1.3 Syndromes malformatifs fréquemment rencontrés	18
Syndromes génétiques	18
Syndrome de Klippel-Feil	19
Syndrome de Goldenhar ou dysplasie oculo-auriculo-vertébrale (DOAV)	20
L'association VACTERL	21
2. Embryologie, histogenèse et croissance du rachis - physiopathologie des malformations congénitales du rachis	22
2.1 Embryologie du rachis	22
Embryologie générale de l'axe vertébro-médullaire	22
Embryologie segmentaire	25
2.2 Histogenèse et croissance du rachis	26
Histogenèse	26
Croissance	27
2.3 Physiopathologie des malformations congénitales du rachis	27
Anomalies de la neurulation	27
Anomalies de la ligne primitive et notochordales	28
Anomalies du canal neurentérique	28
Syndrome de régression caudale	28
Anomalies de formation et de segmentation vertébrale	28
Physiopathologie des cyphoses	30
3. Classifications des malformations congénitales du rachis	31
3.1 Classifications généralistes	31
Les classifications « classiques »	31
Les classifications globales	35
Apport des reconstructions 3D et classifications récentes	41
3.2 Classifications des cyphoses congénitales	43

4. Diagnostic – imagerie	47
4.1 Diagnostic positif – diagnostic anténatal	47
Diagnostic positif	47
Diagnostic anténatal	47
4.2 Radiographie standard et EOS : les techniques de mesure	48
4.3 Examens complémentaires	51
TDM et reconstructions 3D	51
Reconstructions « planicylindriques » multiplanaires scannographiques	52
Recherche d’anomalies associées et place de l’IRM médullaire	53
5. Évolution naturelle des hémivertèbres	54
5.1 Généralités : risque évolutif des hémivertèbres	54
5.2 Évolution dans le plan frontal	55
Les hémivertèbres uniques	55
Les hémivertèbres multiples	55
Cas particulier : les hémivertèbres jonctionnelles	56
Cas particulier : les hémivertèbres associées à une barre contro-latérale	56
5.3 Évolution dans le plan sagittal : les cyphoses congénitales par hémivertèbre	57
6. Traitement	58
6.1 Principes généraux	58
6.2 Techniques chirurgicales et indications	58
En période de croissance	59
En fin de croissance : correction éventuelle et fusion rachidienne	66
Cas particulier du traitement des cyphoses par hémivertèbre	68
II- MATÉRIEL ET MÉTHODE	71
1. Méthodologie	72
1.1 Critères d’inclusion et description générale de notre série	72
Critères d’inclusion	72
Description générale de notre série	73
1.2 Recueil de données cliniques	74
1.3 Recueil de données radiologiques	75
1.4 Outils statistiques	77
Pour l’étude descriptive	77
Pour l’étude analytique	77
2. Matériel : données épidémiologiques de notre série	78
2.1 Sex ratio	78

2.2 Âge de découverte, recul moyen.....	78
2.3 Mode de découverte	78
2.4 Localisation et caractère surnuméraire ou non des hémivertèbres.....	79
2.5 Types d'hémivertèbre, confirmation ou non.....	80
2.6 Malformations associées.....	81
III- RÉSULTATS	84
1. Étude descriptive : données thérapeutiques et évolution naturelle.....	85
1.1 Données thérapeutiques	85
Hémivertèbres non opérées	85
Hémivertèbres opérées	85
Statistique descriptive du traitement de première intention de l'hémivertèbre en fonction de son type et de son secteur	89
Conclusion sur les indications chirurgicales de notre série	93
Conclusion sur les complications de notre série	94
Cas particulier des cyphoses pures par hémivertèbre postérieure.....	95
1.2 Évolution naturelle	96
Selon le type de segmentation	96
Selon la localisation.....	98
2. Étude analytique : conséquence des traitements, résultats	102
2.1 Critères de bons, moyens et mauvais résultats	102
2.2 Répartition globale des bons, moyens et mauvais résultats	103
Pour toute la série	103
Patients non opérés vs patients opérés.....	103
2.3 Conséquences des différents traitements chirurgicaux	104
Conséquences des arthrodèses de la convexité réalisées en première intention	104
Conséquences des exérèses réalisées en première intention	110
Comparaison d'efficacité entre arthrodèse de la convexité et exérèse de l'hémivertèbre, en régions lombaire et jonctionnelle (traitement de première intention)	112
Conséquences des arthrodèses définitives réalisées à maturation osseuse.....	113
2.4 Cas particulier des hémivertèbres « alternées ».....	116
2.5 Étude des mauvais résultats et hypothèses probables.....	117
2.6 Cas particulier des cyphoses pures par hémivertèbre	119
IV- DISCUSSION	120
1. Comparaison de nos données avec celles de la littérature	121
1.1 Comparaison des données épidémiologiques.....	121
1.2 Comparaison des indications chirurgicales, taux de complications.....	122

1.3 Comparaison des résultats chirurgicaux	122
2. Biais de l'étude	124
2.1 Biais de sélection	124
Spécificité du recrutement	124
Perdus de vue	124
2.2 Biais radiographiques	124
Dans la mesure angulaire (biais de mesure)	124
Dans la définition du type de segmentation de l'hémivertèbre (biais de classement)	125
2.3 Biais inhérents à une étude rétrospective.....	125
3. L'évolution naturelle des hémivertèbres dans le plan frontal et dans le plan sagittal.....	127
3.1 Par rapport aux données de la littérature	127
3.2 Importance de l'imagerie complémentaire pour prévoir l'évolution des hémivertèbres ...	128
4. Comment expliquer les mauvais résultats de notre série ?	129
5. Quelles indications retenir de notre étude ?.....	130
5.1 Les indications chirurgicales	130
Arthrodèse de la convexité ou exérèse de l'hémivertèbre en régions lombaire et jonctionnelle ?	130
Place de l'arthrodèse définitive à l'adolescence	130
5.2 Arthrodèse de la convexité dans l'enfance : voie postérieure isolée ou circonférentielle ? Instrumentée ou non ? À quel âge ?	131
CONCLUSION	133
BIBLIOGRAPHIE	136
ANNEXES.....	148

RÉSUMÉ

Titre de la Thèse :

Hémivertèbres : analyse de leur évolution et conséquences des traitements. *Étude descriptive rétrospective bicentrique, à propos de 77 cas.*

Contexte : L'évolution naturelle des hémivertèbres a déjà été détaillée dans la littérature, notamment à travers les publications de Winter puis McMaster. Celles-ci souffrent néanmoins d'un manque de précision quant à la documentation du type d'hémivertèbre, et d'informations sur l'évolution du profil. Le profil est également un élément négligé lors de la publication des résultats chirurgicaux pour cette pathologie. Notre étude a pour but de faire un état des lieux de l'évolution des hémivertèbres parmi les patients soignés dans la région, et des résultats globaux au plus long recul selon le traitement mis en œuvre.

Méthode : Il s'agit d'une étude descriptive, rétrospective, et bicentrique (CHRU de Lille et Institut Calot de Berck-Sur-Mer), regroupant 69 patients pour 77 hémivertèbres de localisation thoracique ou lombaire. Différentes données ont été analysées, dont le type de segmentation, confirmé ou non par une imagerie complémentaire, et les données radiographiques de face et de profil aux âges-clés.

Résultats : L'étude descriptive montre que les hémivertèbres semi-segmentées ainsi que les hémivertèbres de localisation lombaire ont une évolution aléatoire sur le profil. L'étude analytique montre que les gestes chirurgicaux modifient les paramètres sagittaux de manière plus importante que les paramètres frontaux, sauf dans les cas d'exérèses. Nous proposons de classer les résultats selon une nouvelle modalité, incluant autant les paramètres radiographiques de profil que les paramètres frontaux.

Conclusion : La cyphose ou la lordose segmentaire est un paramètre important à surveiller jusqu'à la fin de la croissance ; il conditionne le résultat au plus long recul radiographique.

L'exérèse de l'hémivertèbre en région lombaire est un geste fiable, donnant de meilleurs résultats que l'arthrodèse de la convexité. L'arthrodèse de la convexité pour une hémivertèbre jonctionnelle expose systématiquement à de mauvais résultats dans notre expérience ; et lorsqu'elle est réalisée pour n'importe quelle autre localisation, d'autant plus si le geste est réalisé par voie postérieure isolée, tout échec ou phénomène de vilebrequin doit être guetté, et corrigé si nécessaire. Tous les patients doivent être suivis jusqu'à l'âge adulte, et une place doit être laissée à l'arthrodèse définitive en fin de croissance en cas de mauvais résultats. Une imagerie complémentaire (scanner ou IRM) devrait être réalisée à titre systématique pour documenter le type de l'hémivertèbre.

INTRODUCTION

L'avancée des connaissances sur l'évolution et le traitement des hémivertèbres a été largement soutenue par les travaux de Winter ^[1-5].

Néanmoins, les études précises sur l'évolution de celles-ci dans l'enfance, ainsi que les conséquences des traitements couramment entrepris – comme l'arthrodèse de la convexité ou l'exérèse de l'hémivertèbre – notamment sur l'équilibre frontal et sagittal, et sur l'évolution des courbures de profil, ne sont pas nombreuses.

Ce travail s'efforcera donc, après un rappel (qui insistera surtout sur l'embryologie et les différents types de classification des hémivertèbres) nécessaire pour la compréhension du mode évolutif de cette pathologie malformative, ainsi que des traitements que l'on peut proposer, de présenter notre série.

Celle-ci est une étude rétrospective bicentrique réalisée au CHRU de Lille et à l'Institut Calot de Berck-Sur-Mer.

Nous nous attacherons à répondre aux questions suivantes :

- Comment évoluent naturellement les hémivertèbres, non seulement de face, mais aussi sur le profil, en fonction de leur localisation et de leur type ?
- Comment agissent les différents traitements chirurgicaux sur les angulations et l'équilibre de face et de profil, ainsi que sur les courbures naturelles de profil du rachis ?
- Quelle est, de manière générale, la qualité du résultat au plus long recul, en fonction des traitements employés ?

Nous discuterons alors ces informations à la lumière des articles princeps qui constituent la bibliographie de ce travail, et nous proposerons des axes de réflexion quant à l'explication des mauvais résultats de notre série, et aux indications chirurgicales à retenir de cette étude.



I- LES HÉMIVERTÈBRES : RAPPELS

1. Épidémiologie et malformations associées

1.1 Données épidémiologiques

L'incidence approximative de la scoliose malformative, ou « scoliose congénitale » (terme utilisé par les anglo-saxons, réservé aux scolioses dues à une malformation congénitale du rachis, quel que soit son type, par opposition aux scolioses idiopathiques) est estimée à 0,5 à 1 naissance sur 1000 [6, 7].

Les malformations les plus souvent retrouvées, par ordre de fréquence, sont : l'hémivertèbre (qui est le plus souvent une pièce surnuméraire), le bloc vertébral, la vertèbre papillon, la vertèbre en coin, et la barre vertébrale.

Le sex ratio (M/F) est de 0,68 (1 : 1,47).

Le ratio anomalie vertébrale isolée / anomalies vertébrales multiples est de 0,38 (1 : 2,63).

L'âge moyen au diagnostic est de 1,9 ans (0-6 ans) [8].

Les malformations congénitales vertébrales isolées, telles que les hémivertèbres, n'ont pas de caractère familial reconnu.

1.2 Malformations associées

Les malformations associées aux scolioses malformatives de manière générale ne sont pas rare (environ 60% des cas) [9-12], et 1 patient sur 6 présenterait une anomalie malformative sans rapport avec le squelette axial ou la moelle épinière [13], même si les études échographiques anténatales font état de plus [14-16]. Cela est dû au fait que ces malformations sont liées à des perturbations significatives du développement embryonnaire.

Deux types de facteurs sont incriminés :

- les facteurs génétiques, ou chromosomiques, dits « facteurs intrinsèques »
- les facteurs environnementaux (agents tératogènes) ou facteurs extrinsèques.

Il semble désormais évident que le type de malformation d'organe associée soit en rapport avec le niveau de la malformation vertébrale : par exemple, les malformations cardiaques sont fréquemment associées à des malformations vertébrales thoraciques, alors que les malformations rénales ou les imperforations anales sont plus volontiers associées à des malformations vertébrales lombaires.

La notion de « developmental field concept » (ou concept de « champ de développement »), introduite par Opitz [17, 18], permet de mieux comprendre l'implication multisystémique des anomalies. Les anomalies du champ de développement sont définies par Opitz comme « des unités

dysmorphogénétiques réactives de l'organisme en développement, conduisant à la structure finale ». Cela concerne donc des associations spécifiques de malformations qui peuvent être attribuées à différentes causes (intrinsèques ou extrinsèques). Par exemple, les malformations vertébrales et les malformations costales, de part leur association fréquente, et quelle que soit leur étiologie, constituent une anomalie du champ de développement. Le syndrome VACTERL est un exemple d'anomalie primaire polytopique du champ de développement.

Les malformations les plus couramment rencontrées sont répertoriées ci-après, par appareil :

• Système nerveux :

- anomalies de la moelle épinière (dans 20% des cas de scoliose congénitale) [7, 19-23], la plus fréquente étant la diastématomyélie. On retrouve également, de manière moins fréquente : le kyste neurentérique, les kystes dermoïde et épidermoïde, le tératome sacro-coccygien, le lipome, l'absence de racine nerveuse, la moelle attachée, la syringomyélie.

Les malformations médullaires sont plus fréquentes dans les cas de barre unilatérale associée à une ou des hémivertèbres, et dans les cas de malformations lombo-sacrées [24].

- paralysie des nerfs crâniens
- malformation de Chiari
- kyste arachnoïdien
- malformation de Dandy-Walker (hydrocéphalie, agénésie vermiennne, kyste de la fosse cérébrale postérieure).

• Tractus uro-génital (dans 34 % des cas de scoliose congénitale) :

- exstrophie vésicale et épispadias, hypospadias, valves de l'urètre postérieur
- ectopie testiculaire
- fistule recto-vaginale, duplicité utérine
- anomalies rénales ou urétérales dans 13 % des cas (ectopie rénale, hypoplasie rénale, rein unique, rein en fer à cheval, syndrome de jonction pyélo-urétérale, hydronéphrose)
- syndrome de Potter (agénésie rénale bilatérale).

• Système digestif :

- atrésie de l'oesophage
- fistule trachéo-œsophagienne
- imperforation anale
- splénomégalie, rate accessoire
- sténose hypertrophique du pylore.

• Système cardio-vasculaire :

- anomalies du septum interventriculaire
- anomalies du septum interatrial
- persistance du canal artériel
- tétralogie de Fallot
- transposition des gros vaisseaux
- sténose pulmonaire
- maladie de l'oreillette.

• Autres :

- agénésie sacrée
- hypoplasie radiale
- pied bot
- luxation congénitale de hanche
- surélévation congénitale de la scapula (déformation de Sprengel)
- asymétrie faciale
- surdit  cong nitale.

1.3 Syndromes malformatifs fr quemment rencontr s

De nombreuses associations syndromiques ont  t  rapport es aux malformations cong nitaless du rachis ^[25] (*voir annexe 1*).

Nous d taillerons ci-apr s les plus fr quentes.

Syndromes g n tiques

• **Syndrome de Jarcho-Levin ou dysostose spondylo-costale autosomique r cessive (DSAR) :**

Il s'agit d'une maladie autosomique r cessive, dont la s v rit  est variable. 4 g nes ont  t  identifi s, tous impliqu s dans la voie de signalisation « Notch ». Les malformations vert brales sont surtout un d faut de segmentation vert brale et costale, responsable de barres et de blocs vert braux, et de fusions costales (*voir figure 1*), mais on retrouve  galement des h mivert bres (d faut de formation). Sur le plan clinique, on retrouve un cou court pr sentant peu de mobilit , un d collement des omoplates, un tronc court. Les autres malformations (neurologiques, cardiaques,

génito-urinaires, ...) sont rares. L'enjeu est surtout respiratoire (insuffisance respiratoire et infections pulmonaires), en raison du petit thorax.



Figure 1 : anomalies costales et vertébrales d'un syndrome de Jarcho-Levin : fusions costales gauches et barre vertébrale gauche en T6-T7-T8-T9, associées à une barre vertébrale droite en L2-L3-L4. (d'après Journal of Pediatric Neurosciences).

• **Syndrome d'Alagille :**

Il s'agit d'une maladie autosomique dominante, le gène incriminé étant JAG1, impliqué également dans la voie de signalisation « Notch ». Sa prévalence est de 1/70 000. L'anomalie vertébrale est l'aile de papillon (présente dans 50% des cas). La gravité du tableau est surtout marquée par la cholestase chronique liée à une paucité des voies biliaires intra-hépatiques, une sténose des artères pulmonaires, des complications ophtalmiques. Sont également présents une dysmorphie faciale caractéristique, un radius et un cubitus courts, une brachyphalangie.

Syndrome de Klippel-Feil

Il est caractérisé par un défaut de segmentation des somites cervicaux, résultant en une fusion congénitale des vertèbres cervicales (*voir figure 2*). Sa prévalence est estimée à 1/50 000. L'expression phénotypique est variable, et la triade classique « cou court, limitation des mobilités du cou, et implantation postérieure basse des cheveux » n'est pas toujours retrouvée en totalité. Le risque est la myélopathie compressive due à la sténose cervicale congénitale parfois associée.



Figure 2 : bloc vertébral C4-C7 dans le cadre d'un syndrome de Klippel Feil (d'après le site internet « Radiology picture of the day »), et aspect clinique.

Syndrome de Goldenhar ou dysplasie oculo-auriculo-vertébrale (DOAV)

Sa prévalence est estimée à entre 1/5 600 et 1/20 000 naissances. Il est caractérisé par une hypoplasie faciale asymétrique, associée à des anomalies oculaires, une microtie, des appendices ou sinus pré-auriculaires avec plus ou moins dysplasie du pavillon (voir figure 3), et des malformations vertébrales : fusion des vertèbres cervicales, platybasie, « puzzle vertébral », ... Dans 50 % des cas, d'autres malformations sont présentes, potentiellement graves : cardiaques, cérébrales, rénales, digestives.



Figure 3 : appendices pré-auriculaires et dysplasie du pavillon dans le cadre d'un syndrome de Goldenhar (d'après « Jornal de Pediatria »).

L'association VACTERL

Il s'agit d'un ensemble de malformations associées, caractérisé par la présence d'au moins 3 des malformations suivantes :

- anomalies vertébrales (V)
- imperforation anale (A)
- malformations cardiaques (C)
- fistule trachéo-œsophagienne (T pour Trachea, E pour Esophagus)
- malformations rénales (R) (agénésie, rein en fer à cheval, kyste ou dysplasie rénale)
- anomalies des membres (L pour Limbs) (anomalies radiales et du pouce).

2. Embryologie, histogenèse et croissance du rachis - physiopathologie des malformations congénitales du rachis

Il est indispensable de connaître et comprendre l'embryologie et le développement du rachis pour appréhender correctement ses malformations congénitales et les classifications existantes [27-29].

Nous séparerons l'embryologie du rachis (0-52^{ème} jour de vie embryonnaire) de son histogenèse et croissance qui commencent lors de la vie fœtale, avant d'aborder les principales hypothèses physiopathologiques à ces malformations.

2.1 Embryologie du rachis

Embryologie générale de l'axe vertébro-médullaire

- **Lors de la gastrulation** :

La gastrulation est la procédure qui permet de passer d'un disque bilaminaire (2 couches : l'épiblaste et l'hypoblaste, entourées par la cavité amniotique d'une part, et le lécithocèle ou sac vitellin, ou « *yolk sac* » d'autre part) à un disque embryonnaire trilaminaire. Elle se déroule lors de la 3^{ème} semaine de vie embryonnaire.

Elle commence par la formation de la **ligne primitive** à partir de l'épiblaste. À partir de celle-ci vont se créer les 3 feuillets embryonnaires : l'**ectoderme**, le **mésoderme**, et l'**entoderme**. À la partie céphalique de la ligne primitive, on retrouve le **nœud primitif**.

Lors de la gastrulation, on assiste à la formation de la **notochorde**.

Elle commence au 19^{ème} jour par la création du **processus notochordal** (également appelé « prolongement céphalique »), qui est une invagination épiblastique à partir du nœud primitif, allant jusqu'à la **plaque préchordale** (*voir figure 1*).

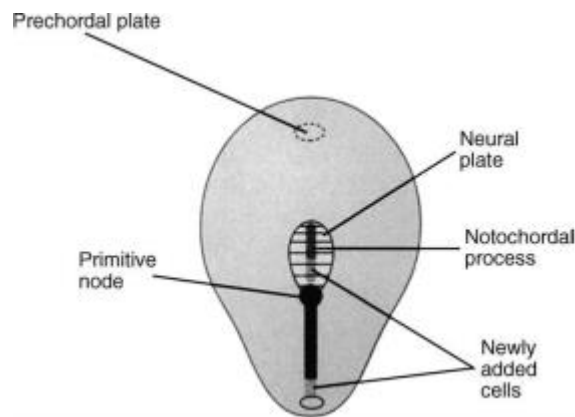


Figure 1 : développement du processus notochordal, d'après Moore.

Le processus notochordal est donc constitué de chordo-mésoblaste et d'un canal axial central. Au 23^{ème} jour, il fusionne avec l'entoderme sous-jacent pour former la **plaque chordale**, et se résorbe ventralement. Les 2 cavités (amniotique et vitelline), communiquent alors transitoirement (pendant environ une journée), par l'intermédiaire du **canal neurentérique**.

Vers le 25^{ème} jour, la plaque chordale se détache de l'entoderme, et forme un cordon plein : la **notochorde**, située au sein du mésoderme (*voir figure 2*). Elle joue un rôle dans l'induction :

- de l'ectoderme sus-jacent pour créer le neuro-ectoderme, qui formera la **plaque neurale**
- des **corps vertébraux**, et du **nucleus pulposus**.

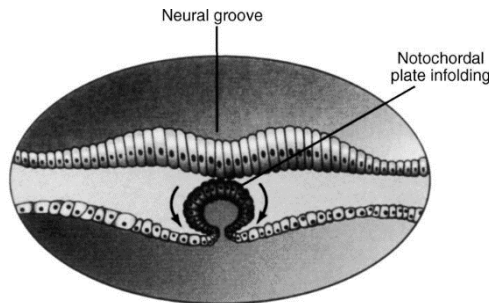


Figure 2 : formation de la notochorde, d'après Moore.

La ligne primitive, elle, régresse en direction de l'éminence caudale, et donne naissance au cône terminal de la moelle épinière. Elle disparaît au 29^{ème} jour.

De part et d'autre de cette ligne primitive en voie de régression, le mésoderme se différencie en 3 structures (*voir figure 3*) :

- le mésoderme para-axial
- le mésoderme intermédiaire
- le mésoderme latéral.

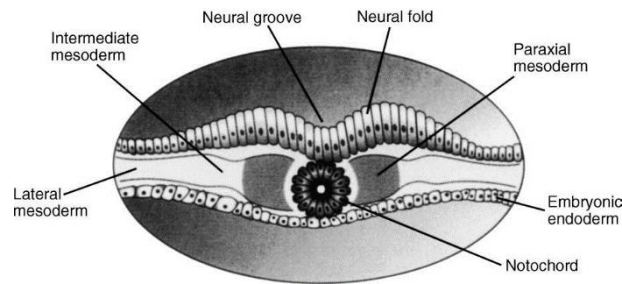


Figure 3 : différenciation du mésoderme autour de la notochorde, d'après Moore.

• La neurulation :

- 1^{ère} étape : la formation du tube neural :

La neurulation est la formation du tissu nerveux. Elle commence par la formation de la **plaque neurale**, à partir du 19^{ème} jour, créée à partir du neuro-ectoderme, provenant de l'ectoderme, sous l'action inductrice de la notochorde.

Au cours de la 3^{ème} semaine, les bords de la plaque neurale se surélèvent, c'est la formation de la **gouttière neurale**, puis du **tube neural** le 25^{ème} jour. Le tube neural délimite la future cavité épendymaire.

La fermeture du tube neural commence en région cervicale, et se fait vers la partie céphalique (le **neuropore antérieur** se fermant le 29^{ème} jour) et vers la partie caudale (le **neuropore postérieur**, correspondant au futur filum terminale, se fermant le 30^{ème} jour).

Lors de la fermeture du tube neural, des amas de cellules migrent latéralement de la plaque neurale pour former les **crêtes neurales**.

Ces crêtes neurales sont à l'origine des ganglions rachidiens, des nerfs rachidiens postérieurs, des nerfs périphériques du système nerveux autonome, des méninges, des mélanocytes, et des cellules cartilagineuses des arcs branchiaux.

- 2^{ème} étape : la canalisation secondaire :

C'est la confluence de vacuoles au sein de la masse cellulaire caudale, qui crée un 2^{ème} tube neural, se raccordant avec le premier. Cette étape se déroule du 28^{ème} au 48^{ème} jour. À son terme, on compte 42 à 48 somites, soit 8 à 10 paires coccygiennes.

- 3^{ème} étape : la différenciation régressive rétrograde :

Elle s'étend du 48^{ème} jour à la naissance. C'est la régression du tube neural entre le ventricule terminal et le vestige médullaire coccygien (amas de cellules épidermiques). Cela donne naissance

à un cordon fibreux : le filum terminale. Cela fait « remonter » le cône terminal en L2-L3 à la naissance, puis en L1-L2 à 2 mois de vie.

Embryologie segmentaire

À partir de l'induction de la chorde vont se créer, dans le mésoderme para-axial, les **sclérotomes**, en organisation métamérique autour de la chorde. Chaque sclérotome présente une organisation crâniale, comprenant le disque intervertébral et un nerf segmentaire, et une organisation caudale. Entre deux sclérotomes existe un vaisseau intersegmentaire. Le corps vertébral est constitué de la réunion de deux héli-sclérotomes (une partie crâniale de l'un et une partie caudale de l'autre), il est donc d'origine « intersegmentaire » (voir figure 4).

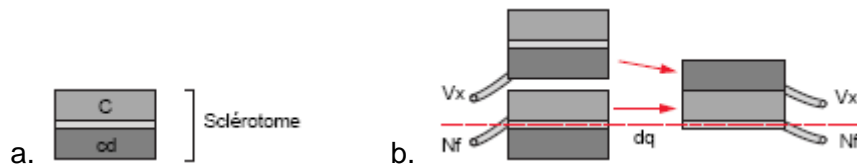


Figure 4 : a. Organisation générale d'un sclérotome (C = partie crâniale, cd = partie caudale, avec le disque entre les deux). b. Constitution du corps vertébral à partir de 2 héli-sclérotomes (dq = disque, Vx = vaisseau segmentaire, Nf = nerf segmentaire). D'après Bollini et Jouve.

Le mésoderme para-axial donne également naissance aux **myotomes** et aux **dermatomes**, toujours en organisation métamérique (voir figure 5).

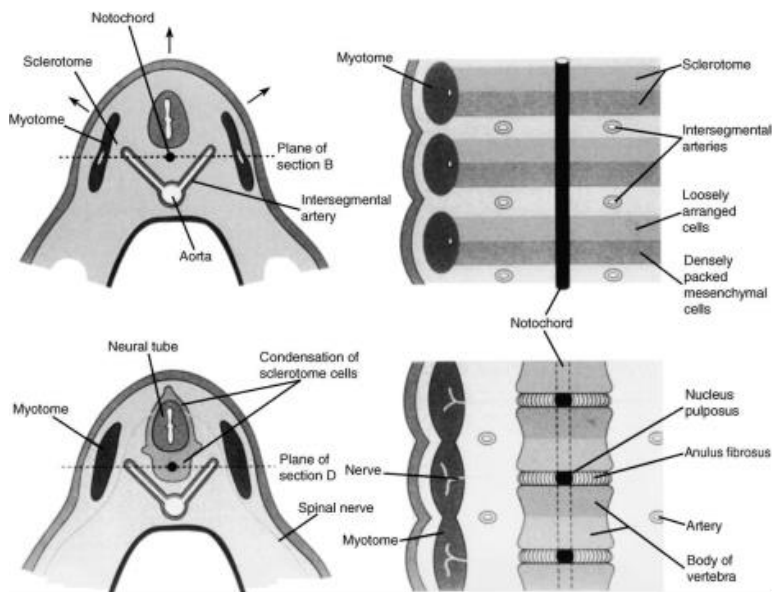


Figure 5 : Organisation des somites en sclérotomes et dermomyotomes, à 2 étapes-clés : lors de l'induction notochordale, et lors de la formation vertébrale. D'après Moore.

La corde, en involuant, laisse un résidu : le nucleus pulposus.

2.2 Histogenèse et croissance du rachis

Histogenèse

L'histogenèse débute au 45^{ème} jour de vie embryonnaire par la **chondrification** des condensations mésenchymateuses ^[30] (voir figure 6). Il existe un centre de chondrification dans le corps vertébral, et deux en arrière, de part et d'autre du canal vertébral, qui donnent chacun un héli-arc postérieur et la base du pédicule.

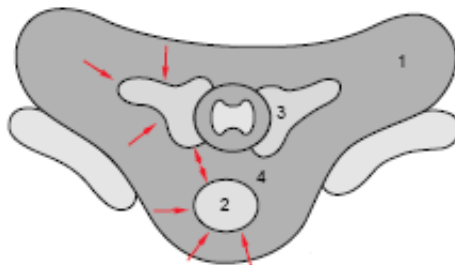


Figure 6 : chondrification du mésenchyme vertébral. 1 : mésenchyme, 2 : chondrification du corps vertébral, 3 : chondrification des pédicules et des arcs postérieurs, 4 : mésenchyme corporel.

D'après Bollini et Jouve.

L'**ossification** (ossification primaire) apparaît au sein de la chondrification (**croissance enchondrale**), par l'individualisation du cartilage neurocentral, responsable de la croissance en largeur de la vertèbre (voir figure 7). Elle commence au début de la vie fœtale et se termine à la fin de la croissance

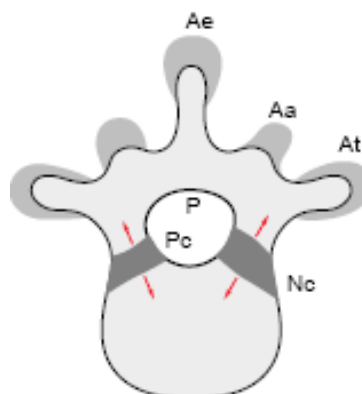


Figure 7 : le cartilage neurocentral. At : apophyse transverse, Ae : apophyse épineuse, Nc : cartilage neurocentral, P : périoste, Pc : périchondre. *D'après Bollini et Jouve.*

Croissance

Les centres d'ossification secondaire apparaissent lors de la croissance prépubertaire au sein des cartilages apophysaires.

Le gain moyen de taille du tronc est de 27 cm de la naissance à l'âge de 5 ans, puis de 31 cm de 5 ans à 18 ans.

La croissance du canal médullaire est acquise dès l'âge de 5 ans.

2.3 Physiopathologie des malformations congénitales du rachis

Parmi les malformations embryonnaires, il faut distinguer 2 groupes, en fonction de leurs étiologies :

- les malformations primaires :
 - o les génopathies (monogéniques ou mendéliennes)
 - o les anomalies chromosomiques (nombre ou structure)
 - o les malformations multifactorielles, qui impliquent plusieurs gènes et sont associées à des facteurs environnementaux (c'est le cas des malformations du tube neural par exemple)
- les malformations secondaires :

Elles sont la conséquence de facteurs tératogènes sur un individu a priori normal.

On distingue :

- o les agents infectieux
- o les médicaments, hormones et produits chimiques
- o les agents physiques (radiations ionisantes)
- o les autres facteurs (métaboliques, toxiques).

Il existe selon Opitz ^[17, 18] des « champs de développement », définis comme « *des unités dysmorphogénétiques réactives de l'organisme en développement, conduisant à la structure finale* », qui permettent de comprendre l'implication multisystémique des anomalies, et donc les malformations multifactorielles, comme dans le syndrome VACTERL par exemple.

Anomalies de la neurulation

Il s'agit principalement des anomalies de fermeture du tube neural.

L'absence de fermeture du tube neural au niveau du neuropore postérieur conduit au **spina bifida, occulta ou aperta** (voir chapitre « Classifications des malformations congénitales du rachis »).

L'absence de fermeture du neuropore antérieur entraîne l'**anencéphalie**.

Ces anomalies sont principalement d'origine multifactorielle (génétique, en raison des variations ethniques et géographiques ; tératogène, lors de la prise d'acide valproïque ; ou nutritionnelle dans le cas des carences en acide folique).

Anomalies de la ligne primitive et notochordales

Les reliquats de la ligne primitive donnent naissance aux **tératomes sacro-coccygiens**.

Les reliquats de la notochorde peuvent donner naissance aux **chordomes**, de localisation cérébrale ou sacrée.

Anomalies du canal neurentérique

La non-fermeture du canal neurentérique (communication entre les cavités amniotique et vitelline) entraîne la formation des **kystes neurentériques**.

Syndrome de régression caudale

Il s'agit d'une forme exagérée, pathologique, de la différenciation régressive rétrograde. Sa gravité est variable, et l'**agénésie sacrée** est plus ou moins étendue.

Elle est la plupart du temps sporadique, mais il existe une forme à transmission autosomique dominante, à expressivité variable, dont l'expression majeure est représentée par la **triade de Currarino**, associant malformation ano-rectale, hémisacrum, et masse présacrée (tératome ou méningocèle).

Anomalies de formation et de segmentation vertébrale

Selon Tanaka ^[31], les anomalies de formation vertébrale sont déjà présentes au stade de chondrification. Différentes parties du corps vertébral peuvent être impliquées, à des degrés variables. L'hypothèse avancée est une anomalie de migration ou de différenciation des cellules mésenchymateuses.

Selon Tsou ^[32], les anomalies de segmentation sont liées à la métaplasie osseuse de l'anulus fibrosus. L'anomalie serait cependant déjà présente avant que les cellules, dans l'espace correspondant au futur disque intervertébral, commencent à se différencier.

L'influence de la notochorde sur ces 2 types d'anomalies a été évoquée mais n'est pas démontrée [31]. En revanche, la distribution des artères intersegmentaires jouerait un rôle important au stade de la resegmentation et de la chondrification précoce, donc dans l'apparition de ces malformations.

Attardons-nous sur le mécanisme de formation des hémivertèbres. La période-clé de cette anomalie est donc la période mésenchymateuse, avant le stade de chondrification.

3 théories expliquent les anomalies de formation vertébrale [27] (voir figure 8) :

- **défaut de migration cellulaire du sclérotome :**

Normalement, chaque niveau métamérique, droit et gauche, doit se rejoindre autour de la chorde. Le défaut de migration induirait un décalage droite-gauche entre 2 niveaux métamériques, sur un nombre variable de métamères. Cette théorie explique tout à fait les hémivertèbres alternées, qui seraient donc situées aux extrémités de ce décalage. C'est ce que Touzet [33] nomme les « hémivertèbres décalantes ». D'où l'intérêt, pour chaque découverte d'une hémivertèbre, de rechercher une hémivertèbre alternée, même très à distance.

- **non développement d'une hémi-maquette mésenchymateuse**

- **disparition d'un hémicorps mésenchymateux, en relation avec des phénomènes vasculaires.**

Ces deux dernières hypothèses sont interprétées par Touzet comme « hémiatrophie vertébrale ».

La différence entre les deux entités (hémivertèbres décalantes et hémiatrophies vertébrales) réside dans le nombre de côtes à la radiographie.

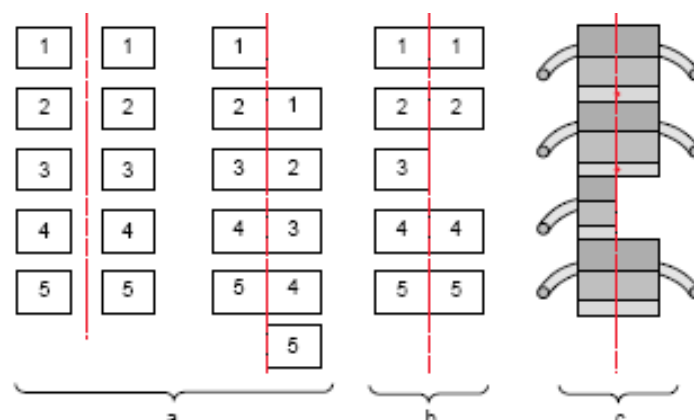


Figure 8 : hypothèses pathogéniques sur la formation des hémivertèbres. a : défaut de migration du sclérotome ; b : non développement d'une hémi-maquette mésenchymateuse ; c : disparition d'une hémi-maquette mésenchymateuse déjà formée. Selon Bollini et Jouve.

Le terme « hémivertèbre » regroupe donc les anomalies où, sur un métamère, il y a absence complète d'une moitié (définie selon un axe antéro-postérieur) de vertèbre, avec persistance d'une partie plus ou moins importante, jamais complète, de la moitié restante. L'hémiarc postérieur est moins développé qu'aux étages sains, les articulaires sont hypoplasiques, voire aplasiques, et les lames peuvent être en hémifusion avec une des deux lames saines adjacentes. L'hémicorps restant est plus ou moins volumineux, habituellement en position postéro-latérale (voir figure 9), mais il peut être réduit à un petit fragment postérieur au niveau du corps vertébral (voir figure 10), ayant ainsi un potentiel cypho-scoliotique.

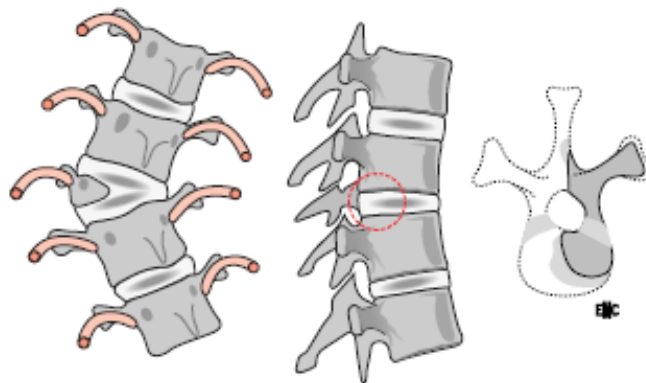


Figure 9 : forme classique d'hémicorps restant, essentiellement scoliogène. D'après Bollini et Jouve.

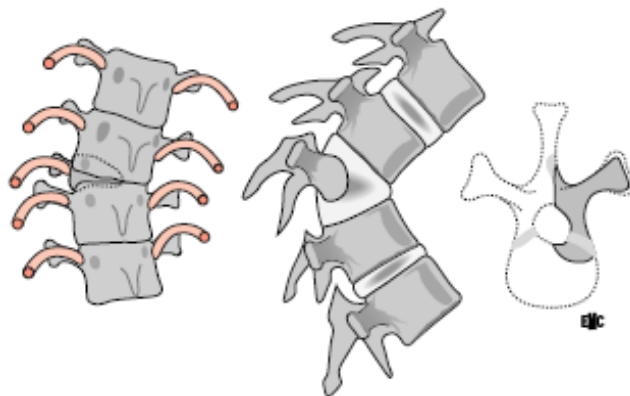


Figure 10 : forme avec développement réduit de l'hémicorps restant, avec potentiel cypho-scoliotique. D'après Bollini et Jouve.

Physiopathologie des cyphoses

La cyphose congénitale est due à un défaut spécifique de croissance du centre du corps vertébral (dont la forme la plus grave est l'aplasie corporéale totale), ou à une métaplasie osseuse de la partie antérieure de l'anulus fibrosus, plus ou moins associée à une barre antérieure. [32]. Cela correspond à la période de la chondrification tardive, et se répercute sur la période d'ossification.

3. Classifications des malformations congénitales du rachis

On ne peut pas tenter de classer les hémivertèbres de manière isolée, sans prendre en compte les autres malformations congénitales du rachis, voire de la globalité de l'axe vertébro-médullaire, tant les associations de plusieurs malformations sont nombreuses.

Il n'existe malheureusement pas *une* classification des malformations congénitales du rachis faisant autorité absolue.

De nombreux auteurs ont essayé de classer ces malformations de manière pragmatique, mais on retrouve souvent des discordances ou des redondances entre ces classifications.

Dans un premier temps nous exposerons les classifications que nous qualifierons de « généralistes », c'est-à-dire traitant de toutes les malformations, que ce soit dans le plan frontal ou sagittal, et ensuite nous aborderons les classifications des cyphoses congénitales.

3.1 Classifications généralistes

Les classifications des malformations congénitales ont évolué avec le temps, et donc avec la compréhension des mécanismes physiopathologiques de ces malformations.

Néanmoins, le seul point commun à toutes ces classifications est la dichotomie en : « échec de formation vertébrale » et « échec de segmentation vertébrale ».

Les classifications « classiques »

Winter ^[34], en 1968, fut le premier à proposer une classification cohérente de ces malformations. Il les sépare en :

- I- Inclassables
- II- Fusions costales
- III- Défaut partiel unilatéral de formation (vertèbre trapézoïdale)
- IV- Absence unilatérale complète de formation (hémivertèbre)
- V- Absence bilatérale de segmentation (bloc vertébral)
- VI- Absence unilatérale de segmentation (barre vertébrale).

Quelques années plus tard, Nasca ^[35] propose une classification différente (*voir figure 1*), qui ne s'intéresse qu'à l'hémivertèbre, et qui trouvera son intérêt dans son rôle pronostique, comme cela a été démontré plus récemment par Bimbaum ^[36].

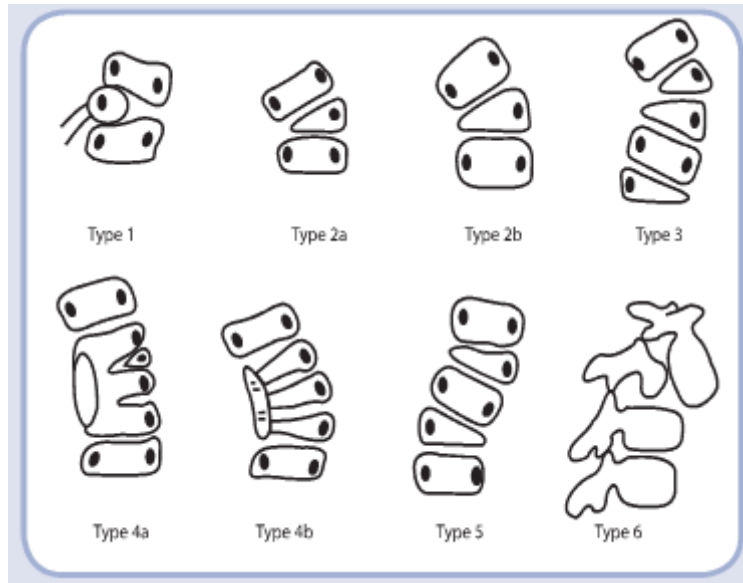


Figure 1 : Classification de Nasca, 1975.

Type 1 : présence d'un hémicorps vertébral supplémentaire, le plus souvent rond ou ovale. Au fil du temps, il se confond souvent avec l'un des deux corps vertébraux adjacents, voir les deux. Le plus souvent, en région thoracique, cet hémicorps vertébral s'associe à une côte surnuméraire et à un arc vertébral régulier et ovale.

Type 2 : peut définir une hémivertèbre en coin (2a), correspondant à un échec total de formation de l'autre hémicorps vertébral ainsi que du tube neural, ou une vertèbre en coin (2b), correspondant à un hypo-développement (une erreur de formation) de l'autre hémicorps vertébral et du tube neural. En général, en région thoracique, cette anomalie ne s'associe pas à une côte surnuméraire.

Type 3 : multiples hémivertèbres, quelle que soit leur forme (ronde, ovale, ou en coin).

Type 4 : association d'hémivertèbres multiples et d'une barre unilatérale.

Le sous-type 4a est caractérisé par de multiples hémivertèbres avec fusion unilatérale des corps vertébraux et des arcs postérieurs du côté concave.

Le sous-type 4b est caractérisé par de multiples vertèbres en coin avec développement d'une fusion vertébrale unilatérale.

Type 5 : représente des hémivertèbres équilibrées, localisées de telle manière que leurs effets déformants sont neutralisés les uns par rapport aux autres.

Type 6 : défini par une hémivertèbre postérieure, menant progressivement à une cyphose, plus qu'à une scoliose.

Les classifications qui ont suivi ont toutes repris le modèle de Winter [3, 25, 31, 37-39]. Nous citerons celle de Cotrel [37] (voir figure 2).

I	Défaut de segmentation	Antérieur Postérieur Latéral Postérolatéral Antérolatéral Complet
II	Défaut de formation	Antérieur Postérieur Latéral Antérolatéral Antérieur central (« aile de papillon »)
II	Défaut mixte	Hémivertèbre + barre Hémivertèbre non segmentée

Figure 2 : Classification de Cotrel, 1979.

Nous citerons également celle de Tanaka ^[31], qui introduisit le premier la notion, pour chaque type d'échec (que ce soit formation ou segmentation), de « défaut » (lorsque l'échec est incomplet) et d' « erreur » (lorsque l'échec est total).

McMaster ^[38], lui, introduit la notion de « malformation simple » et de « malformation complexe » (lorsqu'il s'agit de défauts mixtes).

En 1983, Winter ^[3] améliore sa classification (voir figure 3), dans laquelle il prend également en compte :

- le « quadrant » vertébral incriminé
- la notion d'anomalie complète ou incomplète
- les anomalies de « soudure » vertébrale : vertèbre en aile de papillon, et spina bifida.

I	Formation vertébrale	Antérieure (a : absence complète CV, b : absence partielle CV, c : absence plusieurs CV) Antérolatérale Latérale (a : complet : hémivertèbre, b : partiel, vertèbre cunéiforme)
II	Segmentation vertébrale	Complète (bloc antérieur et postérieur) Antérieure (a : bloc des corps ; b : bloc partiel des corps) Latérale Postérolatérale Postérobilatérale
III	Soudure vertébrale	Antérieure (corps binucléaire en « aile de papillon ») Postérieure (spina bifida)

CV : corps vertébral.

Figure 3 : Classification de Winter, 1983.

McMaster ^[39], en 1986, propose une classification concernant exclusivement les hémivertèbres, en fonction :

- de leur site :
 - cervical
 - thoracique
 - lombaire
 - jonctionnel : cervico-thoracique, thoraco-lombaire, ou lombo-sacré
- de leur type :
 - complètement segmentée (non incarcerated)
 - partiellement segmentée (non incarcerated)
 - incarcerated
- des anomalies costales et thoraciques associées
- des autres anomalies congénitales associées.

Il évoque également la notion d'évolutivité variable en fonction du type d'hémivertèbre.

La notion de segmentation de l'hémivertèbre a été par la suite éclaircie ^[40] (voir figure 4) :

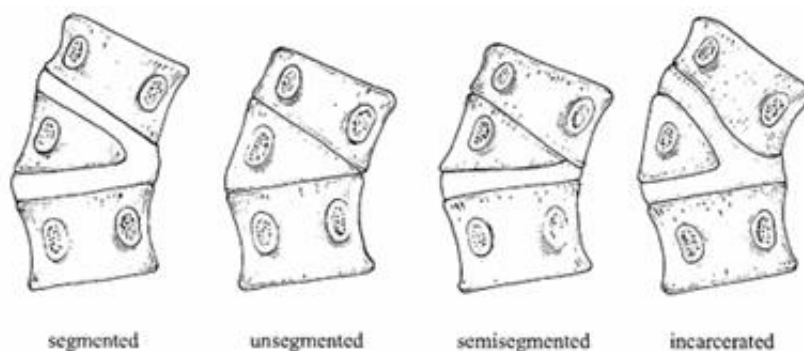


Figure 4 : Les différents types de segmentation de l'hémivertèbre.

La présence d'un disque vertébral ouvert d'un côté (pour l'hémivertèbre semi-segmentée), ou des 2 côtés (pour l'hémivertèbre segmentée) est un facteur d'aggravation de la courbure scoliotique (voir figure 5).

Les vertèbres non segmentées ont donc un risque évolutif moindre.

La particularité de la vertèbre incarcerated est de s'accompagner d'une déformation « en miroir » des vertèbres adjacentes, qui « absorbent » la déformation.

Elle peut présenter un caractère segmenté ou non, définissant ainsi son potentiel évolutif, mais il est reconnu que cette anomalie n'entraîne que peu de déformation ^[27, 39].

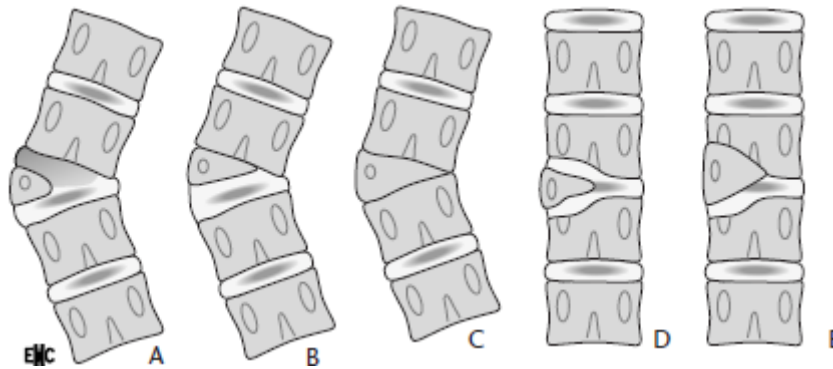


Figure 5 : Classement des hémivertèbres selon leur potentiel d'évolutivité, dans l'ordre décroissant, selon Bollini et Jouve (2000).

Les classifications globales

Dans une approche plus globale, et tenant plus compte de l'erreur embryologique de départ, d'autres classifications ont vu le jour [27, 28].

Elles séparent 3 types d'anomalies :

- les notochordodysraphies
- les défauts ou erreurs de formation vertébrale
- les défauts ou erreurs de segmentation vertébrale.

• **Les malformations de l'axe médullo-radulaire ou notochordodysraphies ou anomalies de fermeture du tube neural** ou, de manière globale, **spina bifida** :

Ces anomalies correspondent au défaut de fusion de l'arc vertébral embryonnaire.

Elles peuvent survenir à n'importe quel niveau, le plus fréquent étant au niveau lombo-sacré, ce niveau étant la dernière partie du tube neural à se fermer.

Le type de spina bifida est déterminé par le degré d'implication des différents éléments postérieurs de la vertèbre : arc vertébral, moelle épinière, méninges ou derme sus-jacent.

Elles comprennent :

- **le spina bifida isolé :**

Le spina bifida (ou « épine bifide ») isolé correspond à la non fermeture isolée de l'arc osseux postérieur et peut être considéré comme une variante de la normale.

Il concernerait 5% de la population générale.

Ce type de defect radiologique serait plus présent chez l'enfant, mais il peut correspondre aussi dans ce cas à une synchondrose en cours d'ossification.

- **le spina bifida occulta (ou dysraphisme spinal fermé) :**

La différence l'opposant au spina bifida aperta est que ce dernier est souvent associé à une dysplasie cérébrale.

Sous le terme « spina bifida occulta » sont regroupées différentes entités, de gravité variable :

o **la diastématomyélie :**

Il s'agit d'une division sagittale, non totale, de la moelle, en 2 cordons séparés ou non par un septum osseux ou cartilagineux, qui est en continuité le plus souvent avec la partie dorsale d'un ou plusieurs corps vertébraux (*voir figure 6*). L'association diastématomyélie - moelle attachée est fréquente. Le traitement peut être chirurgical (ablation du septum), surtout si une chirurgie vertébrale est envisagée.

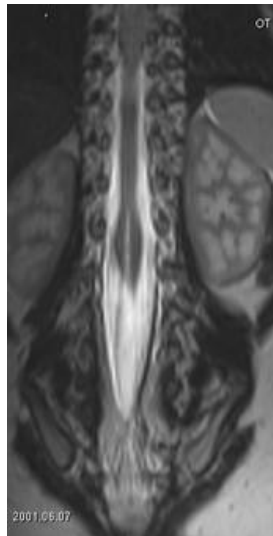


Figure 6 : Exemple de diastématomyélie visualisée en IRM.

o **le kyste neurentérique :**

Il correspond aux rapports existants ou ayant existé entre les éléments neuroectodermiques et les éléments dérivant de l'intestin primitif antérieur (incluant donc la gouttière trachéale) et postérieur. Plusieurs entités y sont rattachées : le kyste entéroïde ou entérique intra-rachidien, le kyste bronchogénique intra-rachidien, et le gastrocytome intra-rachidien.

Leur traitement est chirurgical (exérèse du kyste).

○ **les sinus dermiques, kystes dermiques et épidermiques :**

Les sinus et les kystes peuvent être associés ou isolés.

Le sinus dermique correspond à un orifice cutané, sur la ligne médiane, prolongé par un tube de peau s'étendant plus ou moins profondément dans les tissus sous-cutanés, et pouvant pénétrer le canal rachidien, voire le fourreau dural.

Le kyste épidermique ou épidermoïde correspond à une capsule faite d'un épithélium stratifié squameux.

Le kyste dermique ou dermoïde également, mais comprenant également en son sein des tissus ectodermiques différenciés (cheveux, glandes sébacées).

Leur traitement est chirurgical lorsqu'ils sont symptomatiques ou associés à un autre élément de la lignée dysraphique.

○ **l'agénésie sacrée, lombo-sacrée, et thoraco-lombo-sacrée :**

Elles sont fréquemment associées à des imperforations anales et des vessies neurologiques.

Bollini et Jouve ^[27] en ont proposé une classification personnelle, en fonction de l'atteinte orthopédique associée (voir figure 7).

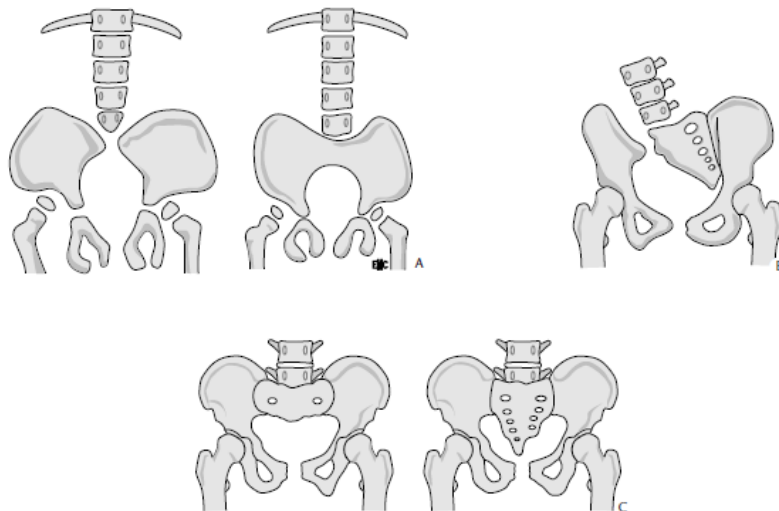


Figure 7 : Classification des agénésies sacrées selon Bollini et Jouve (2000) :

A : Groupe 1, B : Groupe 2, C : Groupe 3.

Le groupe 1 correspond à l'agénésie sacrée totale avec agénésie lombaire ou thoraco-lombaire variable en hauteur. Les anomalies peuvent être : luxation de hanche, paraplégie, paraparésie avec atteinte sphinctérienne, flessum de genou parfois très important et non appareillable, conduisant à des amputations sous-trochantériennes ou à des désarticulations de genoux, et instabilité spino-iliaque.

Le groupe 2 correspond à une dysgénésie sacro-iliaque unilatérale, entraînant une scoliose congénitale lombosacrée avec départ oblique du rachis.

Le groupe 3 correspond aux agénésies sacrées avec des sacro-iliaques stables, mais avec agénésie complète ou partielle du sacrum sous S2. Les problèmes orthopédiques sont rares : pied creux, creux varus, griffes d'orteils.

○ ***la méningocèle antérieure sacrée :***

Il s'agit d'une extension antérieure, à travers un defect d'un ou plusieurs corps vertébraux sacrés, de la dure-mère et de l'arachnoïde, constituant une poche rétro- et/ou sous-péritonéale de liquide céphalo-rachidien (LCR).

Son traitement est chirurgical (fermeture du collet et exérèse par abord pelvien ou par laminectomie sacrée).

○ ***la moelle attachée et les lipomes :***

La moelle attachée correspond à une traction pathologique du cône terminal, maintenant celui-ci à un niveau anormalement bas, par une structure pouvant être :

- le filum lui-même (filum court)
- un lipome intra-filum
- un lipome lombosacré.

Cette traction est responsable de dommages mécaniques et de phénomènes ischémiques du cône terminal, entraînant un syndrome neurologique, orthopédique, ou viscéral.

Le lipome lombosacré est toujours associé à une large déhiscence des arcs postérieurs.

Le traitement est chirurgical (section du filum court ou du lipome intra-filum, exérèse du lipome lombosacré).

○ ***la luxation (ou « dislocation ») congénitale du rachis :***

À la différence des cyphoses congénitales du rachis par aplasie subtotale d'un corps vertébral, ici, il y a une perte de l'alignement normal du rachis, avec superposition de 2 corps vertébraux incomplets dans le plan sagittal.

Le plus souvent cette anomalie survient à la jonction thoraco-lombaire et est associée à une anomalie médullaire, pouvant aller d'une hypoplasie médullaire localisée à la zone de luxation, à un segment médullaire absent.

La localisation thoraco-lombaire correspond embryologiquement à la zone de fermeture du neuropore postérieur, et à la zone transitionnelle où le tube neural formé par la neurulation se poursuit par un tube neural formé par la canalisation secondaire.

Le diagnostic est fait à la naissance, par la constatation clinique de la cyphose, et l'atteinte périphérique variable.

Le traitement est chirurgical (stabilisation rachidienne et décompression médullaire).

- **le spina bifida aperta (ou « cystica » pour les anglo-saxons) (ou dysraphisme spinal ouvert) :**

Ce terme englobe les ouvertures de l'arc vertébral postérieur avec extériorisation à la peau d'une partie ou de la totalité des constituants du névraxe.

S'il s'agit des enveloppes méningées, on parle de **méningocèle**.

S'il s'agit de la moelle et de ses enveloppes, on parle de **myéloméningocèle** (voir figure 8).

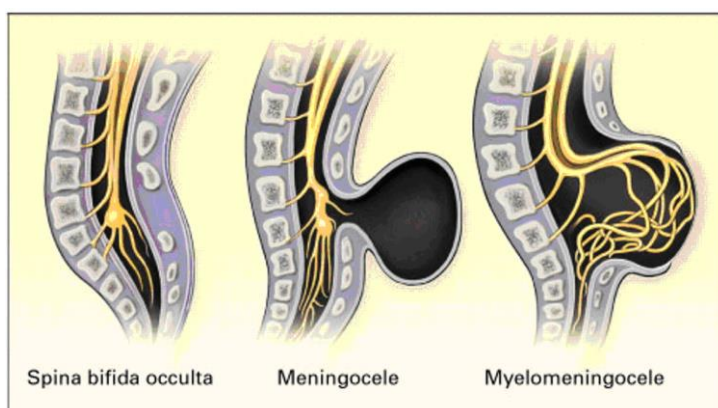


Figure 8 : Schéma du spina bifida occulta, et des différentes formes de spina bifida aperta.

À la différence du spina bifida occulta, le spina bifida aperta est souvent associé à une dysplasie cérébrale. Il peut s'agir de :

- **hydrocéphalie**
- **anomalie d'Arnold-Chiari** (hernie, à des degrés variables, du tronc cérébral et du cervelet, à travers le trou occipital).

L'enjeu orthopédique de la myéloméningocèle est la déformation en cyphose, notamment lorsque le dysraphisme est de niveau osseux supérieur à L1. Les causes en sont :

- la déformation des vertèbres dysraphiques en elle-même (ouverture large entre les 2 hémis- arcs postérieurs, latéralisation et antériorisation des lames, amincissement antéro-postérieur et élargissement frontal des corps vertébraux, formation de blocs latéraux)
- malformation vertébrale associée, de niveau différent (hémivertèbre, défaut de segmentation, somatoschisis, agénésie sacrée)
- obliquité pelvienne de cause haute, basse, ou mixte
- cause paralytique (paralysie des muscles du tronc).

Cette cyphose doit être attentivement surveillée et corrigée (corset, chirurgie).

• **Les défauts et erreurs de formation vertébrale :**

Pour Kaplan [28], ils sont séparés en :

- échecs partiels (défauts) unilatéraux de formation : la vertèbre en coin (« wedge vertebra »)
- échecs complets (erreurs) unilatéraux de formation : l'hémivertèbre, qui peut donc être totalement segmentée, semi-segmentée, incarcerated, ou non segmentée.

• **Les défauts et erreurs de segmentation vertébrale :**

Kaplan [28] les sépare en :

- échec bilatéral de segmentation : c'est le bloc vertébral
- échec unilatéral de segmentation : c'est la barre vertébrale, plus ou moins associée à des hémivertèbres.

L'ensemble de ces malformations vertébrales est résumé dans la figure 9.

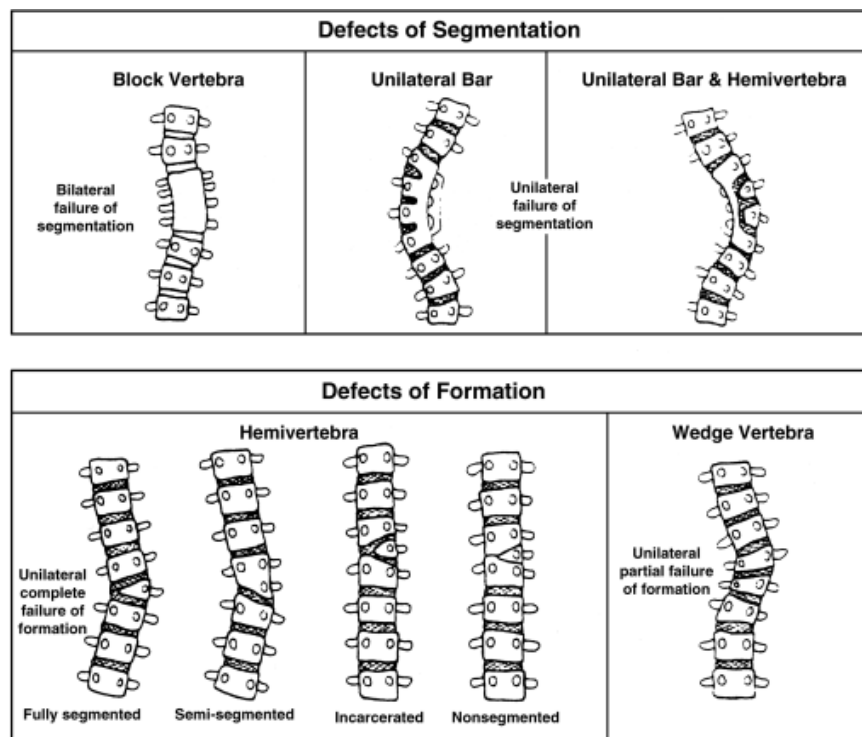


Figure 9 : classification des malformations vertébrales selon Kaplan (2005).

Apport des reconstructions 3D et classifications récentes

Récemment, avec l'avènement des reconstructions scannographiques tri-dimensionnelles, une remise en question des classifications « classiques » a eu lieu [41-45].

L'utilisation de ce type d'imagerie ("3D Computed Tomography Scan", ou "3D CT Scan") a permis de prendre conscience du manque de corrélation entre les anomalies des éléments antérieurs de la vertèbre et celles des éléments postérieurs (voir figures 10 et 11).

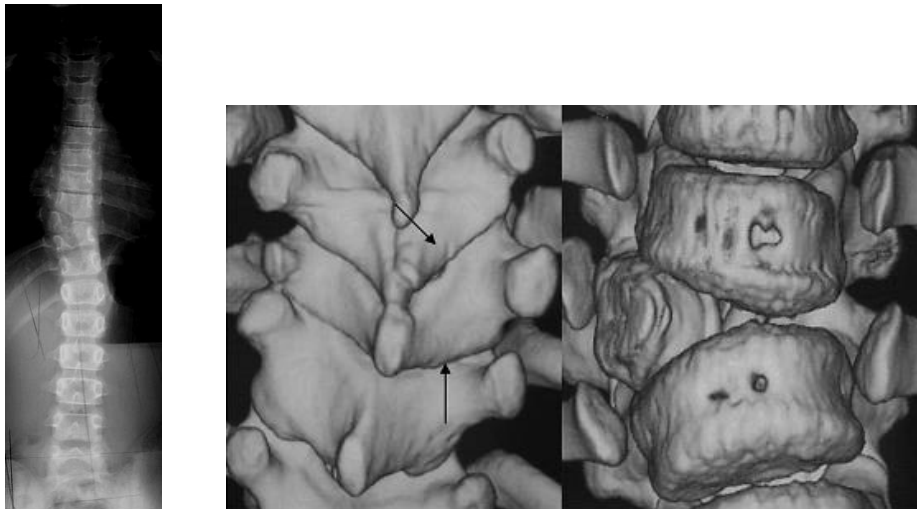


Figure 10 (d'après Nakajima) : sur cette radiographie de face d'une patiente de 7 ans, on aperçoit une hémivertèbre T9 droite. La reconstruction scannographique tri-dimensionnelle révèle un hémicorps vertébral typique, mais avec un arc postérieur quasi-complet.

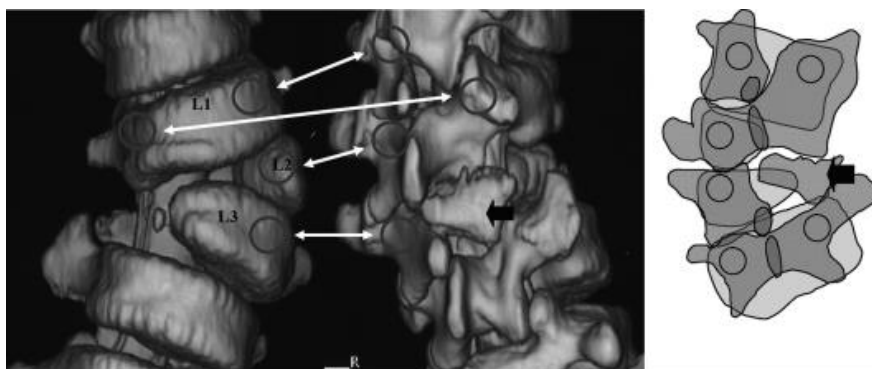


Figure 11 (d'après Nakajima) : patient de 6 ans présentant une malformation complexe dépareillée : les images radiographiques classiques montraient deux hémivertèbres gauches en L2 et L3. La vue de face en 3D CT scan aboutit aux mêmes conclusions. En revanche, il ne s'agit pas de la même situation, vu de dos. Les cercles représentent les pédicules, et les flèches leur correspondance de face et de dos. Un arc vertébral est en fait formé par l'association des composants de l'arc vertébral connecté au pédicule droit de L1 et les composants de l'arc vertébral de l'hémivertèbre L2. La zone indiquée par la flèche épaisse s'est avérée être une hémilame isolée pendant la chirurgie.

Cela a permis d'envisager une classification nouvelle pour les anomalies des éléments vertébraux postérieurs (voir figure 12).

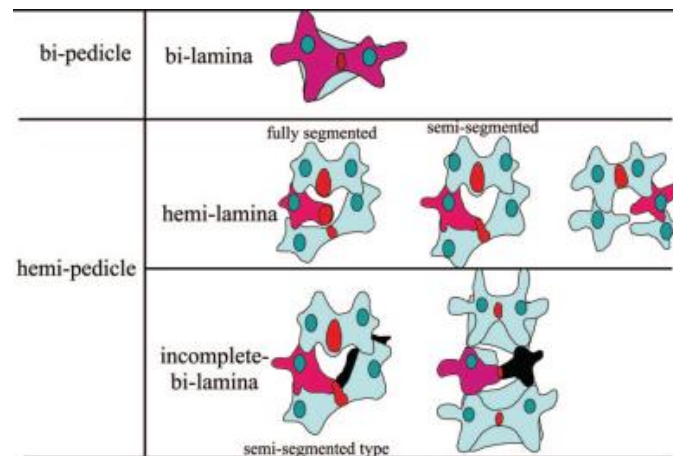


Figure 12 : Classification des anomalies de l'arc postérieur selon Nakajima (2007).

L'utilisation des reconstructions tridimensionnelles a également permis de mettre en évidence la possibilité de contradictions dans la classification proposée par Winter ^[44] (voir figure 13).

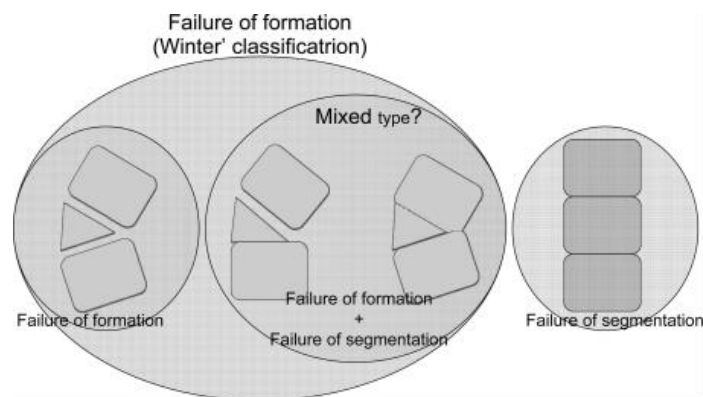


Figure 13 (d'après Kawakami, 2009) : une hémivertèbre non segmentée ou semi-segmentée correspond-elle à un échec de formation, ou à un échec mixte ?

Cela a donc conduit, **pour les malformations complexes**, c'est-à-dire avec de multiples hémivertèbres et associant échecs de formation et de segmentation, à une classification plus élaborée (voir figure 14), séparant :

- **malformation complexe dépareillée (« mismatched »)** (hémivertèbre à l'avant, dont l'hémi-arc est rattaché à l'hémi-arc opposé d'une vertèbre adjacente)
- **malformation complexe mixte** (défaut de formation au niveau des corps vertébraux, associé à un défaut de segmentation, donc une fusion, au niveau des arcs vertébraux).

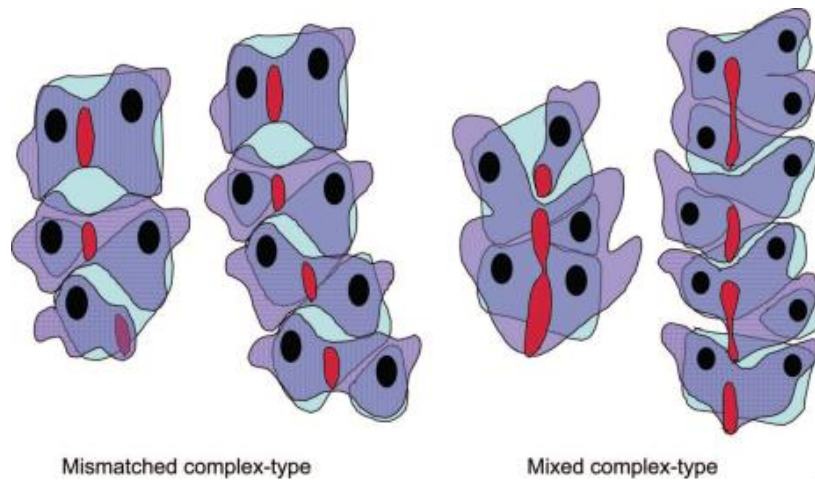


Figure 14 : les deux types de malformation complexe vertébrale selon Nakajima (2007). Les corps vertébraux sont en bleu ciel, et les éléments postérieurs en mauve.

Kawakami ^[45], dans cette approche moderne des malformations vertébrales congénitales, propose donc différents algorithmes pour les classer (voir annexes 2, 3 et 4). En découle la classification suivante (voir figure 15).

Classification of Congenital Vertebral Abnormalities (Based on Presence or Absence of Abnormal Formation)	
Type 1	Solitary simple (unison) type Hemivertebra Wedge vertebra Butterfly vertebra Defect Others
Type 2	Multiple simple (unison) type Combination of hemivertebra, wedge vertebra, or butterfly vertebra Discrete, adjacent, or others
Type 3	Complex (discordant) type Mismatched complex type Mixed complex type
Type 4	No abnormal formation type Pure segmentation failure

Figure 15 : Nouvelle classification des malformations rachidiennes congénitales, découlant des algorithmes précédents, proposée par Kawakami (2009).

3.2 Classifications des cyphoses congénitales

Les malformations congénitales n'entraînant qu'une déformation dans le plan sagittal (cyphose pure) sont rares, l'hémivertèbre entraînant la plupart du temps une déformation dans les 3 plans de l'espace.

La première classification proposée fut celle de Winter en 1973 [46].

Comme pour sa classification originale pour les scolioses congénitales, il propose une différenciation entre échecs de formation et échecs de segmentation :

- Type I : échec de formation du corps vertébral, avec, du plus grave au moins évolutif :
 - hémivertèbre du quadrant postéro-latéral
 - hémivertèbre postérieure
 - vertèbre "papillon"
 - vertèbre en coin.
- Type II : échec de segmentation du corps vertébral, avec, là aussi, du plus grave au moins évolutif :
 - la barre antérieure
 - la barre antérolatérale.
- Type III : échec mixte (le moins courant) :

Le plus grave étant la barre antérolatérale associée à l'hémivertèbre postérolatérale.

Garreau de Loubresse [47], a récemment remis à jour cette classification.

- Pour les échecs de formation, il distingue :
 - le **défaut partiel de formation avec alignement conservé du canal rachidien** (voir figure 16) :

Il s'agit d'un défaut uniquement antérieur et parfaitement symétrique, ce qui est une situation relativement rare.

Il entraîne une cyphose d'installation progressive, et un étirement de la moelle épinière.

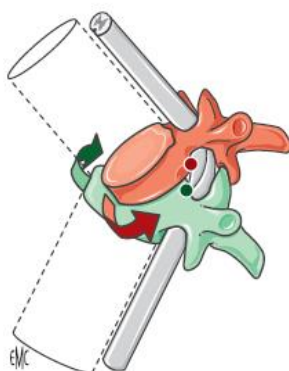


Figure 16 : représentation biomécanique du défaut partiel de formation, d'après Garreau de Loubresse. L'alignement du canal rachidien est conservé, car la déformation rachidienne est centrée sur lui.

- le **défaut partiel de formation avec dislocation du canal rachidien (dislocation congénitale du rachis)** (voir figure 17) :

Cette malformation est constamment associée à une malformation de l'arc postérieur, ce qui est responsable de l'instabilité du rachis.

La localisation est, pour rappel, le plus souvent thoraco-lombaire.

Le tableau clinique est souvent dramatique avec paraplégie dès la naissance.

L'association à des malformations médullaires conduit à le classer parmi les dysraphismes spinaux fermés (spina bifida occulta) [27].

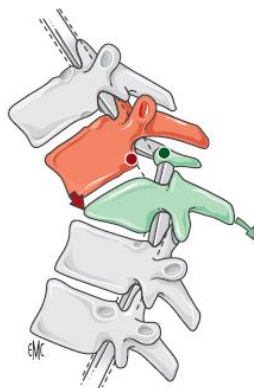


Figure 17 : représentation biomécanique de dislocation congénitale du rachis selon Garreau de Loubresse, avec aspect en baïonnette du canal rachidien.

- l'**absence totale de formation du corps vertébral** :

Elle peut concerner jusqu'à 3 corps vertébraux, et peut être associée ou non à l'agénésie des arcs postérieurs (voir figure 18).

La localisation la plus fréquente est le secteur lombaire.

Cliniquement, il existe une paraplégie spastique ou flasque et troubles sphinctériens, avec souvent sensibilité des membres inférieurs conservée.

Elle peut être associée à une agénésie partielle ou totale du sacrum, et donc dans certains cas s'inscrire dans un syndrome de régression caudale.



Figure 18 : agénésie complète de plusieurs corps vertébraux lombaires chez un nouveau-né, d'après Garreau de Loubresse.

- Pour les échecs de segmentation, il distingue :
 - la **barre congénitale antérieure ou antérolatérale** (voir figure 19) :
La cyphose est généralement progressive et régulière, le risque neurologique est donc faible.



Figure 19 : tomographie du rachis de profil d'après Garreau de Loubresse : barre antérieure congénitale avec fusion antérieure de trois corps vertébraux et déformation en cyphose thoracique.

- la **barre antérieure à fusion retardée** (voir figure 20) :
Il s'agit d'une fusion, durant la croissance, d'une partie ou de la totalité d'un espace intersomatique discal.
Le diagnostic est souvent difficile et cette entité est souvent confondue avec une épiphysite vertébrale de croissance (dystrophie rachidienne de croissance de Scheuermann).

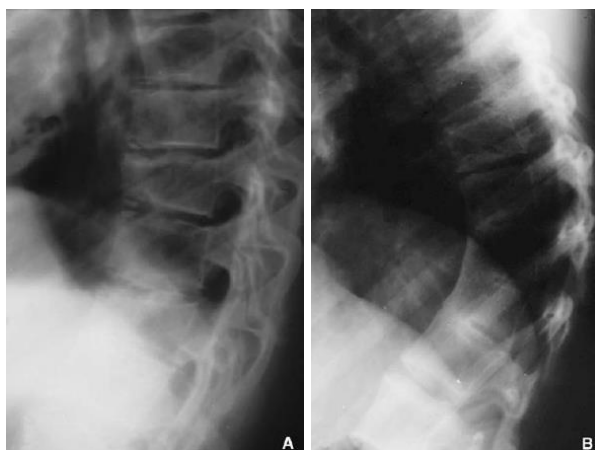


Figure 20 : exemple d'une barre antérieure à fusion retardée, d'après Garreau de Loubresse. A : aspect à 9 ans, pouvant faire suspecter une maladie de Scheuermann. B : aspect à 15 ans.

Plus récemment encore, Nordeen ^[48], tenant compte des mises au point récentes de Nakajima, a proposé de classer les déformations en cyphose en distinguant éléments antérieur et postérieur de la vertèbre, et en décrivant pour chaque élément son type (I, II ou III selon Winter).

4. Diagnostic – imagerie

4.1 Diagnostic positif – diagnostic anténatal

Diagnostic positif

Le diagnostic de malformation vertébrale, lorsqu'il n'est pas fait par échographie anténatale, ou à l'occasion d'un examen radiographique réalisé pour une autre raison (découverte fortuite), doit être évoqué devant 4 tableaux cliniques [27].

- Syndrome cutané :

Il s'agit d'anomalies cutanées situées sur le raphé médian ou paramédian postérieur. Embryologiquement, cela correspond à la participation du neuroectoderme dans la formation de l'axe vertébral. Il peut s'agir de plages d'hypertrichose, d'un angiome, d'une tuméfaction sous-cutanée, d'une tumeur cutanée, ou de manière plus discrète, de l'abouchement d'un sinus.

- Syndrome neurologique :

Il peut s'agir de signes déficitaires de gravité variable. Cela peut également être des troubles sphinctériens, le plus fréquent étant la vessie neurologique. Il peut également s'agir de signes orthopédiques tels que la griffe d'orteils, le pied creux, l'amyotrophie d'un membre inférieur.

- Syndrome orthopédique :

Ils ont été cités en partie dans le paragraphe précédent, mais on retrouve également le pied varus équin paralytique, et la luxation unilatérale de hanche.

La déformation scoliotique ou cyphotique peut être de découverte précoce ou tardive en fonction du potentiel évolutif de la malformation.

- Syndrome polymalformatif :

Ce type de tableau clinique a été évoqué dans la partie « Épidémiologie et malformations associées ».

Diagnostic anténatal

La découverte d'une hémivertèbre peut être faite durant la période fœtale, le plus souvent lors de la réalisation d'une échographie anténatale (*voir figure 1*). L'échographie fœtale permet de montrer avec une précision relativement bonne le type et la localisation de l'hémivertèbre [13, 14]. Elle permet également de faire le diagnostic de malformations associées [15].

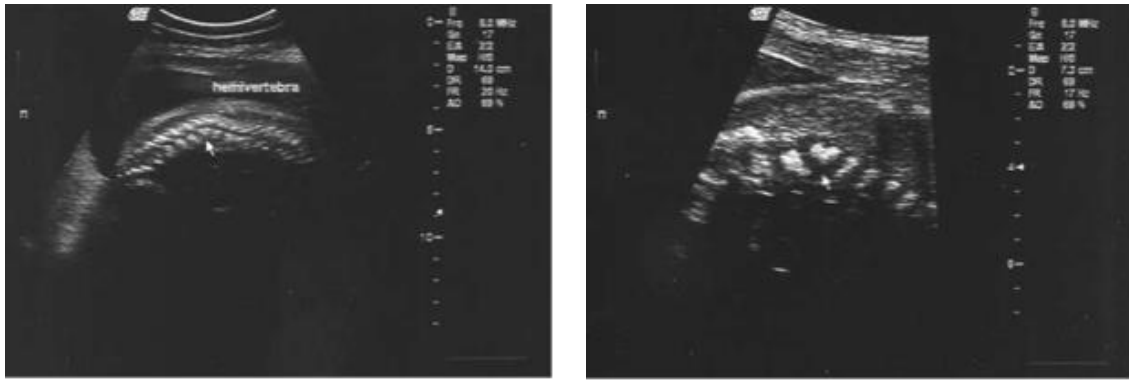


Figure 1 : colonne vertébrale fœtale visualisée dans le plan sagittal, montrant la déformation de la colonne en cyphose, et l'aspect d'hémivertèbre postérieure.

Dans certains cas, la malformation peut être découverte fortuitement à l'occasion d'un scanner pelvien de la mère (réalisé pour des raisons anatomiques maternelles) (voir figure 2), mais il ne s'agit en aucun cas d'un examen indiqué pour préciser les malformations vertébrales, même si l'on peut supposer qu'il permettrait de déterminer le type de segmentation de l'hémivertèbre de manière précoce [13].

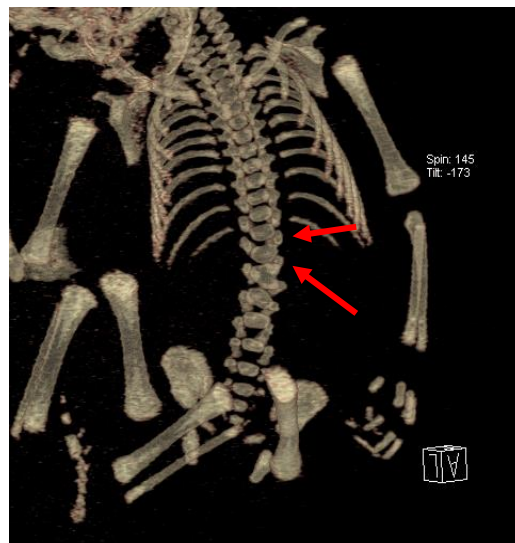


Figure 2 : découverte fortuite chez un fœtus, à l'occasion d'un pelviscanner, d'une hémivertèbre L1-L2 gauche d'allure complètement segmentée, et d'une hémivertèbre L2-L3 gauche d'allure semi-segmentée (archive du CHRU de Lille, tirée de notre série).

4.2 Radiographie standard et EOS : les techniques de mesure

L'évaluation de la scoliose ou d'une cyphose sur hémivertèbre ne répond pas forcément à la même analyse radiographique que pour une scoliose idiopathique par exemple.

De manière générale, le seul outil constant pour la mesure d'une courbure vertébrale est l'angle de Cobb, mesuré entre les pentes des 2 vertèbres-sommets de la déformation [49]. Il existe néanmoins une variabilité non négligeable inter-observateurs, mais aussi intra-observateurs pour l'appréciation de cette mesure notamment dans le cas des scolioses malformatives [50-52].

Mais pour l'interprétation d'une angulation causée par une hémivertèbre, 2 mesures distinctes peuvent être prises en compte, que ce soit sur les clichés de face, ou de profil [53] (voir figure 3) :

- la **courbure segmentaire**, mesurée entre le plateau supérieur de la vertèbre sus-jacente à l'hémivertèbre et le plateau inférieur de la vertèbre sous-jacente
- la **courbure totale**, correspondant au maximum de la déformation.

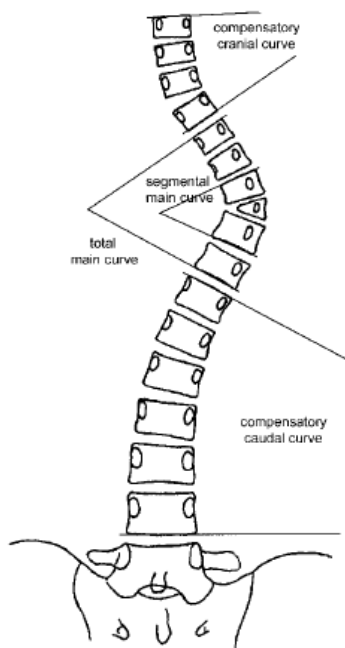


Figure 3 : les différents types de mesures angulaires, réalisables lors de l'interprétation d'une radiographie de scoliose sur hémivertèbre, d'après Ruf.

D'autres éléments doivent être pris en compte sur un cliché de face :

- la courbure compensatoire supérieure ou crânienne
- la courbure compensatoire inférieure ou caudale
- le déséquilibre frontal, habituellement mesuré par la distance entre l'aplomb du centre du corps vertébral de C7 et le milieu du sacrum, soit le milieu de la ligne unissant le pied des 2 articulations sacro-iliaques (voir figure 4)
- éventuellement la différence de hauteur entre les épaules.

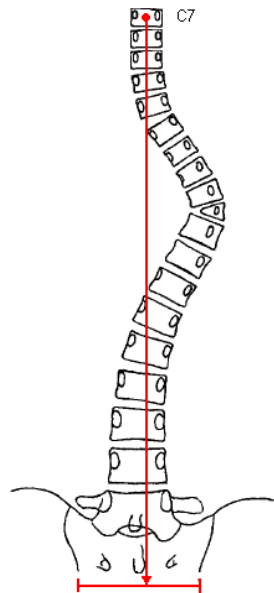


Figure 4 : mesure du déséquilibre frontal.

En revanche, pour l'interprétation des clichés de profil, il est nécessaire de comprendre l'équilibre sagittal du tronc.

Celui-ci a été défini initialement par Stagnara en 1982 ^[54], qui met en évidence la réciprocity des courbures rachidiennes dans le plan sagittal. Cette notion a été plus approfondie par la suite ^[55-59]. En effet, il a été montré que les angulations de cyphose thoracique et de lordose lombaire sont corrélées aux paramètres pelviens, et notamment l'incidence pelvienne, afin de maintenir le tronc dans une position la plus économique possible lors de la station érigée.

Le déséquilibre sagittal se mesure, selon Jackson ^[56], par la distance entre l'aplomb du centre du corps de C7 et le coin postéro-supérieur du sacrum. On considère un rachis équilibré de profil lorsque cette distance est comprise entre 0 et 5 centimètres (aplomb en avant du coin postéro-supérieur du sacrum).

La cyphose thoracique est considérée comme normale chez l'enfant lorsqu'elle est mesurée entre 20° et 50° d'angle de Cobb ^[60].

Récemment (début des années 2000), l'utilisation du système d'imagerie EOS a permis l'amélioration de l'acquisition des grands clichés de rachis (dits « télérachis ») ^[61]. Ses principales caractéristiques sont :

- la réduction considérable des doses de rayons X (de 8 à 10 fois moins que pour la radiologie conventionnelle)
- l'étude du patient en charge en position debout, permettant d'obtenir des clichés simultanés de face et de profil du sommet de la tête jusqu'à la plante des pieds
- la possibilité de reconstructions en 3D de surface avec une excellente précision, et le calcul automatique des paramètres 2D et 3D associés (rotations, longueurs, angles, etc.).

4.3 Examens complémentaires

TDM et reconstructions 3D

L'apport du scanner dans l'évaluation des malformations du rachis apparaît aujourd'hui indéniable, notamment avec l'utilisation de reconstructions 3D scannographiques ^[40, 41] (voir figure 5). La corrélation de ce type de reconstruction est même très importante avec les constatations per-opératoires ^[42].

Elles permettent de préciser le degré de segmentation de l'hémivertèbre, et dans les malformations complexes, de préciser si elles sont dépareillées ou mixtes ^[44, 45] (voir figure 6).

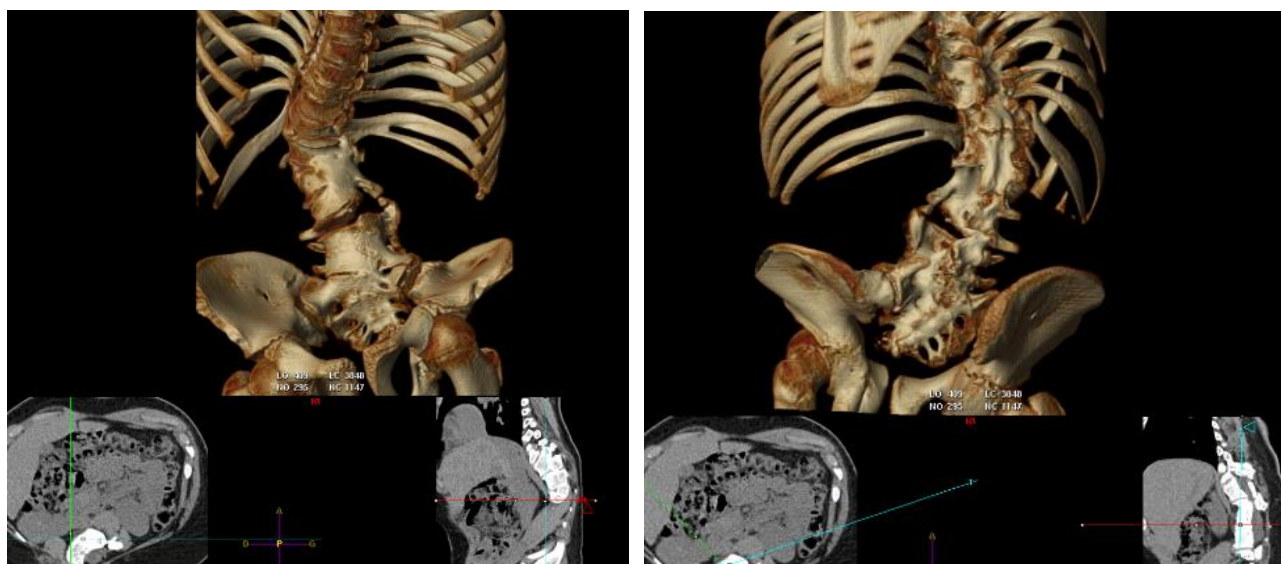


Figure 5 : reconstruction scannographique 3D (vue de face et vue de dos) d'une malformation complexe du rachis lombaire dans le cadre d'une triade de Currarino, et associant une hémivertèbre T12-L1 droite, hémisacralisation de L5, bloc L4-L5-S1, et barre L1-L2-L3 gauche (archives du CHRU de Lille).

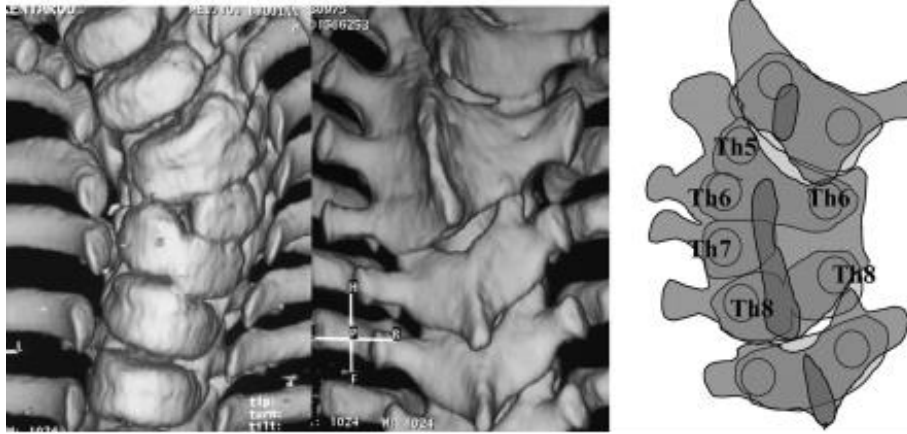


Figure 6 (d'après Nakajima) ^[44] : patient de 4 ans présentant une malformation complexe. Sur les clichés radiographiques simples, T6 était considérée comme hémivertèbre semi-segmentée, avec fusion partielle avec T5, T7 était considérée comme une hémivertèbre complètement segmentée, et T8 comme une vertèbre papillon. En réalité, en reconstruction scannographique 3D, T5 et T6 possèdent un corps trapézoïde, mais on ne sait préciser laquelle est une hémivertèbre. T8 est bien une hémivertèbre. Mais surtout les arcs postérieurs de T5 à T8 apparaissent fusionnés.

Reconstructions « planicylindriques » multiplanaires scannographiques

Menten ^[43], en 2005, a proposé un système de reconstruction scannographique, dont le plan est courbe et réalise la circonférence du canal vertébral (voir figure 7). Cela permet de déployer la colonne à la manière d'une mappemonde, et de présenter lames, apophyses articulaires, et corps vertébraux, dans un seul plan, et donc de visualiser sur une seule image les anomalies antérieures et postérieures de la vertèbre, notamment lors de malformations complexes (voir figure 8). Cette méthode est toutefois peu utilisée en pratique courante.

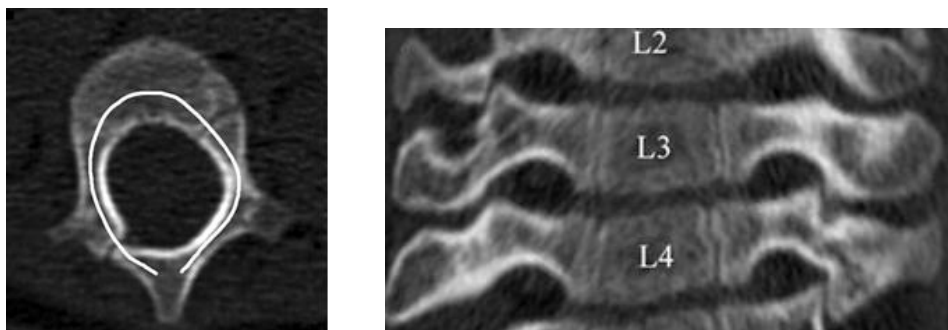


Figure 7 : Plan de reconstruction planicylindrique autour du canal vertébral, d'après Menten.

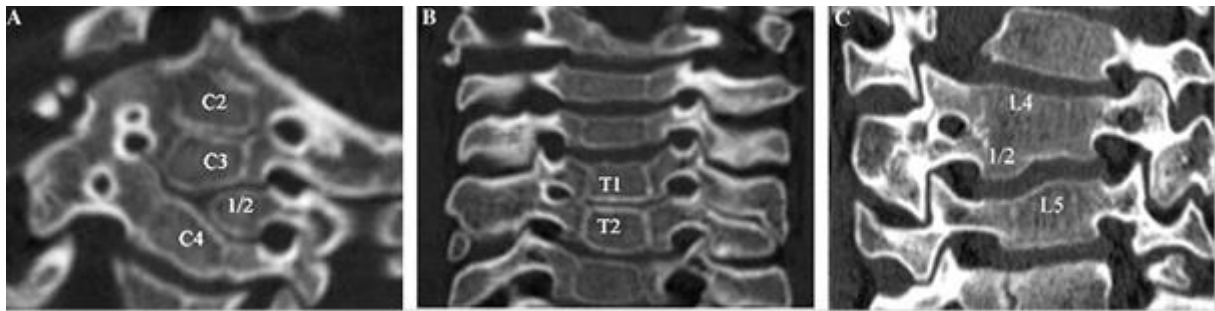


Figure 8 : exemples de reconstructions planicylindriques. A : hémivertèbre complètement segmentée C3-C4 gauche, avec barre postéro-latérale droite C2-C4 et barre postéro-latérale gauche C2-C3. B : barre unilatérale droite T1-T2. C : hémivertèbre L4-L5 droite semi-segmentée.

Recherche d'anomalies associées et place de l'IRM médullaire

L'examen clinique, organe par organe, est primordial devant la découverte d'une malformation vertébrale, même s'il s'agit d'une hémivertèbre isolée.

Celui-ci devra volontiers amener à réaliser des examens d'imagerie complémentaires, à la recherche d'anomalies associées, et notamment l'échocardiographie, l'échographie rénale, et l'IRM médullaire [10], et ce d'autant plus que l'anomalie est un défaut de segmentation, un défaut mixte, ou une cyphose congénitale [62]. La myélographie n'a à ce jour plus d'indication, ayant été supplantée par l'IRM médullaire.

L'association d'une anomalie vertébrale et d'un élément pouvant constituer un syndrome de VACTERL devra amener à rechercher de manière exhaustive l'éventuel 3^{ème} élément qui permettra de porter le diagnostic syndromique.

L'IRM doit être aujourd'hui réalisée à titre systématique lorsque la courbure est évolutive ou qu'un geste chirurgical est envisagé [11].

5. Évolution naturelle des hémivertèbres

L'histoire naturelle des hémivertèbres a été décrite dès les années 70, notamment par les travaux de Winter ^[34, 46]. Ce dernier montrait déjà l'importance de la surveillance accrue pour les hémivertèbres associées à une barre controlatérale, ainsi que l'évolution toujours défavorable (7° par an en moyenne, avec un maximum pendant l'adolescence) des cyphoses congénitales, qui nécessitaient toujours un traitement chirurgical.

Nous étudierons dans ce paragraphe le risque évolutif global des hémivertèbres, puis nous détaillerons les particularités évolutives dans le plan frontal puis sagittal.

5.1 Généralités : risque évolutif des hémivertèbres

Plusieurs facteurs sont reconnus comme étant un risque d'évolution défavorable de l'hémivertèbre :

- le jeune âge de découverte ^[25, 38]
- le nombre d'hémivertèbres ^[63]
- la segmentation, ou l'existence ou non d'un ou deux hémidisques de part et d'autre de l'hémivertèbre
- l'association à une barre contro-latérale sur le même niveau que l'hémivertèbre ^[64]
- la notion d'anomalies transitionnelles concernant les vertèbres sus- et sous-jacentes, notion qui a été décrite par Touzet en 1979 ^[33], et suppose des mécanismes adaptatifs (hauteur des corps vertébraux, inclinaison des plateaux) des vertèbres sus et sous-jacentes
- l'association à d'autres anomalies congénitales situées à d'autres niveaux
- le niveau de l'anomalie.

3 types de courses évolutives avaient ainsi été mis en évidence par Touzet ^[33] :

- évolution sévère d'emblée, notamment dans les cas d'hémivertèbres dites « libres » (ou totalement segmentée)
- évolution stable jusqu'à l'âge de 9-10 ans, à partir duquel avec la poussée pubertaire la scoliose ou cypho-scoliose se développe
- évolution stable tout au long de la croissance.

Il est important de noter, sur le plan évolutif, que la fonction respiratoire peut être altérée, si l'anomalie se situe en région thoracique, d'autant plus que la courbure dépasse 90°, et que plusieurs malformations thoraciques sont associées ^[7].

5.2 Évolution dans le plan frontal

Les hémivertèbres uniques

Selon le type de segmentation de l'hémivertèbre, l'évolution angulaire dans le plan frontal est variable. D'après les travaux de McMaster ^[39], les malformations entraînant la déformation la plus importante dans le plan frontal peuvent être classées comme suit :

- hémivertèbre totalement segmentée (ou « libre »), avec en moyenne, et selon la localisation de l'hémivertèbre, une aggravation de courbure de 0,7° à 1,4° par an avant l'âge de 10 ans, puis 1,5° à 3° par an après l'âge de 10 ans
- hémivertèbre semi-segmentée, avec en moyenne, une aggravation de courbure nulle avant l'âge de 10 ans, puis en moyenne une aggravation d'1° par an après l'âge de 10 ans
- hémivertèbres non segmentée et incarcerated, avec en moyenne, une aggravation de courbure nulle avant l'âge de 10 ans, puis inférieure à 1° par an après l'âge de 10 ans.

À noter que dans certains cas, l'évolution des hémivertèbres uniques peut être favorable, avec une amélioration des courbures au cours de la croissance ^[65].

Les hémivertèbres multiples

Parfois il existe plusieurs hémivertèbres. En fonction de leur nombre, de leur latéralisation, de leur niveau et de la distance qui les sépare, l'évolutivité est variable ^[27] (voir figure 1).

Les hémivertèbres dites « alternées » sont réputées peu évolutives, puisque disposées dans une orientation opposée. Par conséquent, elles ne doivent entraîner que peu ou pas de déformation scoliotique, par annulation des 2 courbures ^[7]. En réalité, ceci n'est vrai que si elles sont proches l'une de l'autre. Si les hémivertèbres alternées sont très distantes, elles peuvent au contraire être très évolutives, d'autant plus si elles sont totalement segmentées ou « libres ».

Dans le cas d'hémivertèbres homolatérales, le risque évolutif dans le plan frontal est très important, notamment si les hémivertèbres sont là encore totalement segmentées.

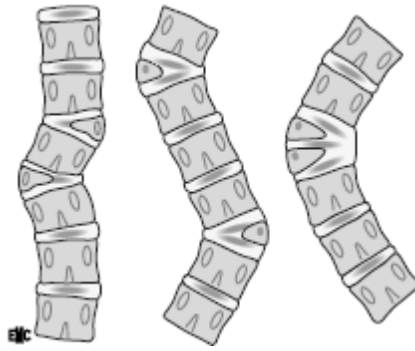


Figure 1 : évolutivité variable dans le cas d'hémivertèbres multiples (d'après Bollini et Jouve).

Cas particulier : les hémivertèbres jonctionnelles

Les hémivertèbres jonctionnelles, c'est-à-dire thoraco-lombaires ou lombo-sacrées, ont pour particularité, lorsqu'elles sont évolutives, d'entraîner une translation, phénomène qui devient plus important que l'angulation. Ceci amène ainsi à des déséquilibres du tronc importants dans le plan frontal (voir figure 2).

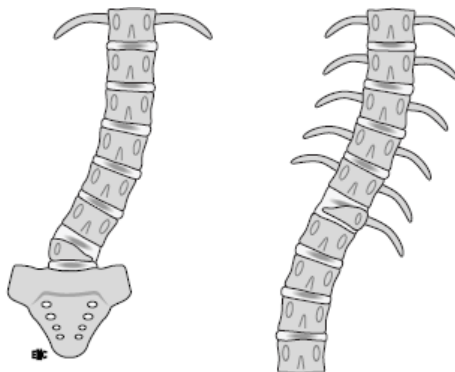


Figure 2 : hémivertèbres jonctionnelles et déséquilibre frontal (d'après Bollini et Jouve).

Cas particulier : les hémivertèbres associées à une barre controlatérale

Il s'agit de la pire configuration anormale possible. L'évolution moyenne d'angle de Cobb pour ces malformations est de 10° par an ^[38]. Les travaux de McMaster sur le sujet ^[66] ont montré que cette anomalie en région thoraco-lombaire avait l'évolution la plus défavorable, avec 50° d'angle de Cobb à l'âge de 2 ans, et des courbures dépassant 88° en l'absence de traitement. Le pronostic est également lié à la contre-courbure sous-jacente. Les malformations intra-spinales sont nombreuses (présentes dans 41% des cas). Pour McMaster, le traitement de ces malformations doit être agressif (arthrodèse circonférentielle avant l'âge d'1 an).

5.3 Évolution dans le plan sagittal : les cyphoses congénitales par hémivertèbre

Elles correspondent au type I de la classification de Winter ^[46]. L'enjeu évolutif de ce type de malformation est le respect ou non de l'alignement du rachis dans le plan sagittal ^[47], déterminé par la qualité de l'arc postérieur : une malformation de l'arc postérieur entraîne un désordre articulaire et expose au risque de dislocation du rachis.

Selon McMaster ^[67], puis Marks ^[68], il n'y a pas de relation entre la sévérité de la cyphose et la localisation de l'hémivertèbre. Il est clair que ce type de malformation (type I de Winter) est plus évolutif que le type II (défauts de segmentation, avec barre antérieure ou antéro-latérale, de progression lente) mais beaucoup moins que le type III (défauts mixtes). Parmi les types I, les malformations sont classées comme suit, de la plus sévère à la moins sévère :

- hémivertèbre postéro-latérale
- hémivertèbre postérieure
- vertèbre « papillon » ou binucléée, qui ne sont évolutives que lorsqu'elles sont situées en région thoraco-lombaire ^[27] (voir figure 3)
- vertèbre en coin ou « wedged vertebra ».

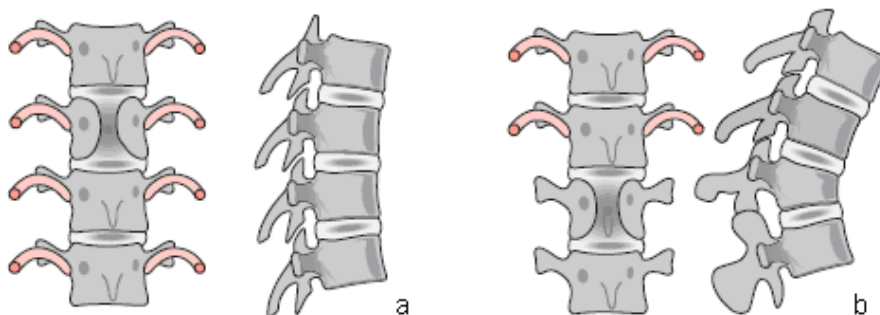


Figure 3 : cas des vertèbres binucléées : a. en région thoracique, non cyphogènes ; b. en région thoraco-lombaire, cyphogènes (d'après Bollini et Jouve).

Il a également été montré que les malformations dues à 2 hémivertèbres postérieures adjacentes sont plus sévères, et que le risque neurologique par compression médullaire est plus fréquent dans les types I et qu'il apparaît en moyenne à 13 ans, la cyphose étant aggravée par la poussée pubertaire. Ceci est lié au fait que les malformations de type I donnent des courbures très courtes et angulaires, alors que les malformations de type II donnent de longues courbures homogènes.

6. Traitement

6.1 Principes généraux

La prise en charge thérapeutique des scolioses congénitales a été décrite assez précisément dès les années 50 ^[33, 69-72].

Le traitement orthopédique par corset n'occupe qu'une place peu importante, étant donnée la rigidité des courbures ^[73-74]. Le corset peut être utile pour :

- ralentir la progression de certaines courbures
- prévenir la progression de courbures secondaires (compensatrices)
- maintenir la flexibilité rachidienne, et donc favoriser un acte chirurgical plus tardif
- l'immobilisation post-opératoire de fusions sans instrumentation.

L'importance de la fusion précoce dans les cas de déformations sévères ou à risque d'évolution néfaste a été montrée. Il est préférable de réaliser une intervention simple dans les premières années de vie plutôt que de laisser s'installer une déformation grave nécessitant chez l'enfant plus âgé une intervention périlleuse, souvent par voie antérieure et postérieure ^[75-79].

Il faut, si cela est possible, associer au geste chirurgical, quel qu'il soit, une instrumentation, de préférence en titane, afin de permettre la réalisation ultérieure d'imagerie par résonance magnétique (études médullaire et cardiaque) ^[80]. Les instrumentations utilisées ont prouvé leur sécurité et leur efficacité ^[81]. Les techniques chirurgicales utilisant les tiges de Harrington telles que décrites dans les années 80 ^[82] ne sont plus usitées de nos jours.

Les procédures chirurgicales doivent s'accompagner d'un monitoring électrophysiologique (étude des potentiels évoqués somesthésiques ou moteurs per-opératoires).

Quoiqu'il en soit, le traitement doit être réalisé sur mesure pour chaque patient, en fonction de son âge et de la déformation, en tenant toujours compte de l'impact sur la fonction respiratoire ^[25].

6.2 Techniques chirurgicales et indications

Lorsque l'hémivertèbre est évolutive et qu'elle entraîne une déformation du secteur malformatif voire des segments adjacents (« contre-courbures » supérieure et inférieure), le plus souvent la prise en charge devient chirurgicale. Dans ce chapitre nous détaillerons donc les

différentes techniques chirurgicales utilisées, d'abord en période de croissance, puis en fin de croissance, avant d'aborder le problème spécifique des cyphoses congénitales par hémivertèbre.

Remarque : les schémas des techniques chirurgicales qui suivent sont tirés pour la plupart de l'article de l'EMC écrit par Bouyer, Dromzee et Thévenin Lemoine ^[83].

En période de croissance

Le principe de correction chirurgicale des scolioses congénitales par hémivertèbre, consiste, en période de croissance, à rétablir une balance multidirectionnelle entre les potentiels de croissance selon tous les axes de symétrie du rachis ^[27].

Cette correction est obtenue selon les principes de Hueter-Volkman, auxquels obéit également le rachis en croissance ^[84] : la compression ralentit la croissance, et la distraction (dans le cas des montages de croissance par exemple) accélère celle-ci.

Il faut distinguer les gestes permettant de prévenir les déformations ou leur aggravation, des gestes corrigeant de manière progressive une déformation existante.

• **Prévention des déformations futures ou de l'aggravation d'une déformation existante :**

La méthode la plus courante en période de croissance est donc d'arrêter la croissance sur un segment plus ou moins long du rachis et dans une position opposée à la zone de moindre croissance par rapport au centre géométrique de la vertèbre. Il existe pour cela 2 options.

- **L'hémi-épiphyso-dèse / l'arthro-dèse de la convexité**

Sous ces 2 termes, distincts sur le plan sémantique, se cache en pratique la même méthode chirurgicale ; l'épiphyso-dèse (blocage de la croissance des physes) et l'arthro-dèse (création d'un pont osseux entre deux épiphyses) étant réalisées de manière concomitante.

Elle peut être réalisée soit uniquement par voie postérieure ^[85-87], soit par voie antérieure et postérieure, donc de manière circonférentielle ^[88-93], afin d'éliminer le risque de phénomène de vilebrequin, qui serait tout de même présent dans 15 % des cas des épiphysiodèses postérieures, et augmenté en cas de grandes courbures, et du jeune âge de l'enfant ^[94].

À noter que certains auteurs ont décrit une technique d'épiphyso-dèse antérieure par voie transpédiculaire, afin d'éviter la double voie ^[95-97].

De même, récemment, une technique d'épiphyso-dèse antérieure et postérieure par double abord, avec instrumentation uniquement antérieure, a été décrite, avec semble-t-il de bons résultats ^[98].

Quelle que soit la technique utilisée, l'intérêt de la précocité de ce geste (avant l'âge de 6 ans) a été montrée [85, 99].

Il semble préférable de réaliser ce geste avec une instrumentation [81], les implants de nouvelle génération étant réellement adaptés à la pratique pédiatrique [100].

Il a récemment été montré que les anomalies significatives du plan sagittal associées à l'hémivertèbre n'étaient pas forcément des contre-indications à l'épiphyiodèse [101, 102].

Cette technique chirurgicale s'applique également aux hémivertèbres s'intégrant dans le cadre de malformations complexes [103].

En cas de barre contro-latérale associée, le geste d'épiphyiodèse peut être complété par une ostéotomie en chevron de la barre. Ce geste a également été décrit par voie postérieure isolée [104].

En ce qui concerne le geste opératoire, indépendamment de la technique utilisée, le principe reste le même. On peut diviser chaque vertèbre en quatre quadrants ayant un potentiel de croissance équivalent. L'épiphyiodèse a pour but de prévenir l'aggravation de la déformation, mais elle doit aussi préserver les zones de croissance résiduelle qui permettront une correction au cours de la croissance.

Par exemple, en cas d'hémivertèbre purement postérieure (voir le paragraphe « Cas particulier du traitement des cyphoses par hémivertèbre »), on doit réaliser une épiphysiodèse courte postérieure. Dans le cas d'une hémivertèbre postéro-latérale, il convient de réaliser une épiphysiodèse postéro-latérale, du même côté que l'hémivertèbre, plus ou moins associée à une épiphysiodèse antérieure afin d'éviter un éventuel phénomène de vilebrequin lors de la croissance.

La zone d'épiphyiodèse doit être la plus courte possible, mais en cas de déformation sévère, dans le but d'obtenir un effet correctif maximal, elle peut être étendue aux segments immédiatement adjacents (voir figure 1).

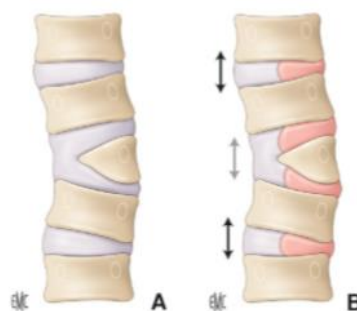


Figure 1 : stratégie d'épiphyiodèse (symbolisée en rouge) d'une hémivertèbre postéro-latérale, prenant les deux niveaux adjacents à la malformation, permettant d'obtenir une correction plus importante par croissance concave des vertèbres.

- **L'exérèse de l'hémivertèbre associée à une arthrodèse convexe antérieure et postérieure**

L'exérèse chirurgicale d'une hémivertèbre est un geste radical, donnant de bons résultats à court et à long termes ^[105-108] mais techniquement plus difficile, et non dénué de risques, notamment neurologiques ^[109, 110].

L'indication préférentielle de cette intervention est l'hémivertèbre située dans le secteur lombaire ou aux niveaux jonctionnels (thoraco-lombaire ou lombo-sacré) ^[111-114].

Ce geste doit idéalement être réalisé avant l'âge de 3 ans, pour deux raisons :

- la qualité de l'arthrodèse à cet âge
- la capacité de l'enfant de cet âge à tolérer une immobilisation prolongée par corset (quelle que soit la technique d'exérèse, elle est toujours suivie d'une contention post-opératoire par corset d'au moins 3 mois).

Le débat se situe surtout au niveau de l'abord : en effet, le geste peut être réalisé par un double abord, antérieur et postérieur, ou par un abord postérieur isolé, ou par un abord antérieur isolé.

Voie postérieure et antérieure combinées :

Cette technique est particulièrement indiquée dans les cas d'hémivertèbres postéro-latérales.

Les deux abords peuvent être réalisés en 2 temps distincts ^[115, 116] ou dans le même temps opératoire ^[117-121]. Même si habituellement le premier temps est le temps antérieur, certains auteurs ^[122] préconisent de commencer par le temps postérieur.

On réalise la résection du corps de l'hémivertèbre par l'abord antérieur, et les plateaux vertébraux adjacents sont avivés. L'arc postérieur malformatif est réséqué par l'abord postérieur. La correction est ensuite réalisée par mise en compression de deux implants (vis ou crochets) mis en place sur les vertèbres sus- et sous-jacentes à l'hémivertèbre réséquée (*voir figure 2*).

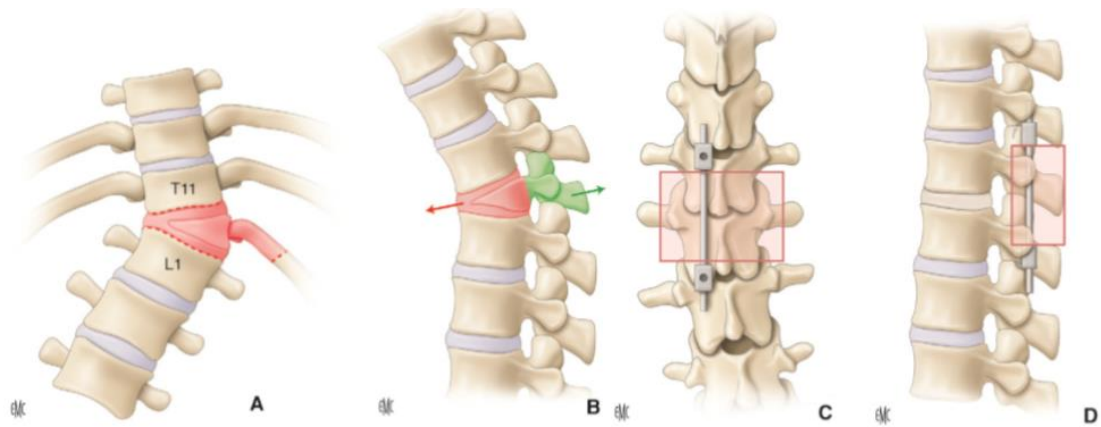


Figure 2 : résection d'une hémivertèbre thoraco-lombaire postéro-latérale par double abord (en rouge la résection par voie antérieure, et en vert la résection lors du temps postérieur) puis mise en place d'une tige en compression dans la convexité.

Il est intéressant de noter que pour l'excision d'hémivertèbres lombo-sacrées, une technique de fixation iliaque a été décrite ^[123].

Voie postérieure isolée :

Il s'agit d'une voie postérieure élargie, dite également « postéro-latérale ».

Cette chirurgie permet la résection des hémivertèbres postérieures ou postéro latérales, sans réaliser d'abord postérieur. Ses avantages sont donc une durée opératoire réduite, ainsi qu'une morbidité réduite ^[124-127] pour des résultats excellents ^[53, 128-131].

Le patient est placé en décubitus ventral. Après exposition de la zone malformative, on commence par réséquer la totalité de l'arc postérieur jusqu'au pédicule. La résection du pédicule permet d'aborder la face postérieure du corps vertébral malformatif. Les disques sus- et sous-jacents sont réséqués à la pince à disque, directement par cette voie dans le secteur lombaire, car le sac dural est facilement réclinable ; en secteur thoracique il faut passer par la face latérale du corps vertébral. La résection de l'hémivertèbre est réalisée à la pince gouge, à la curette et à la pince à disque (voir figure 3).

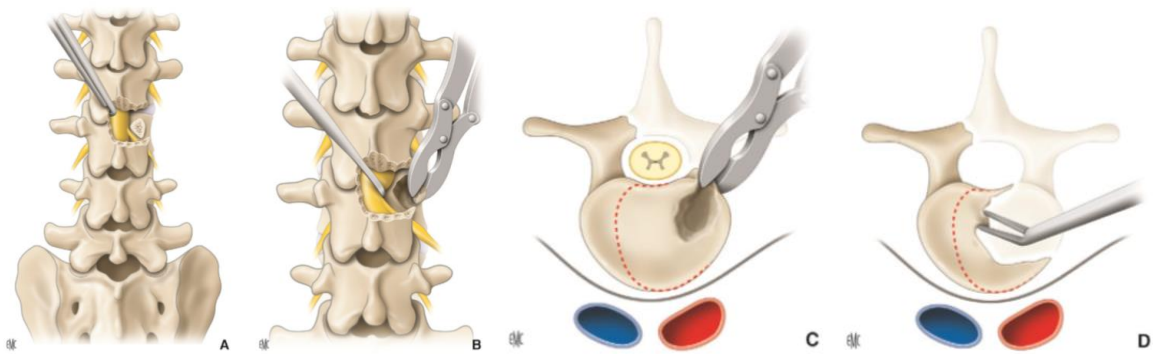


Figure 3 : résection d'une hémivertèbre postéro-latérale par abord postérieur élargi. A : ablation de l'arc postérieur, B : ablation du pédicule, C : ablation progressive du corps vertébral malformatif à la pince gouge, D : ablation de l'os spongieux à la pince à disque.

La correction est ensuite obtenue par mise en compression de deux implants (vis ou crochets) mis en place sur les vertèbres sus- et sous-jacentes à l'hémivertèbre réséquée (voir figure 4).

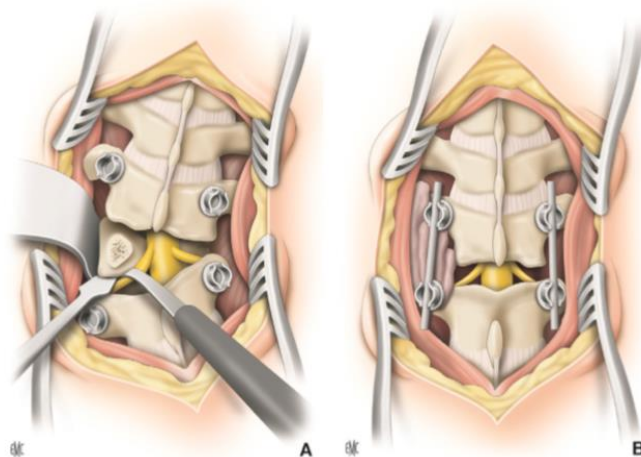


Figure 4 : suite de la résection par voie postérieure élargie. A : résection de l'hémicorps malformatif, B : mise en compression des implants du côté de la convexité.

En cas de barre contro-latérale associée du côté concave, il est possible de réséquer celle-ci par la même voie d'abord, avant de réaliser la correction instrumentale ^[132] (voir figure 5).

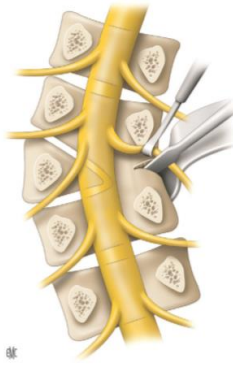


Figure 5 : ostéotomie d'une barre contre-latérale associée lors de l'abord postérieur élargi.

Voie antérieure isolée :

L'indication de cette technique est l'hémivertèbre antérieure ou antéro-latérale à condition qu'il n'y ait pas de cyphose au niveau de la malformation [107].

L'abord consiste en une lombotomie ou une thoracotomie du côté de la malformation. On résèque l'hémicorps vertébral malformatif de proche en proche jusqu'aux disques voisins. Le pédicule, s'il existe, peut être réséqué par cette voie. De même, s'il existe un début d'arc postérieur, celui-ci peut être réséqué en prolongeant l'incision en arrière vers la ligne médiane. On met ensuite en place des vis pédiculaires directement dans les corps vertébraux des deux vertèbres adjacentes, et on corrige ensuite par mise en compression des deux vis sur une tige (voir figure 6).

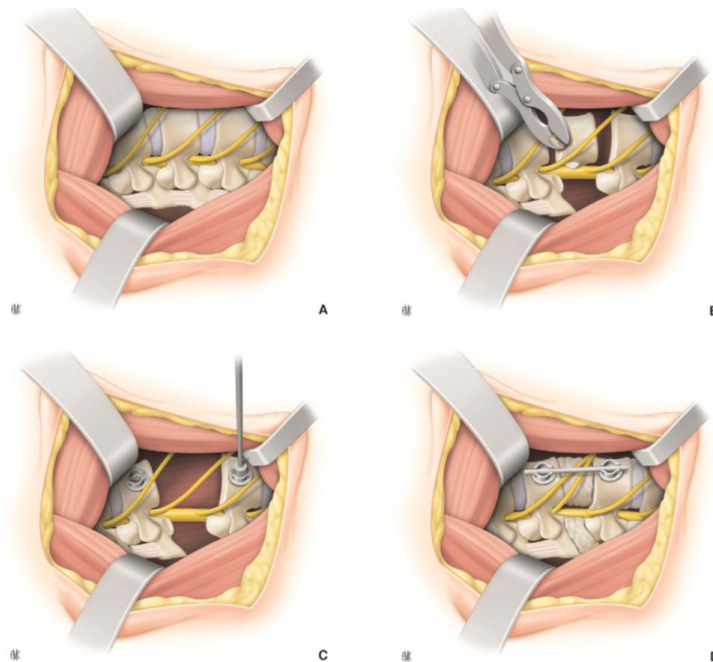


Figure 6 : résection d'une hémivertèbre antéro-latérale par voie antérieure.

• Correction d'une déformation existante : les montages en distractions – le VEPTR

Ce type de correction chirurgicale, décrite dans les années 80 en ce qui concerne les montages en distraction ^[133], est particulièrement adapté aux patients présentant une déformation associée de la paroi thoracique ou de grandes courbures compensatoires de part et d'autre de la déformation initiale ^[79, 134-136].

Trois éléments sont à prendre en compte avant de poser ce type d'indication chirurgicale :

- ces techniques accentuent la cyphose rachidienne
- elles nécessitent des abords répétés tous les 6 à 12 mois, et donc le risque infectieux est majoré
- la fiabilité mécanique est limitée dans le temps.

Nous décrivons succinctement ces deux techniques.

- La distraction rachidienne :

Elle peut être associée à la résection d'une barre thoracique postéro-latérale, car cette malformation entraîne habituellement une déformation avec hypocyphose.

La fixation doit être la plus courte possible afin d'éviter l'enraidissement du rachis thoracique, de même, l'abord ne doit pas dépasser les vertèbres non concernées par la déformation, afin de ne pas créer d'arthrodèse extensive.

La tige préalablement cintrée est introduite en va-et-vient en sous-aponévrotique. Elle doit être assez longue à la partie basse du montage pour permettre les distractions ultérieures (*voir figure 7*).

Les distractions sont ensuite réalisées tous les 6 à 12 mois en fonction du rythme de croissance de l'enfant.

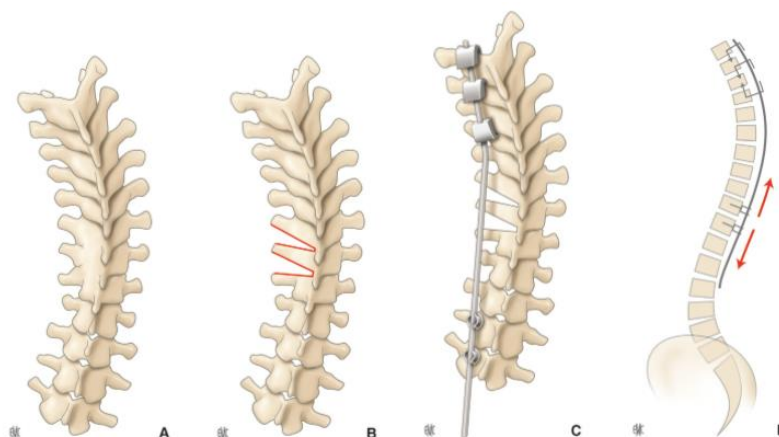


Figure 7 : mise en place d'un montage de croissance en distraction, ici dans le cas d'une barre postéro-latérale (après ostéotomie de celle-ci).

- **La distraction intercostale (VEPTR) :**

VEPTR signifie « Vertical Expandable Prosthetic Titanium Rib ». Ce système permet de réaliser une distension progressive de la cage thoracique préalablement « libérée » (voir figure 8). Cette technique est très utile en cas de malformations vertébrales et costales associées, lorsqu'il existe des fusions costales étendues. La distraction permet d'éviter la consolidation de la zone d'ouverture costale.

La distraction est ensuite réalisée deux à trois fois par an grâce à l'ancillaire spécifique, par une courte incision (voir figure 9).

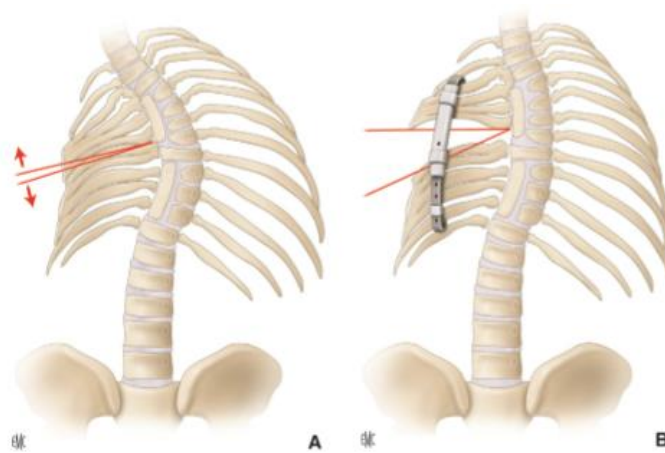


Figure 8 : principe de la distraction intercostale. A : résection de la synostose costale, B : correction par mise en place du VEPTR.

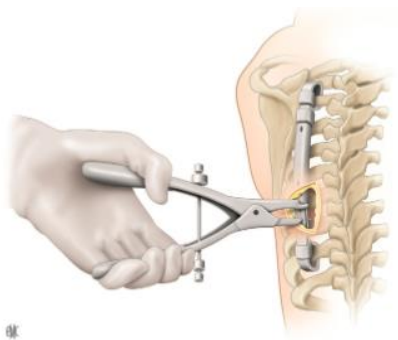


Figure 9 : mise en distraction du VEPTR.

En fin de croissance : correction éventuelle et fusion rachidienne

Une fois la croissance rachidienne terminée, il n'est plus possible d'utiliser les principes de Hueter-Volkman pour rééquilibrer le rachis, et les possibilités de réduction sont, dans le cas des

scolioses malformatives, relativement faibles, ce qui empêche de réaliser une « simple » arthrodèse par voie postérieure, dont la finalité ne serait que la stabilisation de la déformation. La solution chirurgicale est donc souvent radicale : il s'agit des résections vertébrales complètes, et des ostéotomies de reconstructions.

• Résections vertébrales complètes

Il s'agit d'une ostéotomie de soustraction circonférentielle du rachis, étendue aux disques intervertébraux et aux plateaux vertébraux sus- et sous-jacents à la vertèbre malformative. Ce geste peut être réalisé en un, deux, voire trois temps opératoires distincts ^[137]. Dans certains cas, il est réalisé en un seul temps opératoire postérieur, avec exposition large sur trois niveaux ^[138]. Une cage de reconstruction intersomatique est souvent mise en place (voir figure 10).

C'est une procédure longue et non dénuée de risques : hémorragique, neurologique.

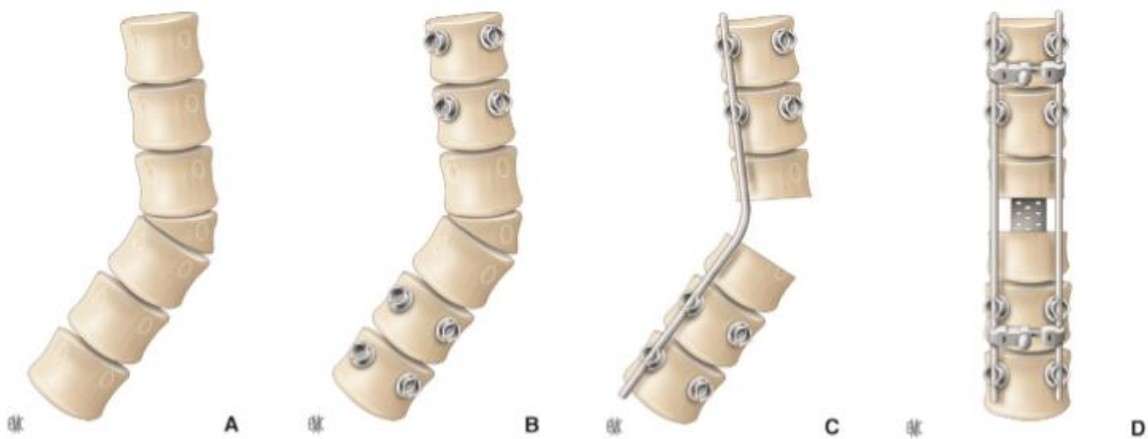


Figure 10 : principe de la résection vertébrale complète.

• Ostéotomies de reconstruction

Il s'agit là encore de procédures lourdes, qui s'accompagnent de risques hémorragiques et neurologiques.

Ces gestes ont été décrits par voie postérieure, et consistent en des ostéotomies en « chevron » des arcs postérieurs, après exérèse des massifs articulaires ^[139].

L'instrumentation se fait alors comme dans les résections vertébrales complètes.

Ce geste peut être complété par une ostéotomie costale concave en cas de déformation thoracique importante.

Cas particulier du traitement des cyphoses par hémivertèbre

Le traitement des cyphoses congénitales par hémivertèbre est exclusivement chirurgical [46] et il est préférable de le réaliser dans la petite enfance, où l'acte chirurgical (épiphysiodèse postérieure) est moins risqué que lorsque l'enfant a grandi et que la déformation est fixée.

• Épiphysiodèse postérieure

Ce geste doit être réalisé précocement : si possible avant l'âge de 5 ans, et avant que la cyphose n'excède 50° d'angle de Cobb sur le profil [140].

Il est réalisé de la même manière que décrit précédemment (voir paragraphe « L'hémi-épiphysiodèse / l'arthrodèse de la convexité ») (voir figure 11).

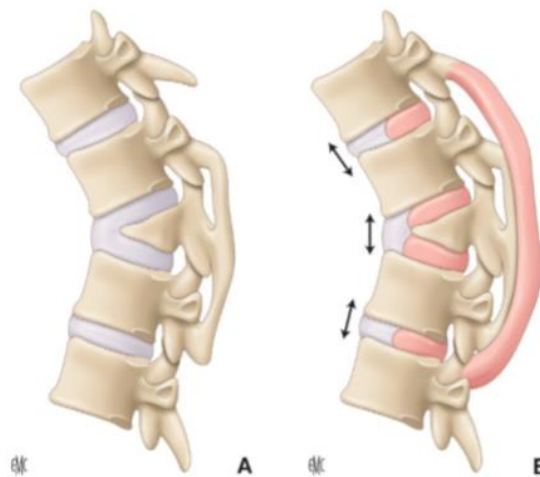


Figure 11 : principe de l'épiphysiodèse postérieure pour une cyphose par hémivertèbre.

• Correction et arthrodèse circonférentielle par abord antérieur et postérieur

La correction par double abord a montré son efficacité par rapport au simple abord postérieur [141].

Il s'agit cependant d'une procédure plus dangereuse sur le plan neurologique, d'autant plus si le patient est âgé, que la déformation est sévère, et qu'il existe un déficit neurologique pré-opératoire [142].

Elle peut être précédée d'une période de traction par halo, lorsque la déformation est sévère.

Le temps antérieur est pratiqué du côté convexe de la déformation rachidienne, ou du côté gauche en cas de cyphose pure. Les disques intervertébraux sont réséqués en totalité, et les

plateaux vertébraux sont avivés. On met en place du greffon osseux, qui peut être la côte prélevée lors de la voie d'abord, et que l'on encastre alors dans une tranchée creusée à la partie antérolatérale des corps vertébraux, et que l'on fragilise, afin qu'elle « suive » la correction de la déformation (voir figure 12).

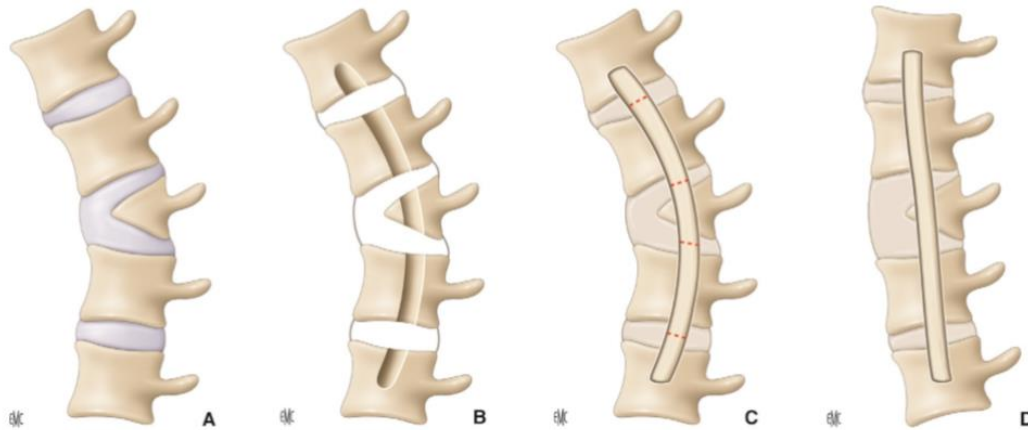


Figure 12 : temps antérieur de l'arthrodèse circonférentielle pour hémivertèbre postérieure, avec mise en place d'une côte en étau, qui suit la correction instrumentale postérieure.

Le temps postérieur est classique, avec instrumentation par vis et correction de la cyphose.

Une variante a été décrite : l'arthrodèse circonférentielle par abord postérieur uniquement, par l'intermédiaire d'une costo-transversectomie ^[143], qui semble donner de bons résultats. De même, il est possible de réaliser ce type de geste par voie antérieure uniquement, avec instrumentation corporelle ^[48].

• Ostéotomie de soustraction pédiculaire :

C'est une bonne indication dans les cyphoses par hémivertèbre de niveau lombaire, où elle est de réalisation aisée. Ce geste est réalisable en secteur thoracique, mais beaucoup plus risqué sur le plan médullaire.

Le patient est installé en décubitus ventral, le rachis est exposé, et des vis pédiculaires sont mises en place sur les 2 étages adjacents, de part et d'autre de la déformation. L'arc postérieur, puis les pédicules sont totalement réséqués. L'os spongieux est réséqué à la curette, puis les corticales sont effondrées. La mise en compression des implants sur les tiges permet alors la fermeture de l'ostéotomie (voir figure 13).

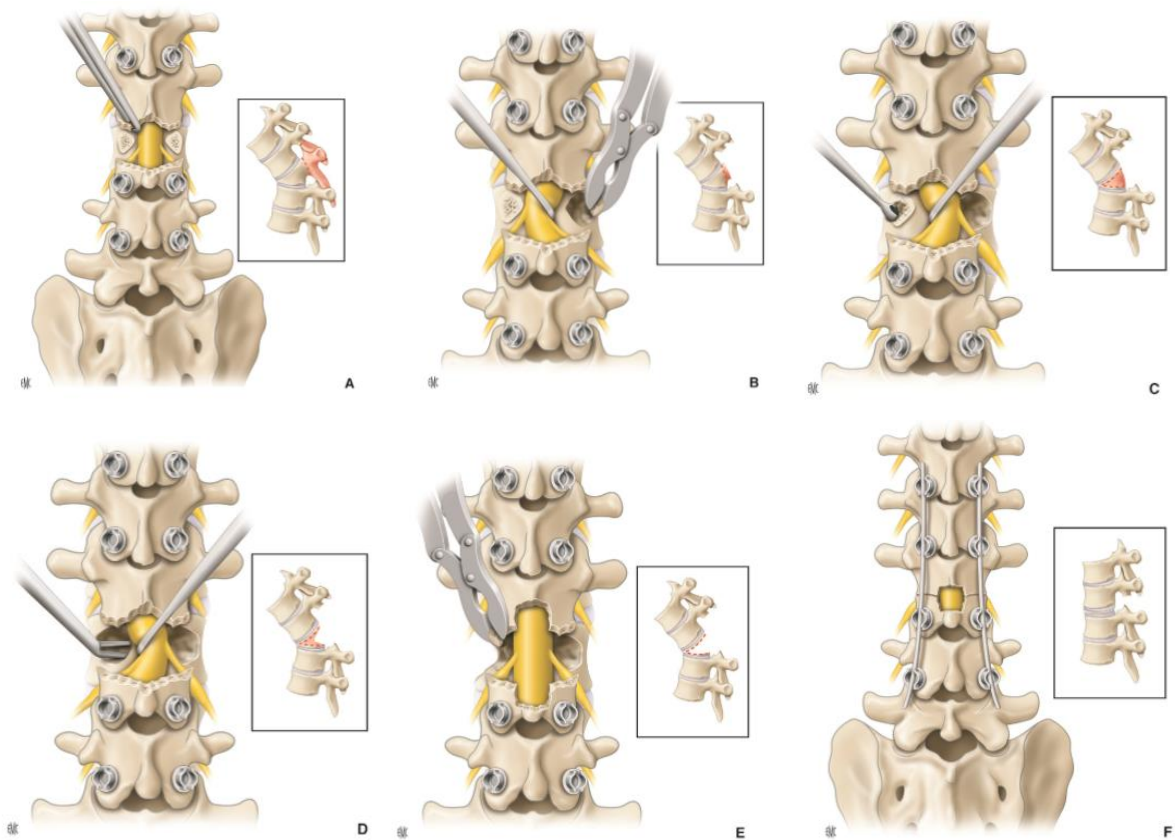


Figure 13 : les différentes étapes de l'ostéotomie de soustraction pédiculaire.

Une technique similaire avec mise en place d'une cage intersomatique par voie postérieure a été décrite [144].

II- MATÉRIEL ET MÉTHODE

1. Méthodologie

Il s'agit d'une étude épidémiologique observationnelle rétrospective en deux parties :

- étude descriptive, qui s'intéresse aux données épidémiologiques de la série de patients, ainsi qu'aux données thérapeutiques, et à l'évolution naturelle des hémivertèbres
- étude analytique, qui s'attachera à montrer de manière chiffrée les conséquences des traitements chirurgicaux, notamment sur les angulations de face, les équilibres de face et de profil ainsi que sur les courbures de profil et à préciser qualitativement les résultats de notre série.

Cette étude est bicentrique : elle a été menée conjointement à l'Institut Calot de Berck-Sur-Mer et à l'hôpital Jeanne de Flandre au CHRU de Lille.

Cette étude est essentiellement radiographique, mais comporte aussi des données cliniques à but épidémiologique.

1.1 Critères d'inclusion et description générale de notre série

Critères d'inclusion

Ont été inclus dans cette étude tous les cas d'hémivertèbres situées en région thoracique ou lombaire, suivis dans les deux centres, pour lesquels le recul était suffisant, c'est-à-dire correspondant à des patients qui ont à ce jour au moins 10 ans.

Nous nous sommes basés sur des listings de patients réalisés à partir de codes pathologie CCAM pour les enfants ayant été hospitalisés, ainsi que sur des listings personnels (appartenant au Professeur Herbaux, au Docteur Fron, et au Docteur Morin) pour les enfants suivis en consultation.

Ont été exclus :

- les patients présentant des hémivertèbres cervicales ou lombo-sacrées
- les patients présentant des malformations complexes ou « mosaïques » (*voir figure 1*), car le rôle de l'hémivertèbre y est ininterprétable
- les patients présentant des vertèbres binucléées (en « aile de papillon »)

- les patients présentant une hémivertèbre associée à des barres ou des blocs vertébraux situés dans une autre région (car ces derniers déséquilibrent le rachis et modifient les courbures)
- les patients présentant des hémivertèbres pour lesquelles le recul est insuffisant (patients de moins de 10 ans à ce jour)
- les dossiers pour lesquels le début de suivi était supérieur à l'âge de 12 ans
- les dossiers incomplets et les patients perdus de vue.

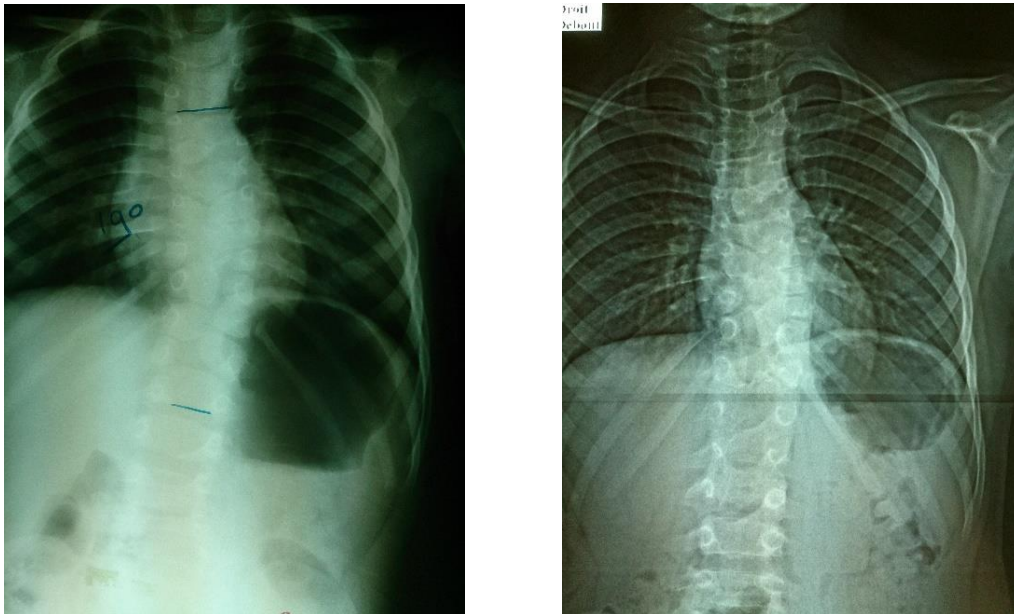


Figure 1 : exemple de malformation complexe associant défauts de formation et défauts de segmentation vertébrale chez une fille à l'âge de 2 ans, puis 8 ans (collection Dr Morin).

En revanche, nous avons inclus :

- les hémivertèbres multiples chez un même patient
- les hémivertèbres associées à une barre contro-latérale sur le même niveau
- les hémivertèbres postérieures responsables uniquement de cyphose.

Description générale de notre série

Sur un total de 183 patients (87 dossiers Lillois et 96 dossiers Berckois) retrouvés au départ grâce aux différents listings, 69 ont été analysables et inclus.

Le détail des exclusions est expliqué dans la figure 2.

Cela correspond à 77 hémivertèbres, 8 patients de la série présentant deux hémivertèbres distinctes.

Nombre total de patients retrouvés	183
Localisation inadéquate (cervicale ou lombo-sacrée)	10
Malformations complexes	23
Vertèbres binucléées	3
Barre ou bloc à distance	16
Début de suivi après l'âge de 12 ans	17
Dossiers incomplets ou perdus de vue	45
Nombre de patients inclus	69

Figure 2 : détail des exclusions et formation de notre série.

La série est composée de 28 patients Berckois et 41 patients Lillois (voir figure 3).

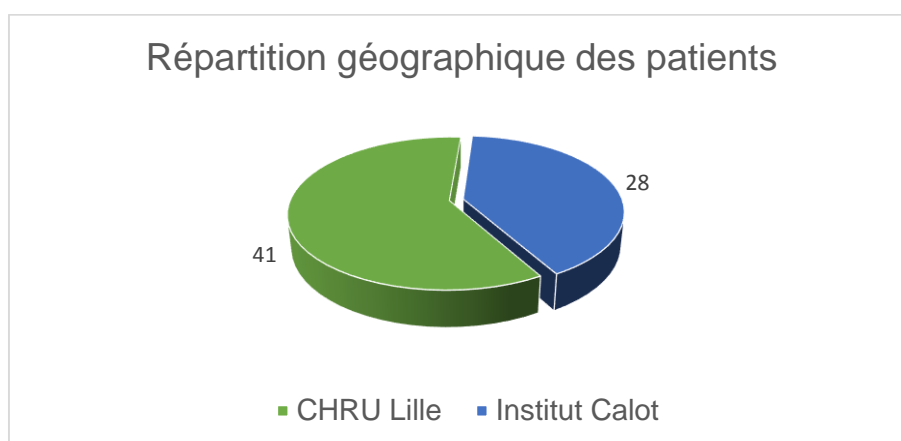


Figure 3 : répartition centrique des patients de notre série.

1.2 Recueil de données cliniques

Pour chaque patient, plusieurs données cliniques ont été recherchées. Il s'agissait des informations suivantes :

- sexe
- âge actuel
- âge de découverte
- motif de découverte
- localisation précise de l'hémivertèbre, et son caractère surnuméraire ou non (toutes les vertèbres ayant été recomptées)
- localisation régionale de l'hémivertèbre

- type de l'hémivertèbre : incarcerated, non segmentée, semi-segmentée, segmentée, en coin, associée ou non à une barre contro-latérale
- le mode de définition du type d'hémivertèbre : simplement supposé à la radiographie, ou confirmé par un scanner, une IRM, ou en per-opératoire
- les malformations associées : vertébrales, médullaires, orthopédiques, d'organes ; et si un syndrome polymalformatif était individualisé.

1.3 Recueil de données radiologiques

Le recueil radiologique constitue la partie la plus importante de ce travail, en terme de quantité de données chiffrées collectées, afin d'étudier au mieux l'évolution des hémivertèbres et les conséquences des traitements réalisés.

Pour chaque patient, nous avons analysé, quand cela était possible, des radiographies de rachis entier de face et de profil, réalisées à des âges « clés » :

- à l'âge de la découverte
- à 3 ans
- à 6 ans
- à 9 ans
- à 12 ans
- et au plus long recul.

De plus, lorsqu'une ou plusieurs interventions chirurgicales avaient été réalisées, des radiographies pré-opératoires de face et de profil ont été analysées.

Pour les radiographies de face, nous avons réalisé différentes mesures, comme expliqué plus haut dans le paragraphe « Radiographie standard et EOS : les techniques de mesure » du rappel :

- la scoliose segmentaire
- la scoliose globale
- la courbure compensatoire (ou « contre-courbure ») crâniale (ou supérieure)
- la courbure compensatoire caudale (ou inférieure)
- le déséquilibre de face, mesuré par la distance entre l'aplomb du centre du corps vertébral de C7 et le milieu du sacrum, soit le milieu de la ligne unissant le pied des 2 articulations sacro-iliaques.

Pour les radiographies de profil, là aussi différentes mesures ont été effectuées :

- la cyphose ou la lordose segmentaire, induite par l'hémivertèbre

- la cyphose thoracique, mesurée entre T5 et T12
- la lordose lombaire, mesurée entre L1 et L5
- le déséquilibre sagittal, selon Jackson ^[56], c'est-à-dire la distance entre l'aplomb du centre du corps de C7 et le coin postéro-supérieur du sacrum.

Toutes les données angulaires ont été mesurées en angle de Cobb, et elles ont été effectuées soit à l'aide du logiciel intégré dans le système PACS du CHRU de Lille (Système d'Archive et de Partage des Images) pour les radiographies qui y étaient abritées, soit à l'aide d'un goniomètre numérique recalibrable (logiciel Smart Protractor®, version 1.3.4, pour système d'exploitation Android) pour les clichés imprimés.

Les mesures de déséquilibre frontal ou sagittal ont été réalisées soit à l'aide du logiciel intégré dans le PACS, soit à l'aide d'un fil à plomb, et exprimées en millimètres.

En ce qui concerne les mesures angulaires sur le profil, lorsque celles-ci étaient contraires à la courbure naturelle du rachis, elles étaient notées de manière négative.

De même, pour les mesures de déséquilibre frontal, par convention, les valeurs ont été comptées positivement lorsque le déséquilibre était droit, et négativement lorsqu'il était gauche. Pour les mesures de déséquilibre sagittal, là aussi, par convention, les valeurs ont été notées positivement lorsque l'aplomb de C7 passait en avant du coin postéro-supérieur du sacrum, et négativement lorsqu'il passait en arrière.

Notons que pour les radiographies des enfants de moins de 2 ans, l'équilibre sagittal ou frontal n'a pas été pris en compte, en raison de l'impossibilité pour l'enfant de se tenir debout seul.

Notons également que dans les cas d'hémivertèbres « alternées », la notion de contre-courbure entre les deux hémivertèbres ne peut pas s'appliquer, puisqu'elle se confondrait avec la courbure liée à l'autre hémivertèbre.

Enfin nous soulignerons que cette étude ne différencie pas les cyphoses des scolioses, mais prend en compte l'ensemble de l'anomalie en trois dimensions, dans le plan frontal et sagittal ; sauf évidemment pour les cyphoses pures par hémivertèbre postérieure.

Au total, 607 radiographies ont été analysées selon cette méthode.

1.4 Outils statistiques

Pour l'étude descriptive

Dans l'étude descriptive, toutes les données sont exprimées en moyennes. Ces moyennes sont précisées par leur intervalle de confiance à 95% :

- pour les grands échantillons (taille $n > 30$ individus), celui-ci est calculé à l'aide d'une loi normale
- pour les petits échantillons ($n < 30$), il est calculé à l'aide d'une loi T de Student.

N.B. : en ce qui concerne l'expression des déséquilibres, que ce soit dans le plan frontal ou sagittal, ceux-ci sont exprimés par rapport à zéro (c'est-à-dire l'équilibre), les moyennes sont donc toujours l'expression de la distance (positive ou négative) par rapport au zéro, et par conséquent sont donc toujours les moyennes des valeurs absolues de ces distances.

Pour l'étude analytique

Pour comparer certains groupes de petites tailles, notamment sur les différentes indications chirurgicales, nous avons utilisé le test exact de Fisher.

2. Matériel : données épidémiologiques de notre série

Notre série comporte donc 69 patients, pour 77 hémivertèbres au total.

Cela signifie que 8 patients étaient porteurs de deux hémivertèbres ; dans ces 8 cas il s'agissait d'hémivertèbres alternées.

Voici les données épidémiologiques que nous pouvons en extraire.

2.1 Sex ratio

La série est composée de 32 garçons pour 37 filles (sex ratio = 1 : 1,16).

Si l'on considère le nombre d'hémivertèbres, cela correspond à 33 garçons pour 44 filles (sex ratio = 1 : 1,33), ce qui signifie que dans notre série les cas d'hémivertèbres « alternées » sont 7 fois plus fréquents chez les filles (sex ratio = 1 : 7).

2.2 Âge de découverte, recul moyen

L'âge moyen au moment de la découverte est de 4,0 ans [3,0 – 4,9].

L'âge moyen actuel des patients de notre série est de 20,5 ans [18,7 – 22,3].

L'âge moyen au plus long recul radiologique est de 15,1 ans [14,1 – 16,1].

2.3 Mode de découverte

Les différents modes de découverte répertoriés sont (*voir figure 1*) :

- par l'examen clinique du médecin traitant, du pédiatre, ou des parents
- lors d'un bilan malformatif systématique
- de manière fortuite : bilan radiographique cardiologique, radiographie de thorax demandée pour une autre raison, radiographie d'abdomen sans préparation (ASP) demandée pour une autre raison, radiographie de bassin demandée pour une autre raison, dans le bilan d'un torticolis, dans le bilan d'une épilepsie
- découverte anté-natale par l'échographie
- découverte à l'occasion de dorsalgies ou de lombalgies

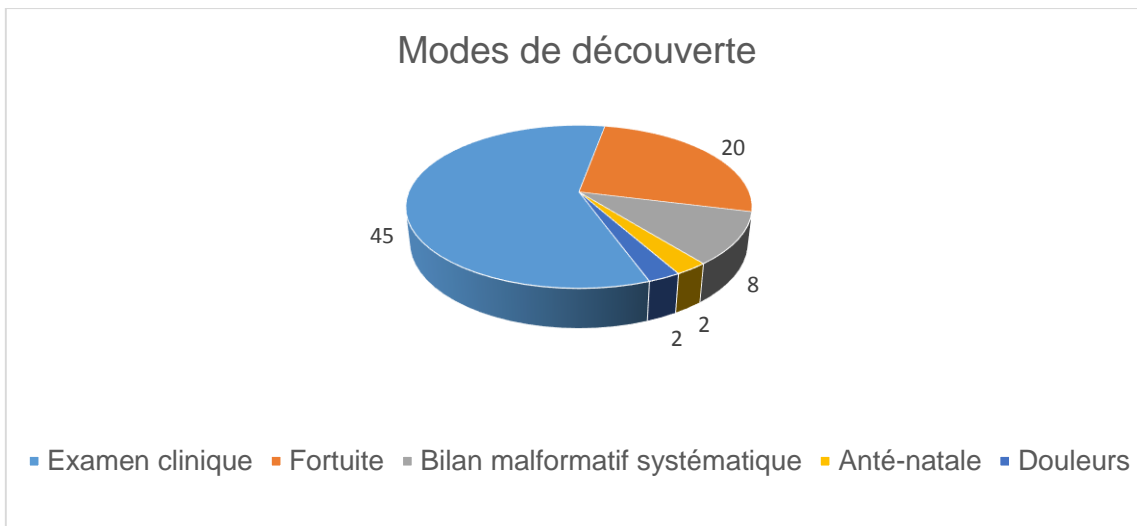


Figure 1 : répartition des différents modes de découverte des hémivertèbres de notre série.

2.4 Localisation et caractère surnuméraire ou non des hémivertèbres

La répartition des hémivertèbres en fonction de leur secteur est la suivante (voir figure 2) :

- thoraciques : 37
- lombaires : 29
- jonctionnelles (T12-L1) : 11.

NB : dans notre étude, nous n'avons pas pris en compte les hémivertèbres jonctionnelles lombosacrées, par conséquent, le terme « jonctionnel » ne désignera uniquement que les hémivertèbres thoraco-lombaires (de localisation T12-L1).

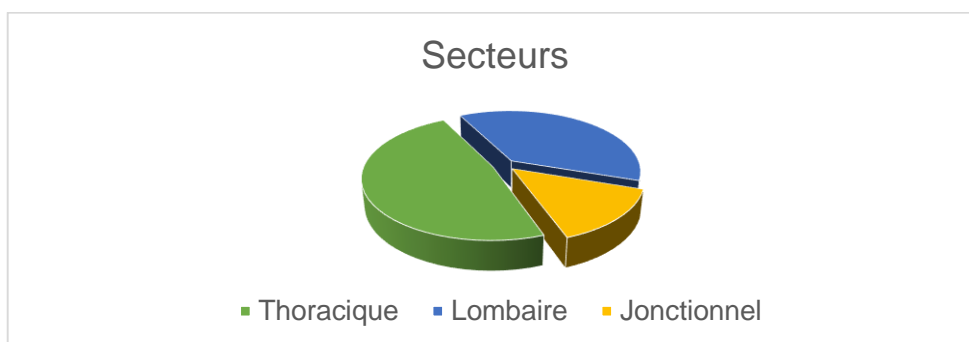


Figure 2 : répartition régionale des hémivertèbres de notre série.

Il s'agissait dans 86 % des cas d'hémivertèbres surnuméraires.

2.5 Types d'hémivertèbre, confirmation ou non

Notre série se compose de 77 hémivertèbres réparties comme suit en fonction de leur type (voir figure 3) :

- 3 hémivertèbres non segmentées
- 2 hémivertèbres incarceratedées
- 43 hémivertèbres semi-segmentées
- 21 hémivertèbres segmentées
- 1 vertèbre en coin (segmentée)
- 4 hémivertèbres associées à une barre contro-latérale (parmi lesquelles 2 hémivertèbres segmentées et 2 hémivertèbres semi-segmentées)
- 3 hémivertèbres postérieures pures, responsables d'une cyphose uniquement. Dans ces derniers cas, il s'agissait à chaque fois d'une aplasie corporéale.

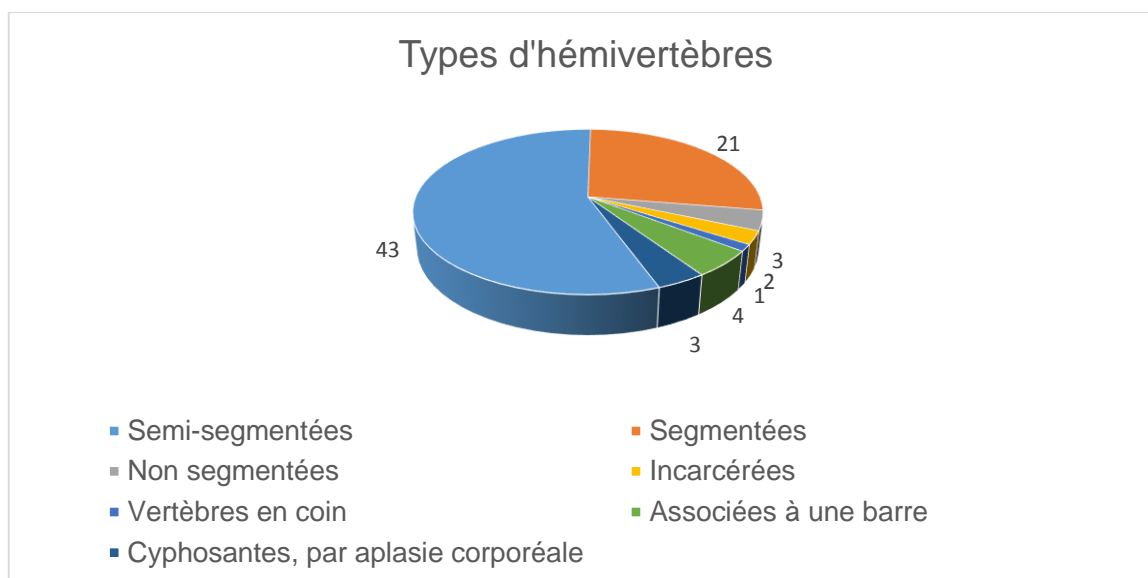


Figure 3 : répartition des hémivertèbres de notre série en fonction de leur type.

Pour chaque hémivertèbre (hormis celles responsables de cyphose pure), nous avons précisé si son type de segmentation était confirmé par un scanner, une IRM, ou les constatations per-opératoires, en fonction de la présence ou non d'un disque (le plus souvent hémidisque) intervertébral, ou alors s'il était supposé à la lecture des radiographies (en se fiant alors à l'espace intervertébral au plus long recul, si possible à maturité osseuse) (voir figure 4).

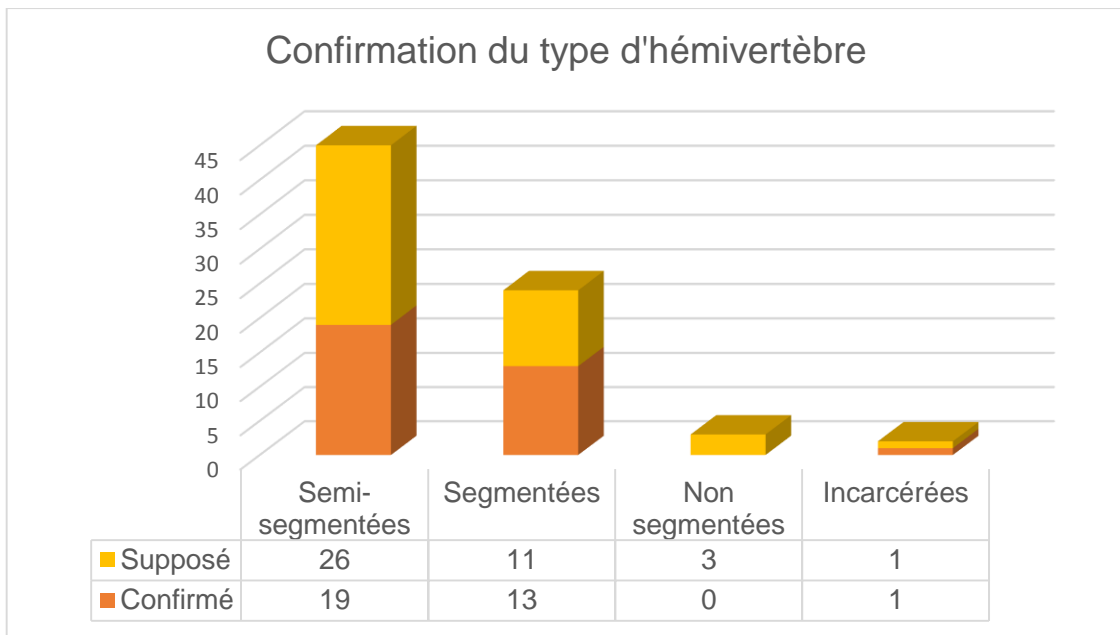


Figure 4 : Confirmation du type d'hémivertèbre.

2.6 Malformations associées

• Malformations vertébro-costales

Nous avons relevé dans notre série :

- 2 cas de vertèbre lombaire surnuméraire
- 1 cas de côtes cervicales
- 2 cas de côtes surnuméraires
- 9 cas de vertèbre binucléée associée
- 1 cas d'agénésie pédiculaire à distance
- 3 cas d'agénésie sacrée
- 12 cas de malformation complexe ou « mosaïque » associée
- 7 cas de malformation cervicale de type « Klippel Feil » radiologique (fusions vertébrales cervicales)
- 3 cas d'hémisacralisation de L5
- 4 cas de synostoses costales
- 4 cas de spina bifida occulta
- 1 cas de spina bifida aperta (myéломéningocèle), opéré à la naissance.

• Malformations médullaires

Nous avons relevé :

- 1 cas de myéломéningocèle, associé à une moelle attachée et une hydrocéphalie (sans malformation d'Arnold Chiari)
- 1 cas de diastématomyélie
- 1 cas de lipome intra-canalair
- 3 cas de fossette sacro-coccygienne borgne.

• Malformations orthopédiques

Nous avons noté :

- 1 cas d'os omo-vertébral, associé à une luxation congénitale de hanche bilatérale
- 1 cas d'agénésie radiale s'intégrant dans un syndrome de type VACTERL
- 1 cas de malformation complexe de membre inférieur ayant nécessité une amputation sous-gonale
- 1 cas de surélévation congénitale de la scapula
- 1 cas de malformation complexe de membre supérieur (agénésie du pouce, hypoplasie humérale, synostose de l'avant-bras) associé à une syndactylie de la main controlatérale, entrant dans le cadre d'un syndrome de Klinefelter
- 1 cas de dysplasie fibreuse.

• Malformations d'organes

Nous avons relevé :

- Sur le plan cardiaque :
 - o 1 cas de tétralogie de Fallot
 - o 5 cas de dextrocardie
 - o 1 cas de cardiopathie cyanogène complexe avec transposition des gros vaisseaux
 - o 3 cas de communication interventriculaire
 - o 1 cas de coarctation de l'aorte
 - o 1 syndrome du cimenterre
 - o 1 cas de communication interauriculaire, associée à une communication interventriculaire, une sténose pulmonaire et la persistance du canal artériel
- Sur le plan digestif :
 - o 3 cas de malformation ano-rectale

- 1 cas d'atrésie duodénale
- 2 cas d'atrésie de l'œsophage
- Sur le plan uro-génital :
 - 3 cas d'agénésie rénale
 - 2 cas d'ectopie rénale
 - 1 cas d'hypospadias
- Autres malformations :
 - 1 cas de malformation auriculaire et ophtalmique s'intégrant dans un syndrome de Goldenhar
 - 1 cas d'amyotrophie distale s'intégrant dans une foetopathie au valproate
 - 1 cas de paralysie cérébrale
 - 1 syndrome d'immobilité des cils s'intégrant dans un syndrome de Kartagener

• **Syndromes polymalformatifs individualisés**

Nous avons individualisé 7 syndromes polymalformatifs :

- 2 syndromes VACTERL
- 1 syndrome de Goldenhar
- 1 foetopathie au valproate
- 1 syndrome de Klinefelter
- 1 syndrome de Kartagener
- 1 foetopathie alcoolique.

III- RÉSULTATS

1. Étude descriptive : données thérapeutiques et évolution naturelle

1.1 Données thérapeutiques

Hémivertèbres non opérées

N.B. : Ce paragraphe ne concerne pas les cyphoses pures par hémivertèbre postérieure.

21 hémivertèbres n'ont pas été opérées.

Les déformations ont été soit surveillées simplement en consultation, soit traitées parfois transitoirement par corset.

76 % étaient des hémivertèbres semi-segmentées.

Leur répartition exacte en fonction de leur type est détaillée dans la figure 1 :

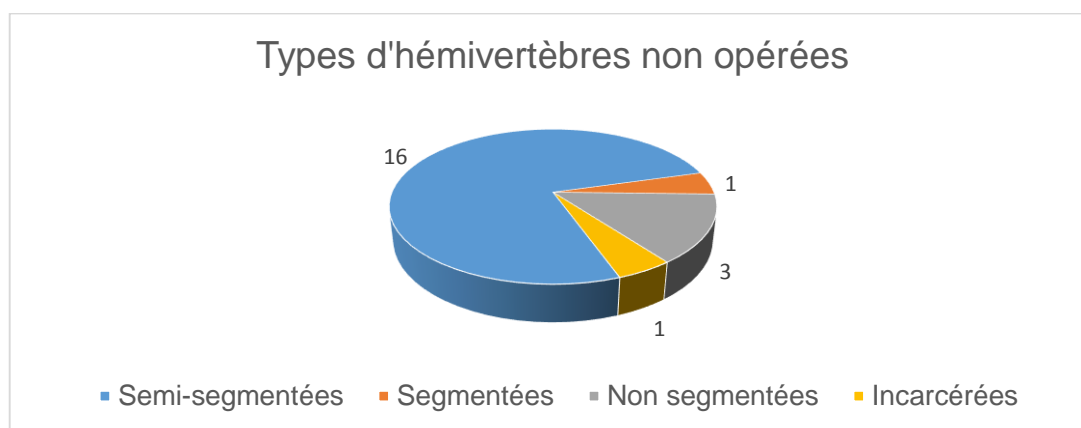


Figure 1 : répartition des hémivertèbres non opérées de notre série en fonction de leur type.

Hémivertèbres opérées

N.B. : Ce paragraphe ne concerne pas les cyphoses pures par hémivertèbre postérieure.

53 hémivertèbres ont été opérées. Leur répartition exacte en fonction de leur type est représentée dans la figure 2.

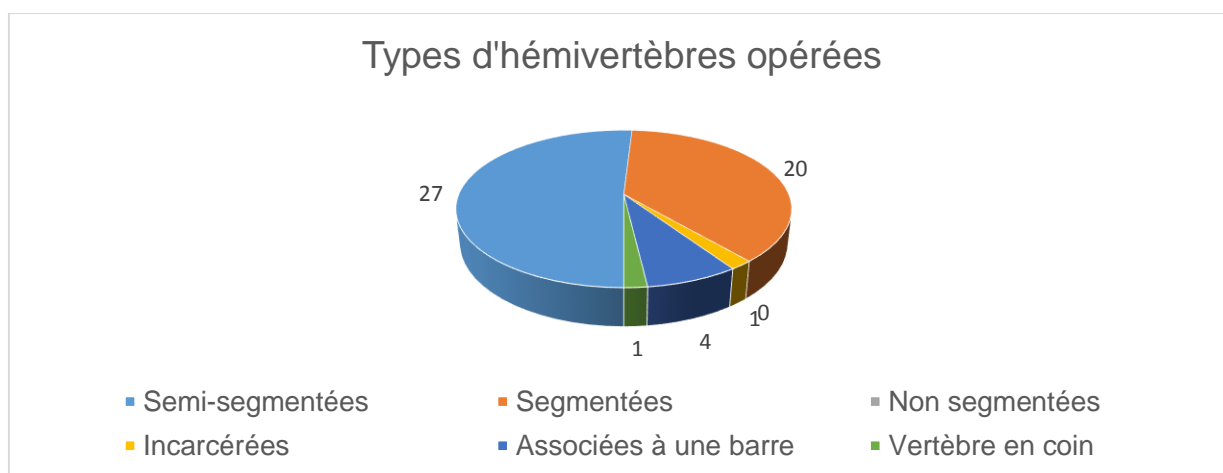


Figure 2 : répartition des hémivertèbres opérées de notre série en fonction de leur type.

3 types d'intervention ont été pratiqués dans notre série :

- Dans l'enfance (avant 10 ans) : arthrodèse de la convexité ou exérèse de l'hémivertèbre
- À l'adolescence (à maturité osseuse) : arthrodèse rachidienne étendue, définitive, souvent dans l'intention de réduire un peu les courbures, mais toujours pour fixer celles-ci et empêcher leur aggravation.

Nous détaillerons ci-après les différentes caractéristiques statistiques de notre série pour chacune des interventions.

• Arthrodèse de la convexité

Cette chirurgie concerne 30 hémivertèbres chez 28 patients, pour 33 interventions au total. L'âge moyen au moment de l'intervention était de 4,6 ans [3,6 – 5,5].

Elle a été réalisée par voie postérieure isolée dans 25 cas, et de manière circonférentielle dans 8 cas. Elle a été instrumentée dans 17 cas, et non instrumentée dans 16 cas.

Les données radiographiques pré-opératoires étaient les suivantes :

Scoliose segmentaire moyenne	34,6° [31,3 – 37,9]
Scoliose globale moyenne	38,1° [34,5 – 41,7]
Courbure compensatoire supérieure moyenne	17,3° [14,3 – 20,3]
Courbure compensatoire inférieure moyenne	18,0° [15,2 – 20,8]
Cyphose ou lordose segmentaire moyenne	-1,1° [-9,9 – 7,7]
Cyphose T5-T12 moyenne	21,2° [17,3 – 25,1]
Lordose L1-L5 moyenne	32,3° [26,4 – 38,2]
Déséquilibre frontal moyen (mm)	11,9 [8,5 – 15,3]
Déséquilibre sagittal moyen (mm)	30,5 [19,4 – 41,6]

Cette chirurgie concernait 11 hémivertèbres segmentées, 18 hémivertèbres semi-segmentées, et 1 hémivertèbre associée à une barre controlatérale (semi-segmentée). Elle a été réalisée dans 14 cas pour une hémivertèbre thoracique, dans 10 cas pour une hémivertèbre lombaire et dans 6 cas pour une hémivertèbre jonctionnelle.

À noter que 3 des interventions (9%) ont dû être complétées par une nouvelle arthrodèse de la convexité à distance, en raison de l'évolutivité des courbures (dont l'explication est l'échec d'épiphysiodèse ou pseudarthrose), - il s'agissait pour les 3 cas de gestes initiaux par voie postérieure, dont 2 sans instrumentation) ; 9 des interventions (27%) ont dû être complétées par une arthrodèse définitive en fin de croissance, en raison de l'aggravation des courbures lors de la poussée pubertaire, - il s'agissait dans 7 cas d'interventions initiales par voie postérieure, dont 4 instrumentées, et dans 2 cas d'interventions initiales par voie antérieure, toutes deux non instrumentées ; 1 des interventions (3%) a dû être complétée par une résection de l'hémivertèbre en raison de l'évolutivité de la courbure, - il s'agissait d'une intervention initiale par voie postérieure instrumentée.

Les complications notées pour ce type de chirurgie étaient :

- 1 cas de parésie quadricipitale post-opératoire immédiate, ayant régressé spontanément
- 3 cas de douleurs ayant nécessité une ablation de matériel à distance.

• Exérèse de l'hémivertèbre

Cette chirurgie concerne 10 hémivertèbres. Il s'agissait dans les 10 cas d'hémivertèbres uniques.

L'âge moyen au moment de l'intervention était de 4,5 ans [0,8 – 8,0].

Elle a été réalisée par voie antérieure isolée dans 1 cas, par voie postérieure isolée dans 1 cas, et par double voie dans 8 cas.

Les données radiographiques pré-opératoires étaient les suivantes :

Scoliose segmentaire moyenne	36,0° [31,2 – 40,8]
Scoliose globale moyenne	37,7° [33,5 – 41,9]
Courbure compensatoire supérieure moyenne	22,1° [15,2 – 29,0]
Courbure compensatoire inférieure moyenne	13,1° [7,6 – 18,6]
Cyphose ou lordose segmentaire moyenne	-7,2° [-18,7 – 4,2]
Cyphose T5-T12 moyenne	18,1° [13,8 – 22,5]
Lordose L1-L5 moyenne	24,0° [10,2 – 37,8]
Déséquilibre frontal moyen (mm)	13,2 [5,9 – 20,5]
Déséquilibre sagittal moyen (mm)	34,3 [15,7 – 52,9]

Cette chirurgie concernait 7 hémivertèbres segmentées, 2 hémivertèbres semi-segmentées, et 1 hémivertèbre incarcerated.

Elle a été réalisée dans 8 cas pour une hémivertèbre lombaire, et dans 2 cas pour une hémivertèbre jonctionnelle.

À noter qu'une de ces interventions a dû être complétée 3 ans plus tard d'une arthrodèse postérieure définitive en raison de l'apparition d'une scoliose d'un segment sous-jacent à la malformation initiale.

Les complications générales notées pour ce type de chirurgie étaient :

- 3 cas d'infection du site opératoire (dont 2 précoces)
- 1 cas d'éventration de cicatrice de lombotomie
- 2 cas de douleurs ayant nécessité une ablation de matériel à distance.

• Arthrodèse rachidienne définitive à l'adolescence

Cette chirurgie concerne 24 hémivertèbres pour 22 patients. Elle a été réalisée en première intention dans 14 cas, et en complément d'autres interventions réalisées dans l'enfance dans 10 cas (dans 9 cas après arthrodèse de la convexité, et dans 1 cas après exérèse d'hémivertèbre).

L'âge moyen au moment de l'intervention était de 13,2 ans [12,0 – 14,4].

Elle a été réalisée par voie postérieure isolée dans 17 cas, et par double voie dans 7 cas.

Les données radiographiques pré-opératoires étaient les suivantes :

Scoliose segmentaire moyenne	39,2° [33,6 – 44,8]
Scoliose globale moyenne	48,5° [42,7 – 54,3]
Courbure compensatoire supérieure moyenne	25,6° [19,9 – 31,3]
Courbure compensatoire inférieure moyenne	23,2° [18,1 – 28,3]
Cyphose ou lordose segmentaire moyenne	11,4° [0,4 – 22,4]
Cyphose T5-T12 moyenne	34,2° [25,0 – 43,4]
Lordose L1-L5 moyenne	47,1° [40,5 – 53,7]
Déséquilibre frontal moyen (mm)	12 [8 – 16]
Déséquilibre sagittal moyen (mm)	22 [5 – 39]

Cette chirurgie concernait 5 hémivertèbres segmentées, 14 hémivertèbres semi-segmentées, 1 vertèbre en coin, et 4 hémivertèbres avec barre contro-latérale associée (2 segmentées, et 2 semi-segmentées).

Elle a été réalisée dans 14 cas pour une hémivertèbre thoracique, dans 5 cas pour une hémivertèbre lombaire, et dans 5 cas pour une hémivertèbre jonctionnelle.

Les complications générales notées pour ce type de chirurgie étaient :

- 1 cas de paraplégie complète de niveau T5, ayant nécessité un geste chirurgical de reprise immédiat
- 1 cas de douleurs ayant nécessité une ablation de matériel à distance.

Statistique descriptive du traitement de première intention de l'hémivertèbre en fonction de son type et de son secteur

N.B. : Ce paragraphe ne concerne pas les cyphoses pures par hémivertèbre postérieure.

• Traitements de première intention employés en fonction du type d'hémivertèbre

Hémivertèbres semi-segmentées

Voir figure 3.

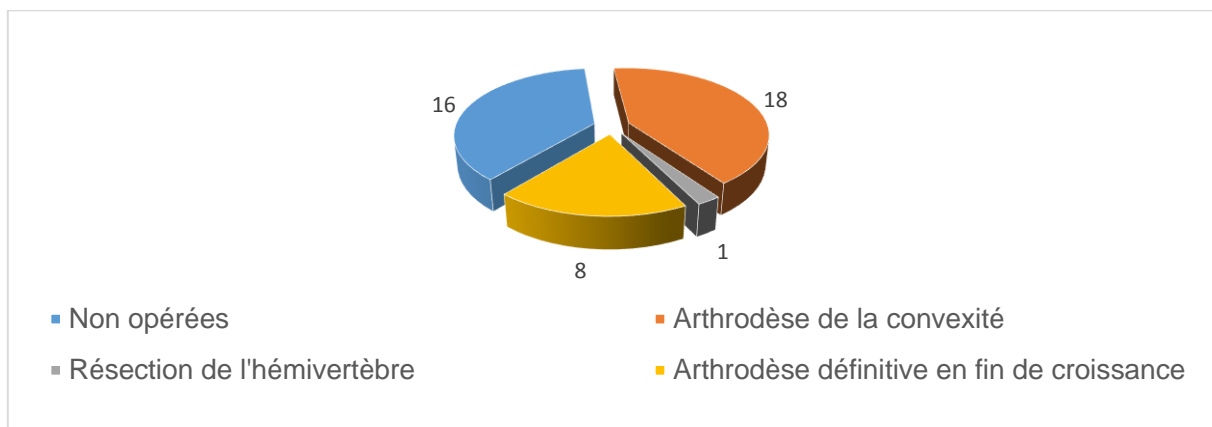


Figure 3 : types de prise en charge effectuée pour les hémivertèbres semi-segmentées.

Hémivertèbres segmentées

Voir figure 4.

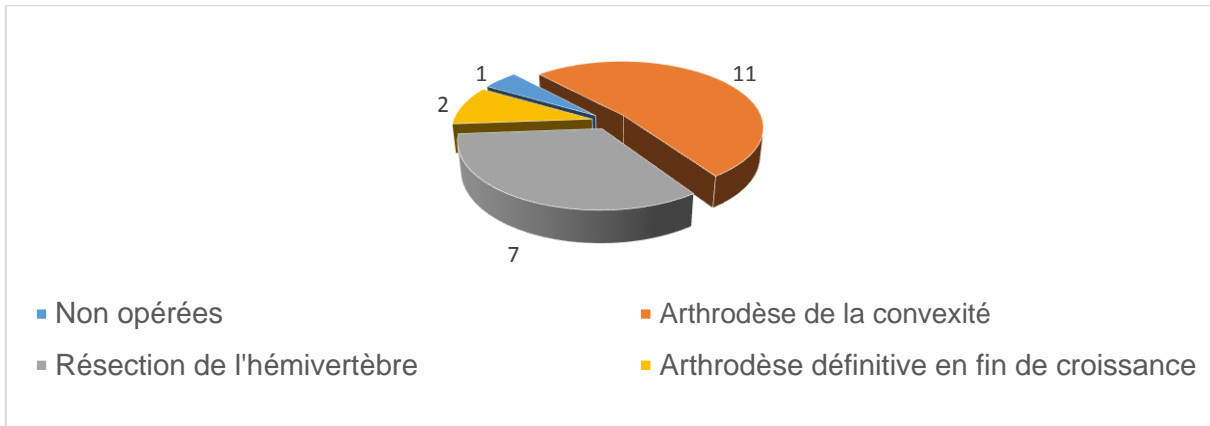


Figure 4 : types de prise en charge effectuée pour les hémivertèbres segmentées.

Hémivertèbres non segmentées et incarceratedées

Ce type d'anomalie concernait 5 cas de notre série. Un seul cas a été opéré. Il s'agissait d'une hémivertèbre incarceratedée, authentifiée par IRM, pour laquelle une résection par double abord a été réalisée, en raison de l'inversion de courbures (cyphose lombaire) sur le profil.

Hémivertèbres associées à une barre contro-latérale

Les 4 cas de notre série ont tous été opérés. 3 arthrodèses rachidiennes à l'adolescence ont été réalisées, ainsi qu'une arthrodèse de la convexité dans l'enfance, qui a dû être réopérée à deux reprises.

Notons tout de même que les résultats de face et de profil au plus long recul étaient moyens (scoliose globale moyenne à 45°).

Vertèbres en coin

La seule vertèbre en coin de notre série a été opérée, il s'agissait d'une arthrodèse rachidienne à l'âge de 13 ans.

• Traitements de première intention employés en fonction du secteur de l'hémivertèbre

En région thoracique

Voir figure 5.

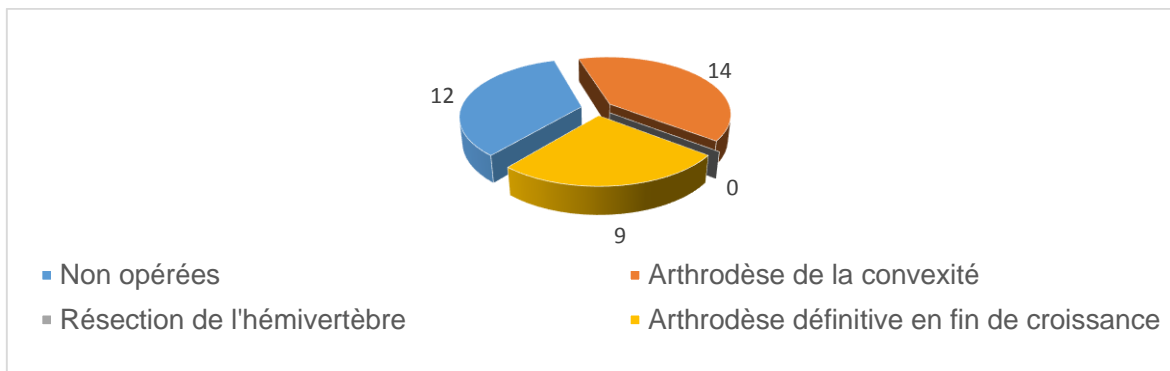


Figure 5 : types de prise en charge effectuée pour les hémivertèbres thoraciques.

En région lombaire

Voir figure 6.

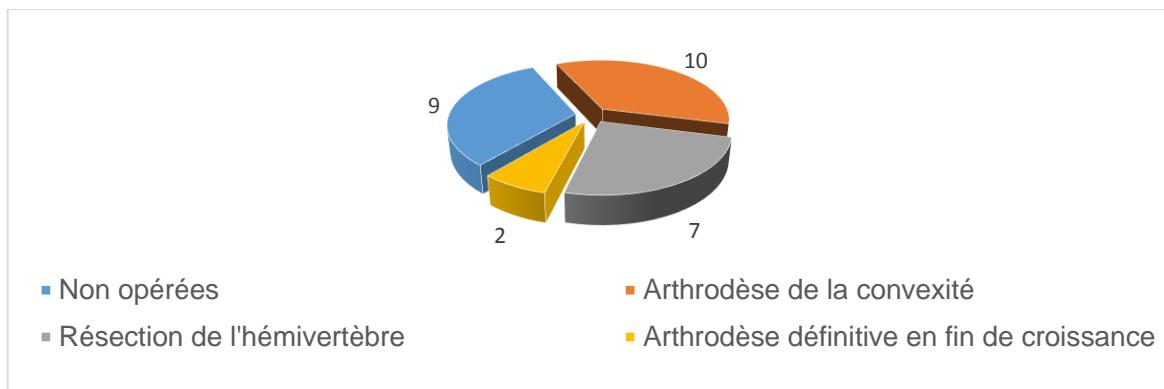


Figure 6 : types de prise en charge effectuée pour les hémivertèbres lombaires.

En région jonctionnelle

Voir figure 7.

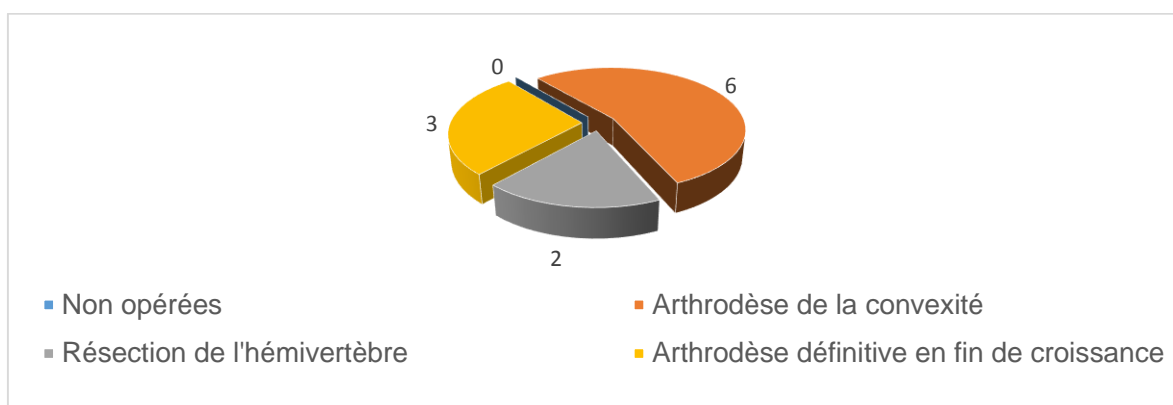


Figure 7 : types de prise en charge effectuée pour les hémivertèbres jonctionnelles.

• Cas particulier du traitement des hémivertèbres alternées

Les hémivertèbres multiples étaient, dans notre série, toujours des hémivertèbres alternées.

Cette situation concernait 8 patients.

2 patients ont simplement bénéficié d'une surveillance clinique.

6 patients ont été opérés ; dans 3 cas, le traitement chirurgical ne concernait qu'une des deux hémivertèbres. 4 arthrodèses de la convexité ont été réalisées dans l'enfance ; 1 a été reprise à l'adolescence (arthrodèse rachidienne définitive, en raison de l'évolutivité des courbures). 2 arthrodèses rachidiennes définitives à l'adolescence ont été réalisées en 1^{ère} intention.

L'âge moyen lors de la première intervention était de 6,2 ans [2,2 – 10,2].

Les données radiographiques pré-opératoires étaient alors les suivantes :

Scoliose segmentaire moyenne	30,6° [22,3 – 38,9]
Scoliose globale moyenne	35,1° [26 – 44,2]
Cyphose ou lordose segmentaire moyenne	-23,0° [-44,1 – -2,9]
Cyphose T5-T12 moyenne	24,1° [8,5 – 39,7]
Lordose L1-L5 moyenne	45,7° [32,2 – 59,2]
Déséquilibre frontal moyen (mm)	15,2 [10,9 – 19,5]
Déséquilibre sagittal moyen (mm)	23 [7,5 – 38,5]

• Cas particulier des hémivertèbres multi-opérées

Les hémivertèbres ayant nécessité plusieurs interventions sont au nombre de 12, pour un total de 11 patients.

Elles étaient situées dans 5 cas au niveau thoracique, dans 4 cas au niveau lombaire, dans 3 cas au niveau jonctionnel. Cela concernait 7 hémivertèbres semi-segmentées, 4 hémivertèbres segmentées, et 1 hémivertèbre associée à une barre contro-latérale (elle était semi-segmentée).

Les motifs de réintervention étaient les suivants :

- apparition d'une scoliose sous-jacente après l'exérèse d'une hémivertèbre dans 1 cas
- poursuite et aggravation des courbures après arthrodèse de la convexité dans tous les autres cas.

Conclusion sur les indications chirurgicales de notre série

N.B. : Ce paragraphe ne concerne pas les cyphoses pures par hémivertèbre postérieure.

De manière synthétique, nous supposons, au vu des données radiographiques pré-opératoires, que les indications chirurgicales dans notre série ont été retenues comme suit :

• Arthrodèse de la convexité :

De manière générale, dans notre série, ce geste a été réalisé pour des courbures scoliotiques globales d'environ 40°, pouvant s'associer à des anomalies du profil – le profil-type étant un dos plat, avec parfois inversion sévère de courbure segmentaire (hémivertèbre induisant une cyphose en région lombaire).

La localisation de l'anomalie ainsi que son type n'avaient aucune importance.

Ce geste a été effectué dans 73 % des cas avant l'âge de 6 ans.

• Exérèses d'hémivertèbre :

Ce geste a été réalisé pour des courbures scoliotiques globales d'environ 40°, s'associant quasiment systématiquement (80% des cas) à des inversions de courbure sur le profil (cyphoses lombaire ou jonctionnelle), et toujours à un profil de dos plat, avec souvent un déséquilibre sagittal important.

Il a toujours été réalisé pour des anomalies lombaires ou jonctionnelles, et il s'agissait à 70% d'hémivertèbres segmentées (et documentées dans 70% des cas), donc a priori à fort potentiel évolutif.

Ce geste a été effectué dans 80 % des cas avant l'âge de 3 ans.

• **Arthrodèse rachidienne définitive réalisée à l'adolescence :**

L'indication de ce geste chirurgical semble rejoindre les indications habituellement prises en compte pour les scolioses idiopathiques de l'adolescent : scoliose globale avoisinant les 50° d'angulation, associée ou non à un déséquilibre. Il a été réalisé dans 40 % des cas à la suite d'une intervention réalisée dans l'enfance (qui était dans 90 % des cas une arthrodèse de la convexité).

• **Cas particulier des hémivertèbres alternées :**

Ce type de situation offrant globalement toujours une évolution équilibrée sur les radiographies de face, il semble que l'indication chirurgicale ait été posée dans 80 % des cas pour des anomalies du profil : inversion de courbure ou déséquilibre important.

Conclusion sur les complications de notre série

N.B. : Ce paragraphe ne concerne pas les cyphoses pures par hémivertèbre postérieure.

Les différents types de complications ainsi que leur fréquence sont résumés dans la figure 8. Les complications spécifiques correspondent aux complications propres à chaque intervention (par exemple la poursuite de l'aggravation des courbures) et ayant nécessité un geste chirurgical complémentaire.

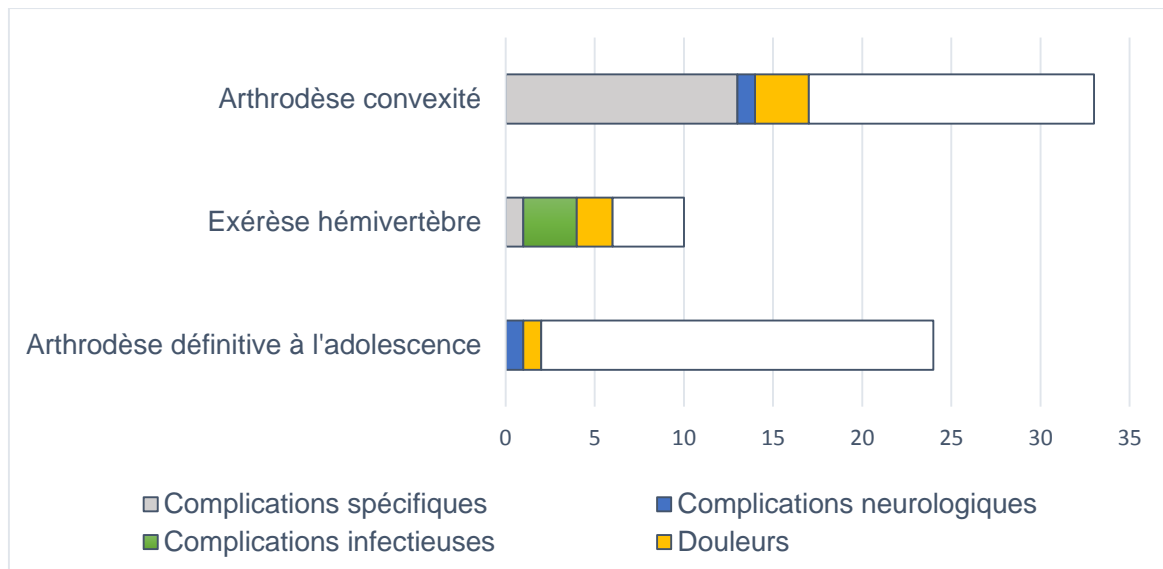


Figure 8 : répartition des complications par type d'intervention dans notre série.

Ce graphique montre le taux d'échec (nécessitant reprise chirurgicale) non négligeable de l'arthrodèse de la convexité, ainsi que l'absence totale de complications neurologiques au décours de l'exérèse des hémivertèbres.

Cas particulier des cyphoses pures par hémivertèbre postérieure

Cela concerne 3 cas de notre série.

Dans les 3 cas il s'agissait d'une aplasie corporéale, deux à l'étage thoracique, et une à l'étage lombaire.

La découverte a été faite par diagnostic anténatal dans un cas, et dans les six premiers mois de vie dans les deux autres cas.

Le traitement a été chirurgical dans les 3 cas : 2 arthrodèses postérieures localisées ont été réalisées, dont l'une a dû être réopérée à deux reprises (arthrodèses par voie antérieure avant l'âge de 3 ans), et l'autre a dû être réopérée à 5 mois post-opératoires en raison d'une cyphose sous-jacente ; et 1 exérèse par double abord, qui s'est compliquée d'une paraplégie définitive au décours. L'âge moyen au moment de l'intervention est de 1,7 an [min = 0,75 – max = 2,7].

Les données radiographiques pré-opératoires étaient alors les suivantes :

Cyphose ou lordose segmentaire moyenne	-26,3° [min = -36 – max = 80]
Cyphose T5-T12 moyenne	12,0° [min = -4 – max = 31]
Lordose L1-L5 moyenne	25,3° [min = -15 – max = 46]

1.2 Évolution naturelle

N.B. : Ce paragraphe ne concerne pas les cyphoses pures par hémivertèbre postérieure.

Cette partie de l'étude descriptive s'intéresse à l'évolution des hémivertèbres qui n'ont pas été opérées (simplement surveillées, ou traitées par corset pour quelques malades), mais elle prend également en compte les hémivertèbres relevant d'un traitement chirurgical avant que celui-ci ne soit réalisé, ce qui correspond à la période évolutive de l'hémivertèbre.

N.B. 1 : les données par tranches d'âge sont données sous forme de moyenne (en pourcentage) d'aggravation ou de régression.

N.B. 2 : en ce qui concerne l'évolution de la cyphose / lordose segmentaire, nous avons considéré qu'elle s'aggravait lorsqu'elle allait dans le sens opposé à la courbure, et qu'elle s'améliorait quand elle allait dans le même sens que la courbure.

Selon le type de segmentation

Nous n'avons sélectionné, pour cette description, que les hémivertèbres dont le type était confirmé par scanner, IRM, ou donnée per-opératoire, afin d'éviter un biais.

• Hémivertèbres semi-segmentées

Les mesures à l'âge de découverte (pour 18 patients au total) étaient les suivantes :

Âge moyen à la première radiographie	5,3 ans [3,1 – 7,5]
Scoliose segmentaire moyenne	30,9° [24,7 – 37,1]
Scoliose globale moyenne	32,9° [26,7 – 39,1]
Cyphose / lordose segmentaire moyenne	0,7° [-11,8 – 13,2]

L'évolution des courbures de face et profil par tranches d'âge est la suivante :

Tranches d'âge	De 3 à 6 ans	De 6 à 9 ans	De 9 à 12 ans
<i>Nombre de cas analysables</i>	2	3	5
Scoliose segmentaire moyenne	-18 %	- 6 %	+ 12 %
Scoliose globale moyenne	-13 %	+ 9 %	+ 2 %
Cyphose / lordose segmentaire moyenne	+ 55 %	+ 12 %	- 31 %

Les mesures au plus long recul (pour 5 patients au total) étaient les suivantes :

Âge moyen au plus long recul	14 ans [min = 12 – max = 18]
Scoliose segmentaire moyenne	20,4° [min = 8 – max = 32]
Scoliose globale moyenne	24,8° [min = 8 – max = 34]
Cyphose / lordose segmentaire moyenne	14° [min = 5 – max = 30]

Les courbes évolutives pour chacune des données sont représentées dans la figure 9.

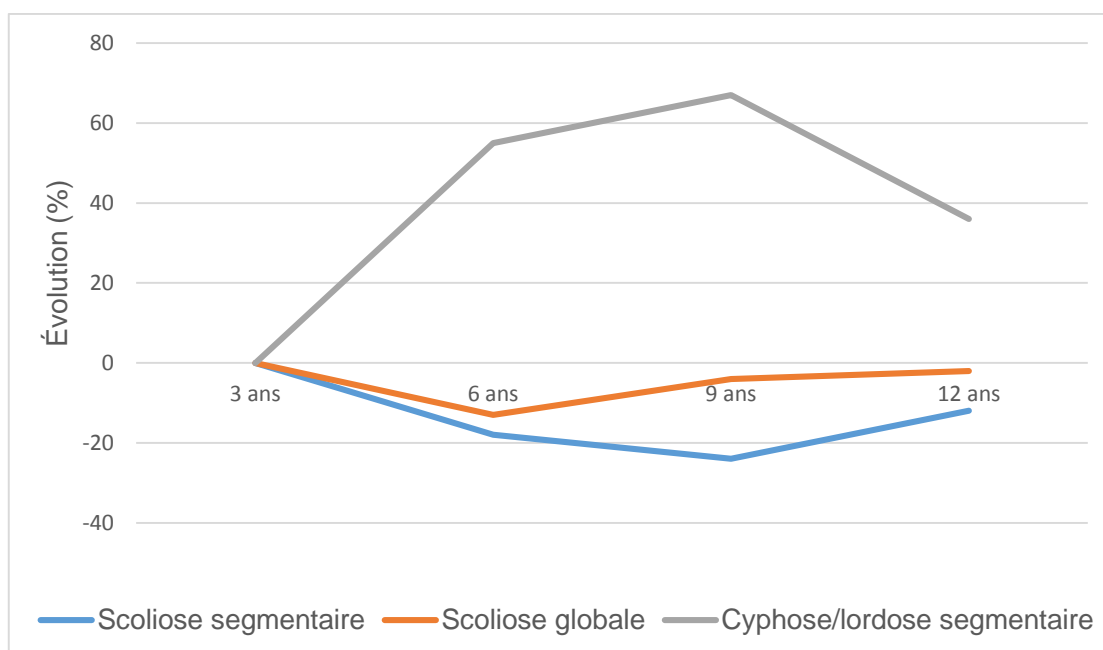


Figure 9 : évolution naturelle des courbures dans les cas d'hémivertèbres semi-segmentées.

Ce graphique montre que les hémivertèbres semi-segmentées, pour ce qui est des données radiographiques frontales, décrivent une courbe évolutive plutôt en faveur de l'amélioration avant 9 ans, puis présentent un léger phénomène d'aggravation ensuite.

En revanche, l'évolution de profil de ces hémivertèbres est marquée par une aggravation durant l'enfance (entre 3 et 9 ans).

• Hémivertèbres segmentées

Les mesures à l'âge de découverte (pour 12 patients au total) étaient les suivantes :

Âge moyen à la première radiographie	3,5 ans [0,7 – 6,3]
Scoliose segmentaire moyenne	31,7° [25,3 – 38,1]
Scoliose globale moyenne	38,1 [34,5 – 41,7]
Cyphose / lordose segmentaire moyenne	-8,1° [-26,4 – 10,2]

Nous n'avons malheureusement pas pu obtenir d'information évolutive pour cette catégorie, étant donné le nombre de malades opérés tôt dans l'enfance, et le manque de données radiologiques.

• **Hémivertèbres non segmentées et incarceratedées**

Nous n'avons pas pu tirer d'information concernant ces catégories de malformation, étant donné qu'un seul cas était authentifié par une IRM. Il est tout de même intéressant de noter que la seule hémivertèbre incarceratedée authentifiée a été opérée devant une évolution rapidement néfaste (cyphose lombaire), ayant nécessité l'exérèse de l'hémivertèbre à l'âge de 17 mois.

• **Hémivertèbres associées à une barre contro-latérale**

Nous n'avons malheureusement pas pu obtenir non plus d'information pour cette catégorie, étant donné le peu de cas authentifiés et le manque de données radiologiques.

Selon la localisation

L'évolution n'est ici interprétée qu'en fonction de la région rachidienne, et ne préjuge en rien du type de segmentation des hémivertèbres.

• **Hémivertèbres thoraciques**

Les mesures à l'âge de découverte (pour 35 patients au total) étaient les suivantes :

Âge moyen à la première radiographie	4,3 ans [2,9 – 5,7]
Scoliose segmentaire moyenne	30,4° [27 – 33,8]
Scoliose globale moyenne	35,3° [31,1 – 39,5]
Cyphose segmentaire moyenne	12,5° [5,2 – 19,8]

L'évolution des courbures de face et profil par tranches d'âge est la suivante :

Tranches d'âge	De 3 à 6 ans	De 6 à 9 ans	De 9 à 12 ans
<i>Nombre de cas analysables</i>	10	10	12
Scoliose segmentaire moyenne	-7 %	-3 %	+ 8 %
Scoliose globale moyenne	-7 %	-5 %	+ 14 %
Cyphose segmentaire moyenne	- 19 %	- 1 %	- 18 %

Les mesures au plus long recul (pour 12 patients au total) étaient les suivantes :

Âge moyen au plus long recul	15,3 ans [12,7 – 17,9]
Scoliose segmentaire moyenne	27,0° [18,9 – 35,1]
Scoliose globale moyenne	32,9° [25,6 – 40,2]
Cyphose segmentaire moyenne	17,2° [5,9 – 28,5]

Les courbes évolutives pour chacune des données sont représentées dans la figure 10.

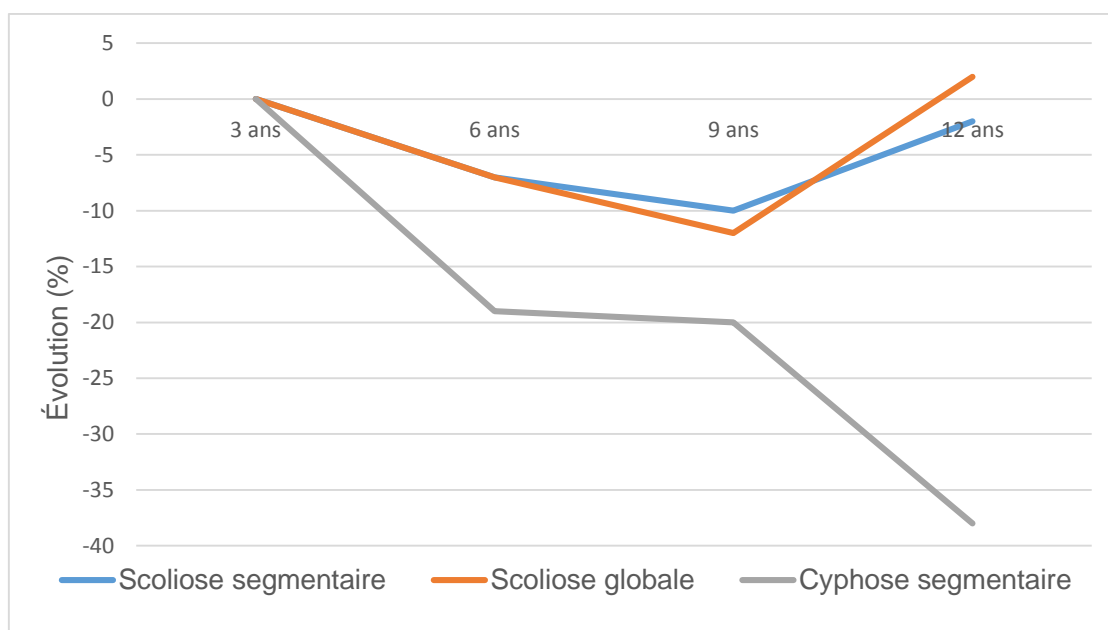


Figure 10 : évolution naturelle des courbures dans les cas d'hémivertèbres thoraciques.

Ce graphique montre l'amélioration des courbures frontales en région thoracique entre 3 et 9 ans, alors qu'elles démontrent une tendance à l'aggravation par la suite, ainsi que l'amélioration systématique de la cyphose segmentaire au fil des années.

• Hémivertèbres lombaires

Les mesures à l'âge de découverte (pour 28 patients au total) étaient les suivantes :

Âge moyen à la première radiographie	4,1 ans [2,5 – 5,7]
Scoliose segmentaire moyenne	30,2° [27,1 – 33,3]
Scoliose globale moyenne	32,2° [28,8 – 35,6]
Lordose segmentaire moyenne	2,2° [-7,8 – 12,2]

L'évolution des courbures de face et profil par tranches d'âge est la suivante :

Tranches d'âge	De 3 à 6 ans	De 6 à 9 ans	De 9 à 12 ans
<i>Nombre de cas analysables</i>	2	6	7
Scoliose segmentaire moyenne	-14 %	-19 %	+ 8 %
Scoliose globale moyenne	-6 %	-12 %	+ 7 %
Lordose segmentaire moyenne	+ 42 %	- 17 %	- 45 %

Les mesures au plus long recul (pour 9 patients au total) étaient les suivantes :

Âge moyen au plus long recul	12,5 ans [9,9 – 15,1]
Scoliose segmentaire moyenne	22,6° [16,9 – 28,3]
Scoliose globale moyenne	22,1° [15,3 – 28,9]
Lordose segmentaire moyenne	16,1° [7,8 – 24,4]

Les courbes évolutives pour chacune des données sont représentées dans la figure 11.

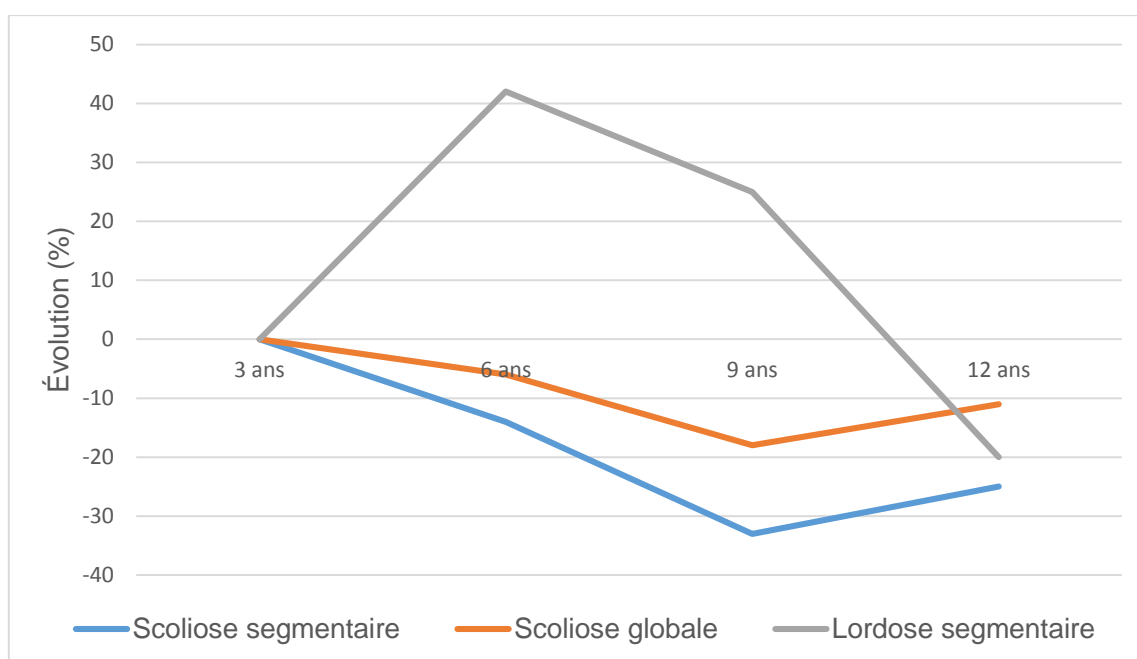


Figure 11 : évolution naturelle des courbures dans les cas d'hémivertèbres lombaires.

En région lombaire, la lordose segmentaire s'aggrave de façon très importante entre 3 et 6 ans, puis s'améliore nettement par la suite. L'évolution dans le plan frontal est superposable à celle des hémivertèbres thoraciques.

• **Hémivertèbres jonctionnelles (T12-L1)**

Les mesures à l'âge de découverte (pour 11 patients au total) étaient les suivantes :

Âge moyen à la première radiographie	4,5 ans [1,1 – 7,9]
Scoliose segmentaire moyenne	36,6° [27,9 – 45,3]
Scoliose globale moyenne	38,7° [31,3 – 46,1]
Cyphose / lordose segmentaire moyenne	-25,1° [-38,3 – -11,9]

L'évolution des courbures n'a pas pu être analysée en raison de données insuffisantes, ce qui est directement lié à l'intervention souvent précoce pour cette localisation, ou alors à une détection tardive de l'anomalie.

Notons également que toutes les hémivertèbres de localisation jonctionnelle ont été opérées, ce qui empêche de faire un état de la situation au plus long recul.

2. Étude analytique : conséquence des traitements, résultats

2.1 Critères de bons, moyens et mauvais résultats

Pour l'étude analytique, afin d'avoir une vue d'ensemble critique des résultats radiologiques en fonction des différents traitements, et pour ne pas analyser les résultats dans le plan frontal indépendamment des résultats dans le plan sagittal, il nous a fallu définir des critères globaux de bons, moyens, et mauvais résultats.

Pour cela nous avons défini de manière arbitraire des critères radiologiques « non acceptables » en fin de croissance, c'est-à-dire pouvant laisser présager une évolution rachidienne défavorable à l'âge adulte.

Ces critères radiologiques sont les suivants :

- De face :
 - o scoliose globale supérieure à 50 °
 - o déséquilibre frontal supérieur à 20 mm.
- De profil :
 - o cyphose ou lordose segmentaire négative, c'est-à-dire allant dans le sens opposé de la courbure sagittale physiologique
 - o cyphose thoracique inférieure à 20° ou supérieure à 50°
 - o déséquilibre sagittal selon Jackson supérieur à 50 mm ou valeur négative.

Cela nous a permis de séparer trois grands groupes :

- Les bons résultats, correspondant à des radiographies au plus long recul ne présentant aucun des critères cités ci-dessus
- Les résultats moyens, correspondant à des radiographies au plus long recul présentant un des critères cités ci-dessus
- Les mauvais résultats, correspondant :
 - o soit à des radiographies au plus long recul présentant plusieurs des critères cités ci-dessus
 - o soit aux patients multi-opérés, c'est-à-dire ayant nécessité une reprise chirurgicale devant l'échec du premier geste.

2.2 Répartition globale des bons, moyens et mauvais résultats

N.B. : Ce paragraphe ne concerne pas les cyphoses pures par hémivertèbre postérieure.

Nous avons, pour tous les patients de la série, étudié les résultats au plus long recul radiologique. Pour les patients opérés, le facteur « multi-opéré » n'a ici pas été pris en compte ; seul le résultat final a été interprété.

Pour toute la série

Les résultats globaux pour toute notre série sont représentés dans la figure 1.

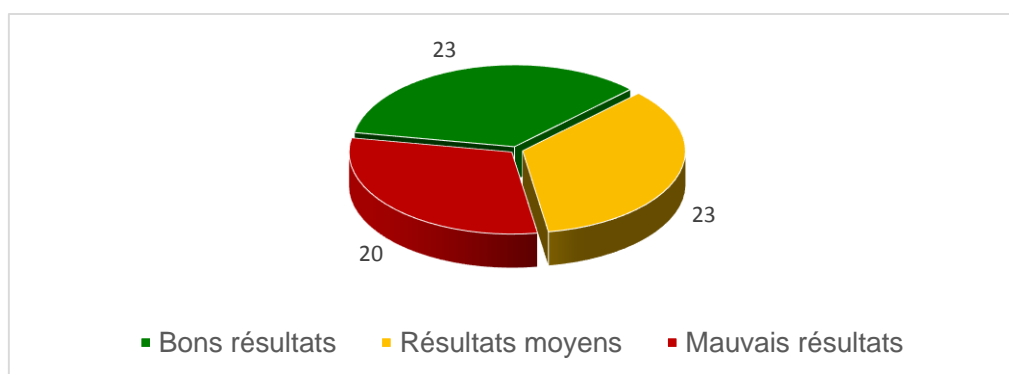


Figure 1 : répartition globale des résultats pour toute la série.

Patients non opérés vs patients opérés

La comparaison des résultats entre patients non opérés et patients opérés est représentée dans la figure 2.

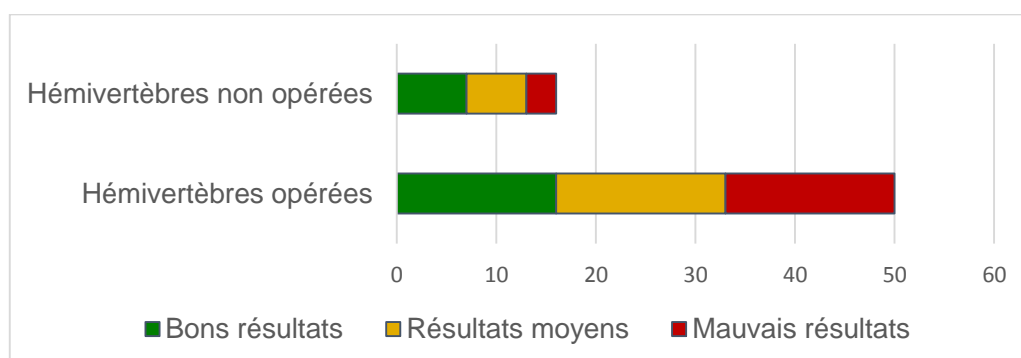


Figure 2 : comparaison des résultats entre patients opérés et non opérés.

2.3 Conséquences des différents traitements chirurgicaux

N.B.1 : Ce paragraphe ne concerne pas les cyphoses pures par hémivertèbre postérieure.

N.B. 2 : Dans ce paragraphe nous serons amené à comparer les données radiographiques pré-opératoires (qui ont été décrites dans le paragraphe « hémivertèbres opérées » de l'étude descriptive) aux données radiographiques « au plus long recul ». Notons que le terme « plus long recul » regroupe :

- *le plus long recul radiographique pour les hémivertèbres ayant bénéficié d'une seule intervention*
- *les mesures radiographiques avant la deuxième intervention chirurgicale dans le cas des hémivertèbres multi-opérées.*

Conséquences des arthrodèses de la convexité réalisées en première intention

• Résultats au plus long recul

L'âge moyen au plus long recul était de 12,4 ans [11,2 – 13,6].

Les données radiographiques au plus long recul étaient les suivantes :

Scoliose segmentaire moyenne	30,7° [26,2 – 35,2]
Scoliose globale moyenne	37,2° [31,1 – 43,3]
Courbure compensatoire supérieure moyenne	20,5° [16,0 – 25,0]
Courbure compensatoire inférieure moyenne	18,3° [14,7 – 21,9]
Cyphose ou lordose segmentaire moyenne	5,0° [-4,2 – 9,2]
Cyphose T5-T12 moyenne	25,6° [19,5 – 31,7]
Lordose L1-L5 moyenne	42,4 ° [38,1 – 46,7]
Déséquilibre frontal moyen (mm)	11,7 [8,4 – 15,0]
Déséquilibre sagittal moyen (mm)	29,4 [20,7 – 37,7]

L'évolution des différents paramètres radiographiques, entre l'état pré-opératoire et l'état au plus long recul, est schématisée dans les figures 3 et 4.

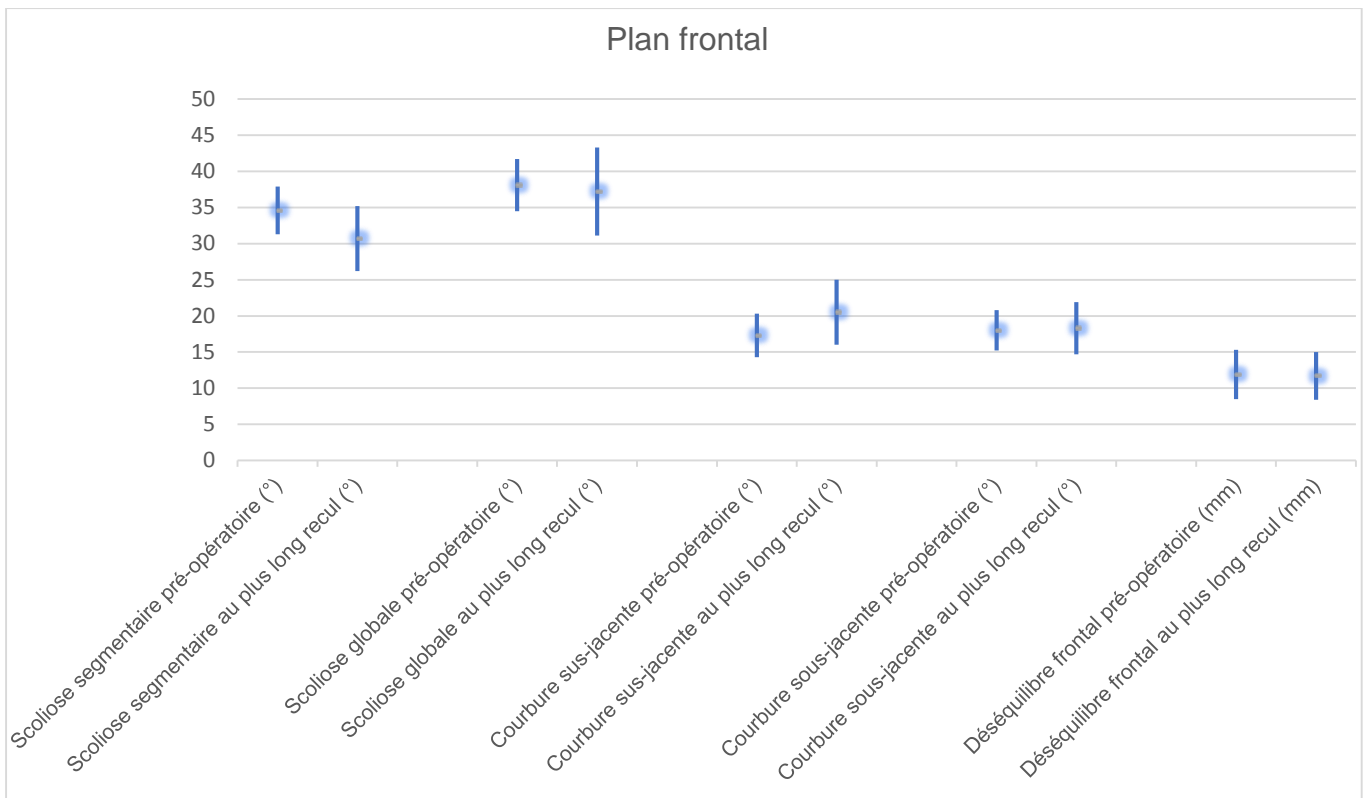


Figure 3 : Comparaison des données radiographiques pré-opératoires (arthrodèse de la convexité) et des données au plus long recul, dans le plan frontal.

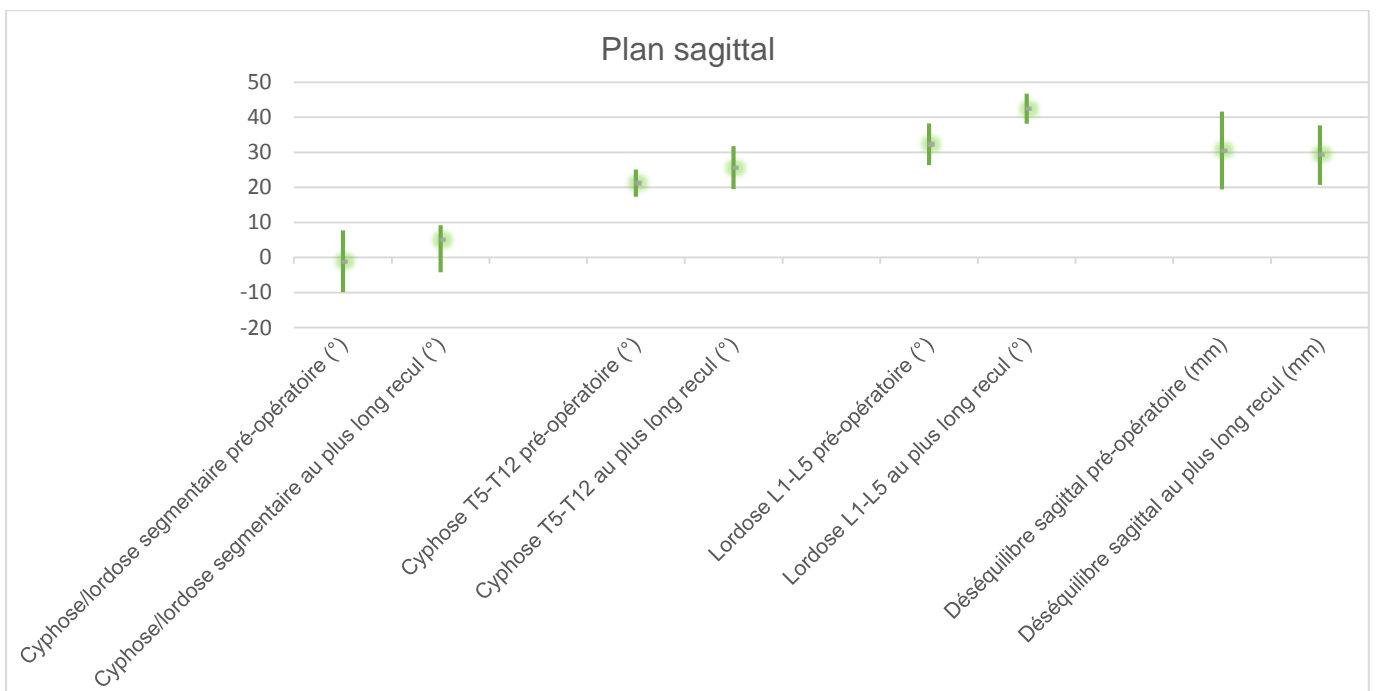


Figure 4 : Comparaison des données radiographiques pré-opératoires (arthrodèse de la convexité) et des données au plus long recul, dans le plan sagittal.

Ces graphiques montrent d'une part que si la scoliose segmentaire est améliorée par le geste chirurgical, la scoliose globale ainsi que le déséquilibre frontal varient finalement peu, et d'autre part

que l'impact sur le plan sagittal est plus important que l'impact sur le plan frontal : amélioration de la courbure segmentaire, qui, dans le cas des hémivertèbres lombaires, est parfois négative, c'est-à-dire cyphosante ; amélioration des courbures générales (redonne souvent des courbures harmonieuses à un dos globalement plat) ; et amélioration du déséquilibre sagittal.

• Répartition des bons, moyens, et mauvais résultats

Au plus long recul, pour 28 patients au total, la répartition des résultats est la suivante (voir figure 5).

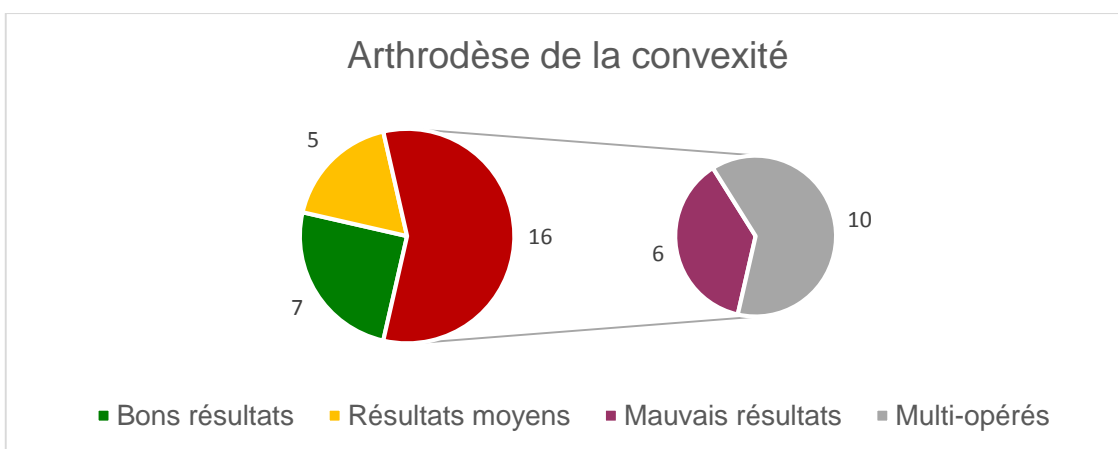


Figure 5 : répartition des bons, moyens, et mauvais résultats après arthrodèse de la convexité.

En fonction de la région, les résultats sont les suivants (voir figure 6) :

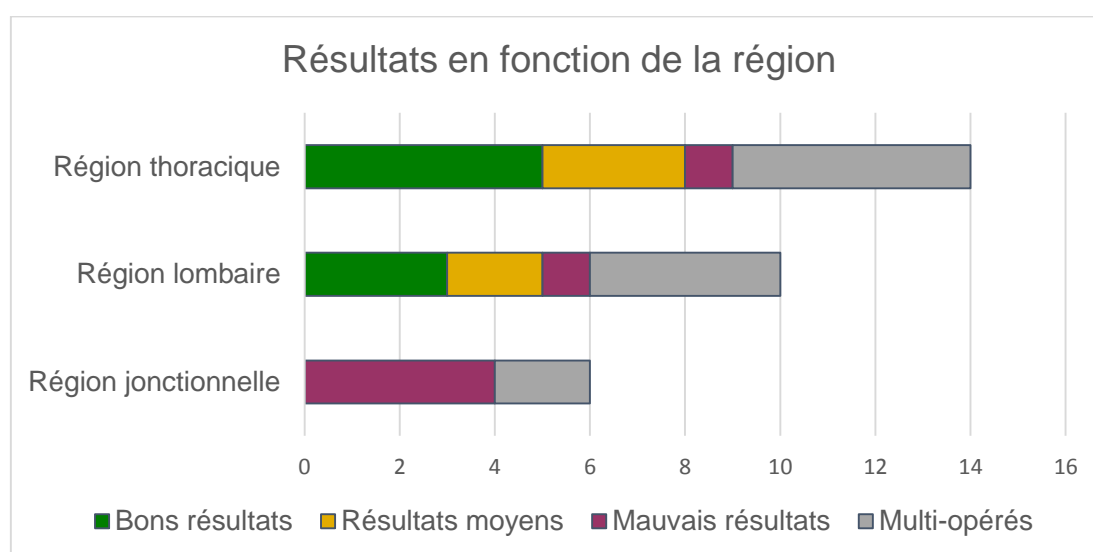


Figure 6 : répartition des résultats après arthrodèse de la convexité, en fonction du secteur de l'hémivertèbre.

Notons qu'en région jonctionnelle, l'arthrodèse de la convexité n'a donné, selon nos critères, et dans notre série, aucun bon ou moyen résultat.

En fonction de l'âge auquel a été réalisée l'arthrodèse de la convexité, les résultats sont les suivants (voir figure 7) :

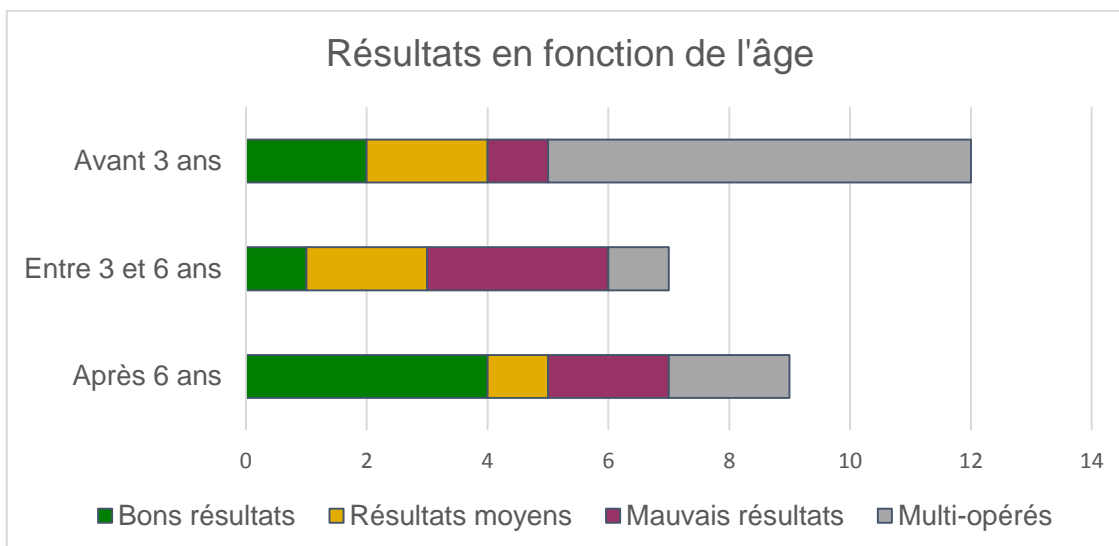


Figure 7 : répartition des résultats après arthrodèse de la convexité, en fonction de l'âge auquel a été réalisée l'intervention.

Il est surprenant de constater la proportion importante de bons résultats lorsque l'arthrodèse a été réalisée après l'âge de 6 ans.

• Étude en détail des résultats dans le plan frontal

Afin de nous conformer à l'analyse des données faite dans la littérature, nous avons également étudié les résultats dans le plan frontal de manière plus précise, en distinguant 3 types d'évolution :

- les améliorations (« effet d'épiphyiodèse » des anglo-saxons)
- les arrêts de progression (« effet de fusion » des anglo-saxons)
- les échecs (persistance de la progression).

Nous avons pour cela comparé la scoliose globale pré-opératoire et la scoliose globale « au plus long recul ».

L'ensemble de ces résultats, pour les 30 hémivertèbres opérées selon cette technique, et en première intention, est rapporté dans la figure 8.

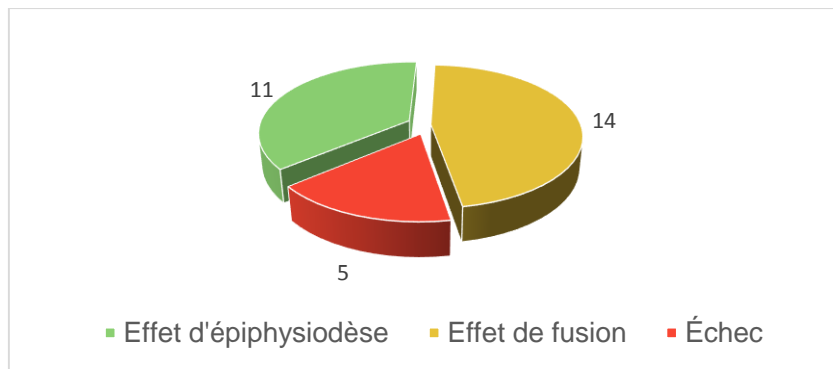


Figure 8 : effet des arthrodeses de la convexité dans le plan frontal, dans notre série.

• Le phénomène de vilebrequin dans les arthrodeses postérieures pures

Nous avons recherché, pour toutes les arthrodeses de la convexité effectuées en première intention par voie postérieure, l'existence d'un phénomène de vilebrequin (voir figure 9), en regardant si, en dehors d'un éventuel échec (persistance de l'aggravation des courbures), il existait une rotation vertébrale lors de l'évolution.

Nous avons découvert 7 phénomènes de vilebrequin sur les 23 arthrodeses de la convexité réalisées par voie postérieure en première intention. Nous avons constaté l'absence de phénomène de vilebrequin pour les arthrodeses circonférentielles.

Notons que parmi ces effets de vilebrequin il n'y avait, selon notre classification du paragraphe précédent, que 2 échecs d'épiphyiodèse (le reste correspondant à des effets de fusion), ce qui signifie qu'il s'agit bien de deux phénomènes différents.



Figure 9 : exemple de phénomène de vilebrequin, avec une authentique rotation des corps vertébraux de part et d'autre de la malformation, 10 ans après une arthrodesse de la convexité réalisée par voie postérieure uniquement (archive du CHRU de Lille, tirée de notre série).

- **Comparaison de l'efficacité entre arthrodèse postérieure pure et arthrodèse circonférentielle**

Nous avons recensé pour chaque type d'arthrodèse les bons, moyens et mauvais résultats (voir figure 10).

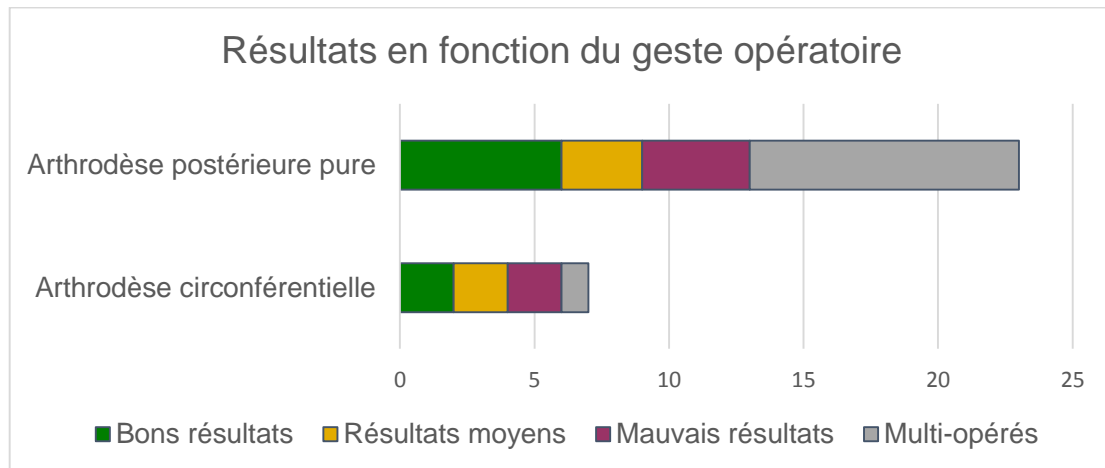


Figure 10 : comparaison des résultats à long terme des arthrodèses de la convexité, par voie postérieure pure et de manière circonférentielle.

La petite taille de notre effectif ne nous permet pas de prouver statistiquement que l'une des techniques donne de meilleurs résultats que l'autre.

Notons simplement que parmi les 7 arthrodèses circonférentielles, 2 ont tout de même donné un échec d'épiphysiodèse sur l'évolution de face (contre 3 échecs pour 23 arthrodèses postérieures pures, soit 13 %), mais qu'aucun phénomène de vilebrequin n'a été constaté (contre 30 % dans les arthrodèses postérieures pures).

- **Comparaison de l'efficacité entre arthrodèse instrumentée et arthrodèse non instrumentée**

Parmi les 30 arthrodèses de la convexité réalisées en première intention, 15 ont été instrumentées (en règle générale par du matériel de type « Baby CD »), et 15 n'ont pas été instrumentées.

Voici, dans la figure 11, la comparaison des résultats entre les deux techniques.

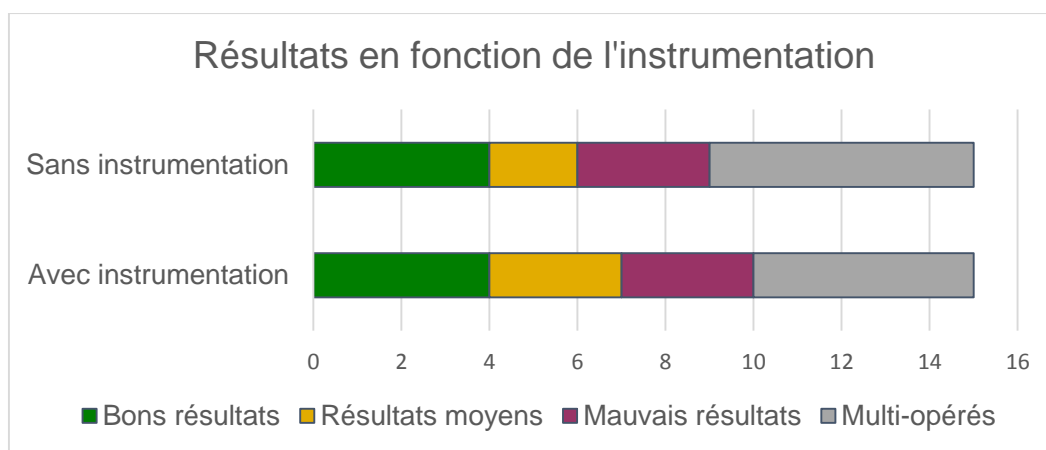


Figure 11 : comparaison des résultats à long terme des arthrodeses de la convexité en fonction de l'utilisation ou non d'une instrumentation.

Notons que si l'effet d'épiphyso-dèse est sensiblement équivalent dans les deux techniques, le taux d'échec d'épiphyso-dèse était dans notre série 4 fois plus important lorsque l'arthrodèse n'a pas été instrumentée.

Conséquences des exérèses réalisées en première intention

• Résultats au plus long recul

L'âge moyen au plus long recul était de 11,8 ans [8,8 – 14,8].

Les données radiographiques au plus long recul étaient les suivantes :

Scoliose segmentaire moyenne	7,6° [2,4 – 12,8]
Scoliose globale moyenne	9,4° [1,4 – 17,4]
Courbure compensatoire supérieure moyenne	8,8° [3,3 – 14,3]
Courbure compensatoire inférieure moyenne	4,0° [0,2 – 7,8]
Cyphose ou lordose segmentaire moyenne	11,1° [3,4 – 18,8]
Cyphose T5-T12 moyenne	26,7° [17,2 – 36,2]
Lordose L1-L5 moyenne	42,6° [33,9 – 51,3]
Déséquilibre frontal moyen (mm)	13,5 [3,0 – 24]
Déséquilibre sagittal moyen (mm)	21,1 [5,3 – 36,9]

L'évolution des différents paramètres radiographiques, entre l'état pré-opératoire et l'état au plus long recul, est schématisée dans les figures 12 et 13.

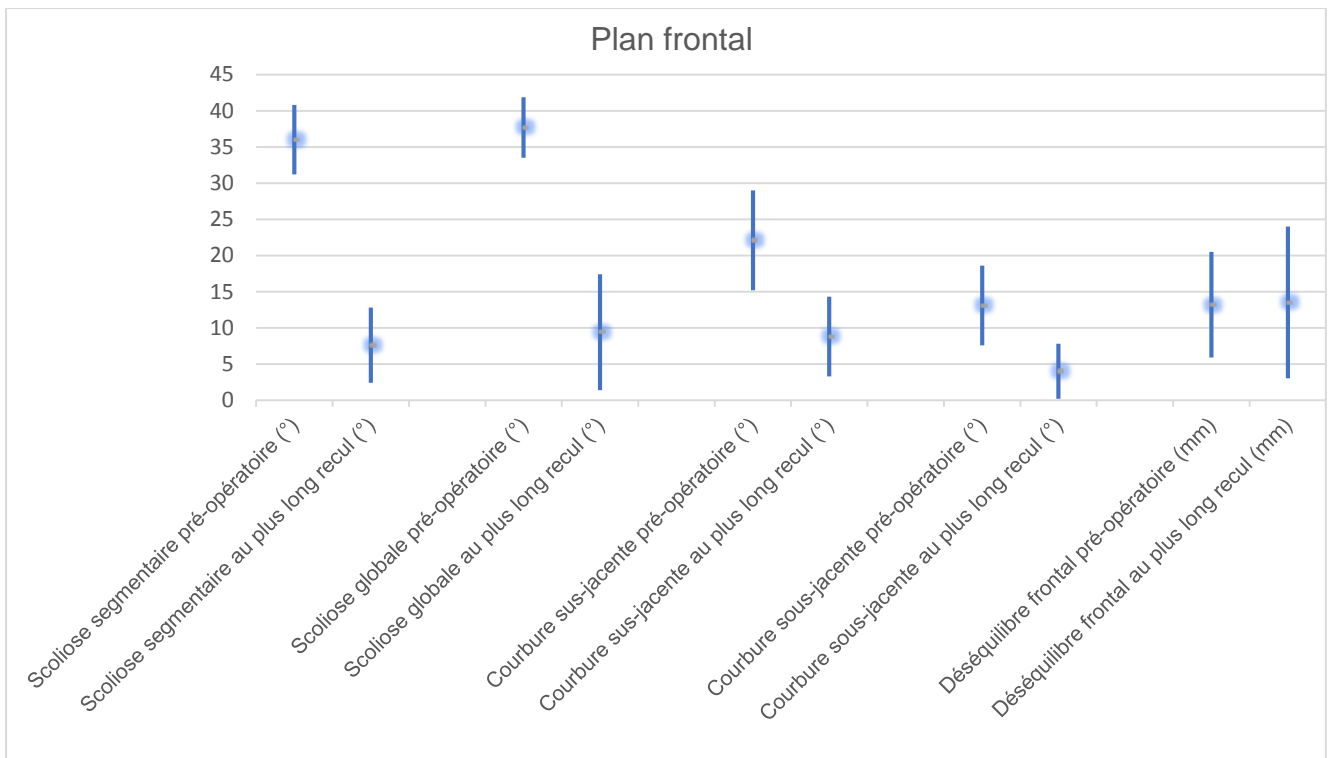


Figure 12 : Comparaison des données radiographiques pré-opératoires (exérèse de l'hémivertèbre) et des données au plus long recul, dans le plan frontal.

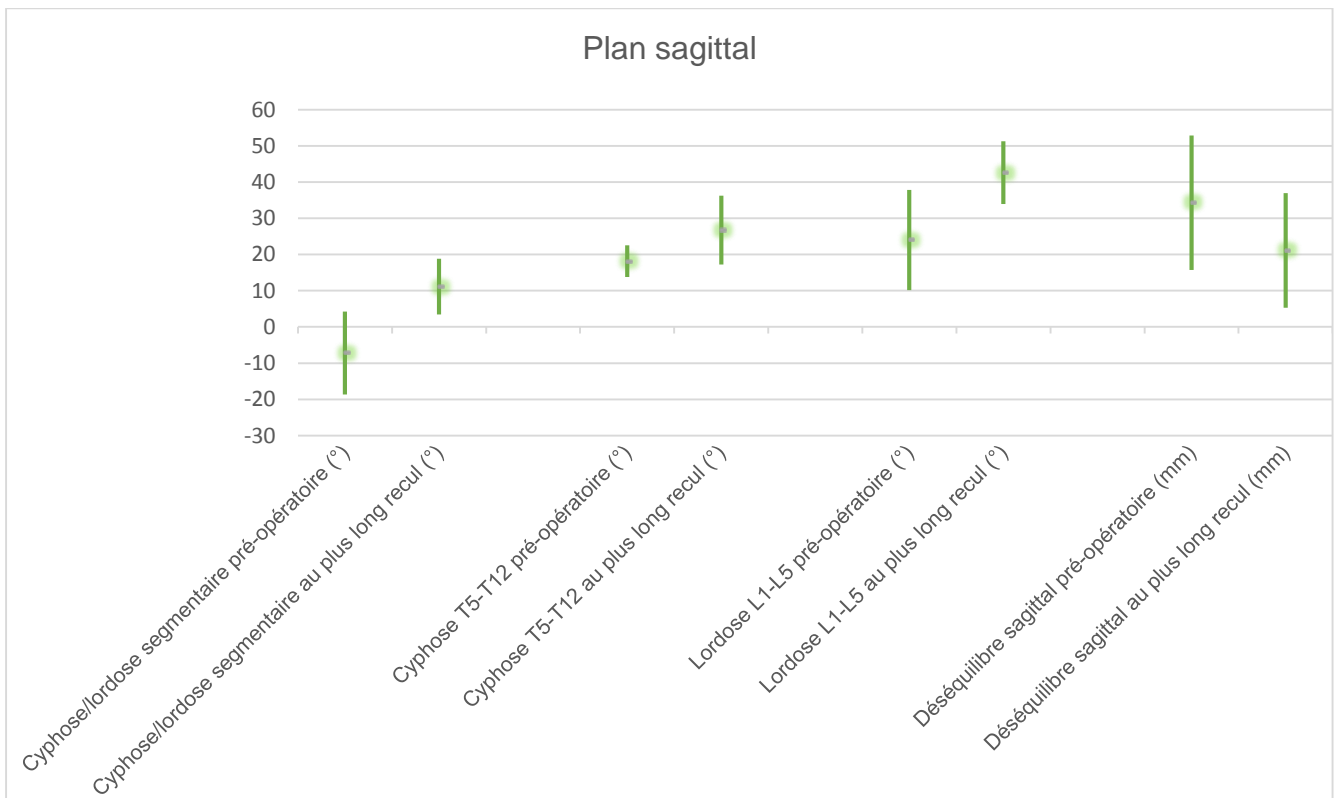


Figure 13 : Comparaison des données radiographiques pré-opératoires (exérèse de l'hémivertèbre) et des données au plus long recul, dans le plan sagittal.

Ces figures illustrent parfaitement le fait que l'exérèse de l'hémivertèbre normalise les paramètres radiographiques dans le plan frontal, mais améliore aussi les courbures physiologiques sagittales ainsi que le déséquilibre sagittal.

- **Répartition des bons, moyens, et mauvais résultats**

Au plus long recul, pour 9 patients au total (le patient ayant bénéficié d'une arthrodèse de la convexité en première intention, ayant dû être reprise par une chirurgie d'exérèse ensuite, n'a pas été inclus), la répartition des résultats est la suivante (voir figure 14).

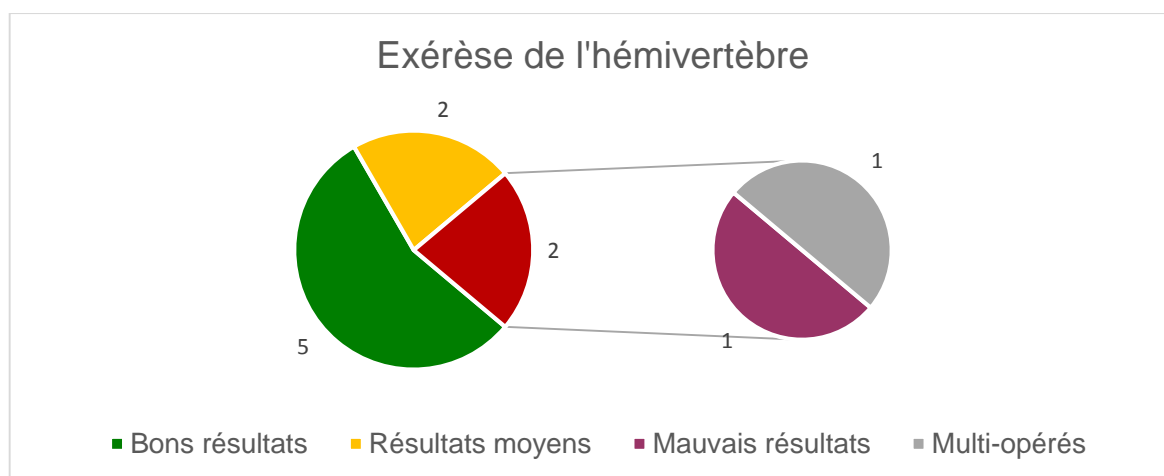


Figure 14 : répartition des bons, moyens, et mauvais résultats après exérèse de l'hémivertèbre.

- **Comparaison de l'efficacité entre exérèse par voie antérieure, par voie postérieure, et par double voie**

Le faible échantillon ne nous permet pas de faire de comparaison entre les résultats pour les différentes voies chirurgicales employées.

Comparaison d'efficacité entre arthrodèse de la convexité et exérèse de l'hémivertèbre, en régions lombaire et jonctionnelle (traitement de première intention)

Les résultats à long terme des deux techniques sont comparés dans la figure 15.

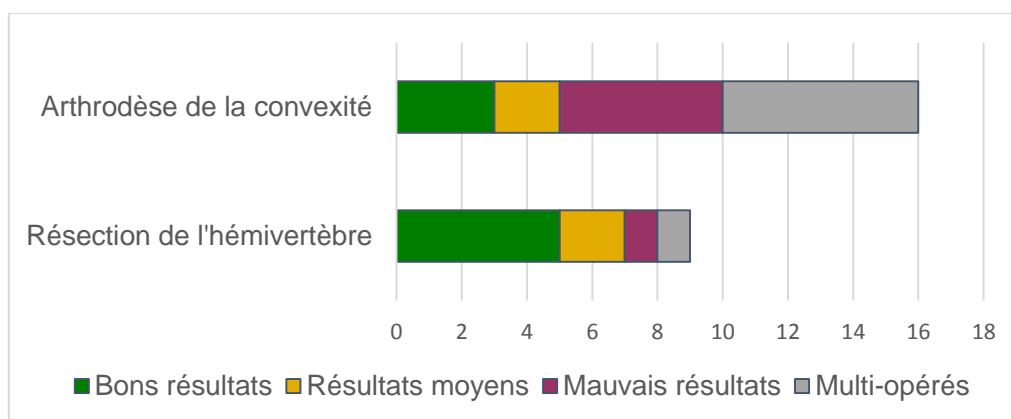


Figure 15 : comparaison des résultats à long terme entre l'arthrodèse de la convexité et l'exérèse de l'hémivertèbre, en région lombaire ou jonctionnelle.

La petite taille de notre effectif ne nous permet pas de prouver statistiquement que l'exérèse donne de meilleurs résultats que l'arthrodèse de la convexité pour les régions lombaire et jonctionnelle. Néanmoins, dans notre série, le taux de bons résultats est 2,9 fois plus important dans les exérèses.

Conséquences des arthrodèses définitives réalisées à maturation osseuse

• Résultats au plus long recul

L'âge moyen au plus long recul était de 18,8 ans [17,0 – 20,6].

Les données radiographiques au plus long recul étaient les suivantes :

Scoliose segmentaire moyenne	33,1° [26,9 – 39,3]
Scoliose globale moyenne	39,9° [34,0 – 45,8]
Courbure compensatoire supérieure moyenne	19,6° [14,5 - 24,7]
Courbure compensatoire inférieure moyenne	19,0° [13,8 – 24,2]
Cyphose ou lordose segmentaire moyenne	9,4° [2,3 – 16,5]
Cyphose T5-T12 moyenne	28,3° [23,4 – 33,2]
Lordose L1-L5 moyenne	43,2° [36,8 – 49,6]
Déséquilibre frontal moyen (mm)	11,0 [7,5 – 14,5]
Déséquilibre sagittal moyen (mm)	23,8 [15,9 – 31,7]

L'évolution des différents paramètres radiographiques, entre l'état pré-opératoire et l'état au plus long recul, est schématisée dans les figures 16 et 17.

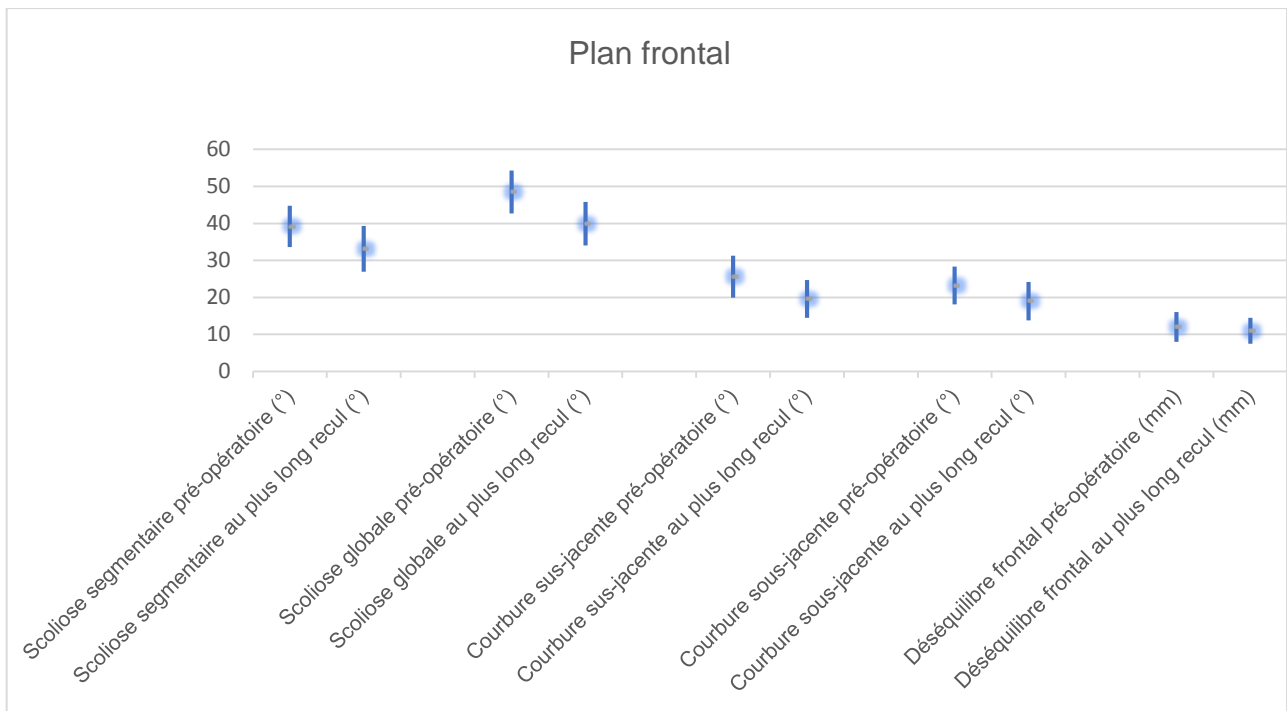


Figure 16 : Comparaison des données radiographiques pré-opératoires (arthrodèse définitive) et des données au plus long recul, dans le plan frontal.

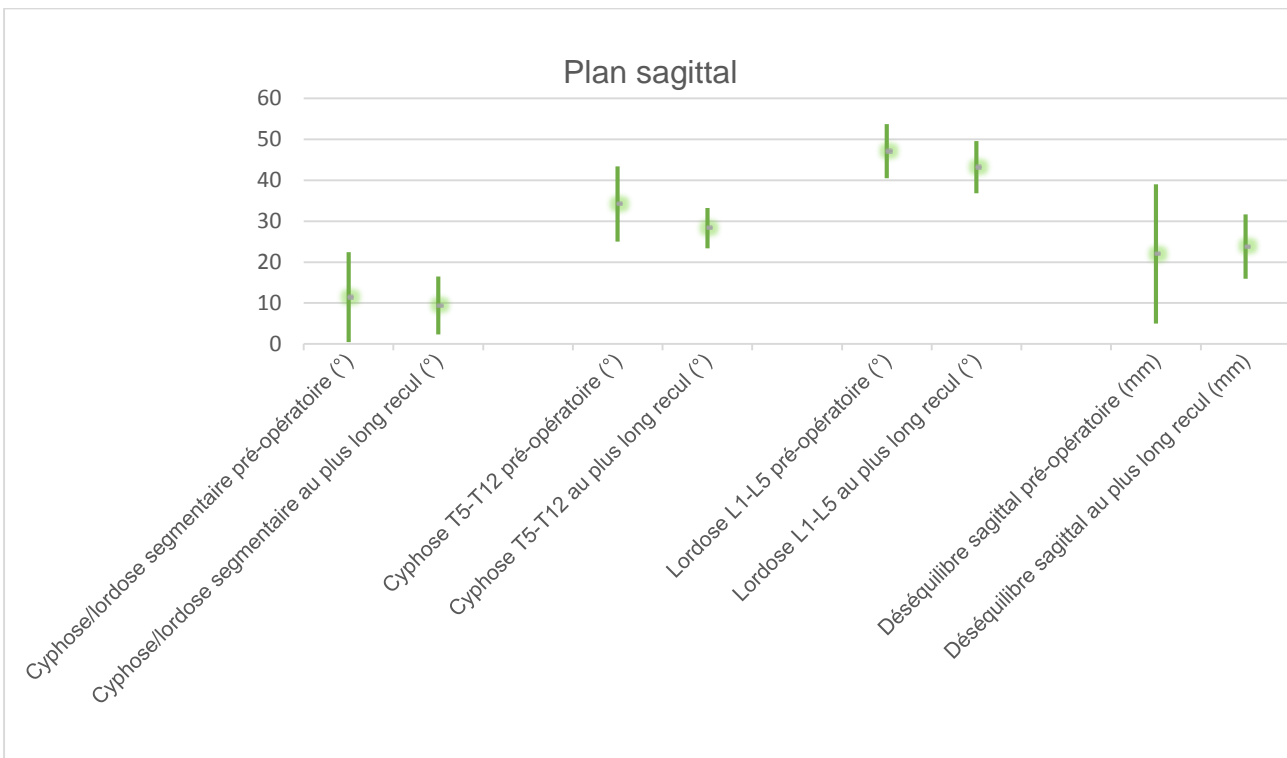


Figure 17 : Comparaison des données radiographiques pré-opératoires (arthrodèse définitive) et des données au plus long recul, dans le plan sagittal.

Ces figures montrent que l'arthrodèse définitive en fin de croissance ne permet pas juste de figer les déformations, elle les améliore légèrement, ce qui témoigne du potentiel réductible de ces

déformations, même en fin de croissance. En revanche, dans le plan sagittal, l'arthrodèse définitive amène plutôt les paramètres vers une tendance au dos plat.

- **Répartition des bons, moyens, et mauvais résultats**

N.B. : dans notre définition des « mauvais résultats », ici, nous n'avons pas distingué le facteur « multi-opéré », dans la mesure où pour 9 patients sur 22, il s'agissait d'une intervention de « rattrapage », après l'échec d'une autre intervention dans l'enfance. Nous souhaitons donc analyser les résultats des 2 groupes de manière objective et uniforme.

Au plus long recul, pour 22 patients au total, la répartition des résultats est la suivante (voir figure 18).

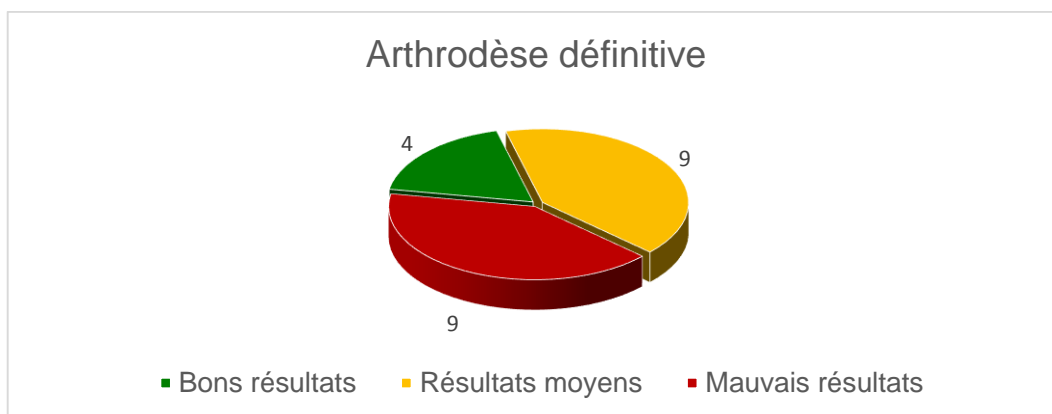


Figure 18 : répartition des bons, moyens, et mauvais résultats après exérèse de l'hémivertèbre.

- **Comparaison des résultats entre arthrodèse définitive réalisée en première intention et arthrodèse définitive réalisée en complément d'une autre chirurgie dans l'enfance**

Les résultats, examinés de manière comparative entre les 2 groupes, sont schématisés dans la figure 19.

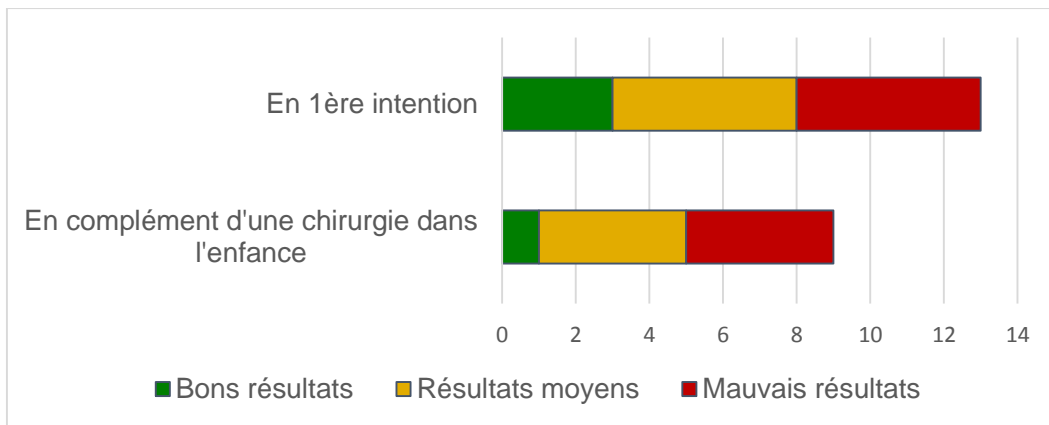


Figure 19 : comparaison des résultats à long terme entre arthrodeses définitives réalisées en première intention et arthrodeses définitives réalisées en complément d'une chirurgie dans l'enfance.

Ces résultats, qui à première vue sont peu gratifiants pour ce type de chirurgie, qu'elle soit réalisée en première intention ou en complément d'une autre chirurgie, sont toutefois à nuancer par le fait que le geste a souvent été réalisé « en rattrapage » d'un échec chirurgical de l'enfance, ou dans tous les cas pour des courbures déjà évoluées.

2.4 Cas particulier des hémivertèbres « alternées »

Les résultats au plus long recul radiographique pour 8 patients (pour un âge moyen de 15,2 ans [12,1 – 18,3]), indépendamment du fait qu'ils aient été opérés ou non, sont répartis comme suit (voir figure 20) :

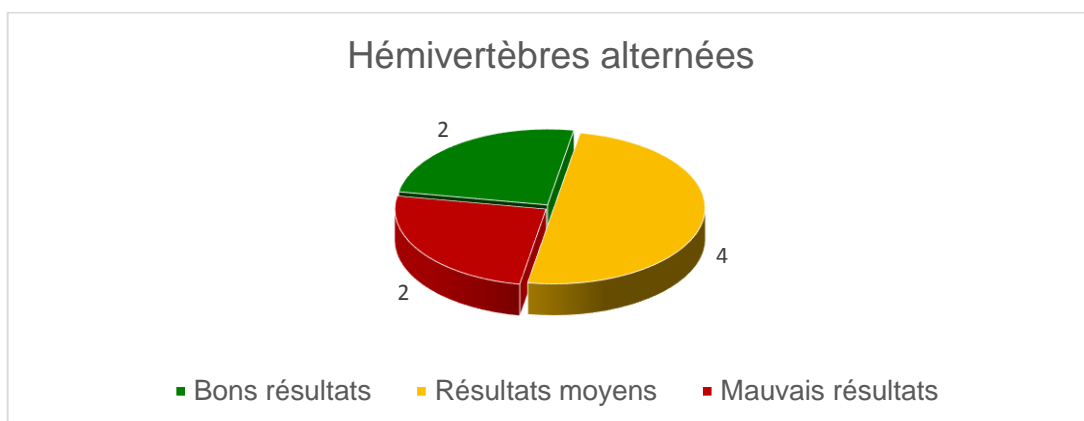


Figure 20 : résultats au plus long recul des patients présentant des hémivertèbres alternées.

2.5 Étude des mauvais résultats et hypothèses probables

Nous détaillons ici, les hypothèses envisageables qui permettent d'expliquer les mauvais résultats. Toutefois nous rappelons que dans le cadre d'une étude rétrospective, il ne s'agit que d'hypothèses, puisque certains facteurs ne peuvent pas être appréhendés, par exemple :

- raisons non mentionnées dans notre étude qui pourraient expliquer un retard de prise en charge ou une prise en charge différente : malformation d'organe associée (notamment cardiaque), pouvant nécessiter d'autres interventions chirurgicales prioritaires par rapport à l'état orthopédique, difficultés anesthésiques, report de l'intervention à la demande de la famille, consultations pour deuxième avis, ...
- indication d'emblée délicate : localisation défavorable (nous pensons notamment aux hémivertèbres jonctionnelles), déformation sévère, ...
- facteurs « environnementaux » : prise de poids, absence d'activités sportives, mauvaises habitudes posturales, ...

Les mauvais résultats sont considérés selon les critères définis au début de ce chapitre. Ils tiennent donc compte uniquement de données radiographiques (de face et de profil) au plus long recul ou de la notion de multi-interventions.

Pour leur interprétation, nous avons revu pour chaque patient la localisation et le type d'hémivertèbre, l'âge de découverte (donc de prise en charge), l'évolution radiographique de face et de profil, et la ou les intervention(s) réalisée(s), selon quelle modalité et à quel âge.

Les différentes hypothèses que nous pouvons évoquer sont :

- un retard diagnostique et donc de prise en charge
- un défaut de prise en charge (patient non opéré alors qu'il aurait peut-être dû)
- une appréciation biaisée du risque évolutif entraînant un retard d'intervention
- une évolution défavorable alors que rien ne le laissait présager dans l'enfance, amenant à une prise en charge tardive, « de rattrapage »
- un échec de l'intervention
- une négligence du profil - que nous traitons volontairement à part - entraînant un retard ou une absence de prise en charge
- le développement d'un profil non équilibré alors que l'intervention avait donné de bons résultats.

Nous avons donc considéré comme « mauvais résultats » :

- les mauvais résultats au plus long recul radiographique
- les patients multi-opérés, quels que soit le résultat au plus long recul.

Pour chaque cas, nous avons choisi l'argument qui était le plus probable.

La répartition de ces hypothèses dans notre série est indiquée dans la figure 21.

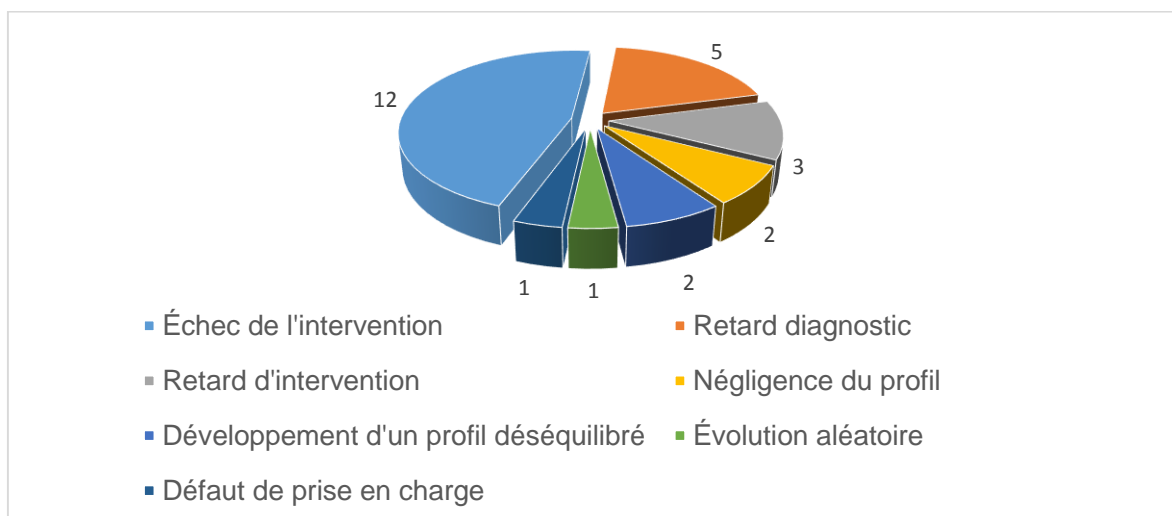


Figure 21 : répartition des différentes hypothèses pouvant expliquer les mauvais résultats dans notre série.

En ce qui concerne les échecs d'intervention, qu'ils aient été repris ou non, rappelons que cela concernait 11 arthrodèses de la convexité, dont 9 pour des hémivertèbres situées en secteur lombaire ou jonctionnel.

Pour les retards au diagnostic, il est surprenant de constater que cela concernait 3 hémivertèbres jonctionnelles, dont 1 découverte fortuitement à l'occasion d'une radiographie d'abdomen sans préparation, et 2 hémivertèbres associées à une barre contro-latérale, alors que ces dernières sont réputées pour leur évolution agressive. Les mesures à l'âge de découverte étaient alors relativement édifiantes : scoliose globale allant de 34 à 42°, et cyphose jonctionnelle pouvant atteindre 30°.

Nous avons considéré comme « retard d'intervention » des arthrodèses de la convexité réalisées après 6 ans, alors que le diagnostic était connu dès la petite enfance, sans préjuger de la raison pour laquelle l'intervention a été réalisée plus tard – notons d'ailleurs que dans 2 cas sur 3 une malformation d'organe grave était associée : un cas présentant une malformation ano-rectale, et un cas présentant une cardiopathie cyanogène complexe, avec transposition des gros vaisseaux.

En ce qui concerne les mauvais résultats par « négligence du profil » supposée, il s'agissait de deux cas d'hémivertèbres d'allure semi-segmentées, une thoracique découverte dans la première année de vie, et une lombaire découverte à 6 ans. Jusqu'à l'âge de 12 ans, les paramètres du profil étaient toujours dans la norme, c'est au plus long recul (à l'âge de 15 ans) qu'ont été constatées pour le cas de l'hémivertèbre thoracique une hypercyphose (à 60°) thoracique, et pour l'hémivertèbre lombaire une courbure segmentaire légèrement négative ; ces deux phénomènes

entraînant dans chaque cas un déséquilibre postérieur (par compensation) assez marqué (-30 mm dans les deux cas).

Pour les deux cas de profil ayant mal évolué alors que l'intervention avait donné de bons résultats, nous émettons quelques réserves, étant donné que les radiographies au plus long recul ont été réalisées alors que la croissance n'était pas terminée, et que la balance sagittale n'est alors pas encore définitive.

Un seul cas était concerné par une évolution finalement néfaste alors que rien ne pouvait le laisser présager dans l'enfance. Il s'agissait d'un cas d'hémivertèbre thoracique, supposée semi-segmentée, qui jusqu'à 12 ans n'entraînait aucun déséquilibre de face ni de profil, avec des courbures parfaitement stable, et qui ensuite s'est vue créer un déséquilibre frontal important avec augmentation des courbures durant l'adolescence, et qui a donc nécessité une arthrodèse définitive.

Le cas que nous avons supposé a posteriori comme étant un « défaut de prise en charge » concerne une patiente porteuse d'hémivertèbre thoracique, supposée semi-segmentée, qui n'a pas été vue en consultation de l'âge de 6 ans à l'âge de 13 ans, avec une scoliose globale dépassant finalement 50°.

Enfin, il nous paraissait important de montrer la proportion importante de mauvais résultats en ce qui concerne les hémivertèbres jonctionnelles (9 pour 11 au total).

Parmi ces 9 mauvais résultats, nous avons évoqué comme hypothèse l'échec de l'intervention pour 5 d'entre eux. Cela concernait 4 arthrodèses de la convexité, réalisées de manière soit postérieure, soit circonférentielle, avec ou sans instrumentation ; et une exérèse de l'hémivertèbre, qui a entraîné - phénomène imprévisible - une scoliose du segment lombaire sous-jacent, nécessitant reprise.

2.6 Cas particulier des cyphoses pures par hémivertèbre

Nous ne décrivons que succinctement les résultats concernant ces 3 patients.

Si l'on se réfère aux critères radiologiques de profil « satisfaisants » - l'évolution de face ayant toujours été excellente - 1 résultat peut être considéré comme moyen, les 2 autres comme mauvais, dont un particulièrement sévère, avec une cyphose segmentaire (thoracique basse) de 65°.

Ce faible échantillon ne nous permet évidemment aucune conclusion, hormis le fait que même devant une prise en charge précoce le résultat est toujours décevant.

IV- DISCUSSION

1. Comparaison de nos données avec celles de la littérature

Nous avons jugé important de confronter nos données principales à celles retrouvées dans la littérature, d'une part pour confirmer que notre série est comparable aux grandes séries déjà décrites, mais également pour commencer à aborder les différents axes ultérieurs de notre discussion.

1.1 Comparaison des données épidémiologiques

En ce qui concerne le sex ratio de notre série, il est sensiblement identique à celui rapporté dans les études épidémiologiques, notamment par Shands ^[6], avec une nette prédominance féminine.

L'âge de découverte est quant à lui plus élevé (4 ans en moyenne dans notre série), et ce de manière étonnante par rapport à la littérature ^[8]. Il est intéressant de noter que dans notre série, 10 patients se sont vu poser le diagnostic d'hémivertèbre après l'âge de 11 ans, ce qui ne signifie pas qu'elles étaient peu évolutives, la scoliose globale moyenne étant de 34° à la découverte (9 ont bénéficié d'une arthrodèse définitive, et seuls 2 bons résultats ont été constatés au plus long recul) ; de plus, 2 cas ont été diagnostiqués devant des douleurs, et 3 de manière fortuite. C'est dire l'importance et la nécessité d'accroître le dépistage systématique.

La fréquence des anomalies rencontrées de manière générale dans notre série est de 67 % (46 patients au total), ce qui correspond effectivement aux données épidémiologiques connues ^[9-12]. Nous n'avons recensé que 3 anomalies médullaires, ce qui est beaucoup moins important que la fréquence habituellement décrite pour les scolioses congénitales en général ^[19-23], ce qui laisse supposer que les « simples » hémivertèbres s'accompagnent moins souvent d'anomalies intracanalaires que les autres malformations congénitales du rachis. Une autre explication de ce phénomène est que d'éventuelles anomalies occultes intra-spinales n'ont pas été recherchées à titre systématique par des examens complémentaires. De la même manière, la fréquence des anomalies du tractus uro-génital est beaucoup plus faible que celle décrite habituellement ^[9,10], et nous retenons là encore les mêmes explications.

En revanche, il est intéressant de noter le nombre important de malformations vertébro-costales associées dans notre série (50% des patients), donnée habituellement non chiffrée dans la littérature.

1.2 Comparaison des indications chirurgicales, taux de complications

Avec toute la prudence nécessaire à l'interprétation de données rétrospectives, on peut tout de même constater que les indications chirurgicales posées pour les patients étaient en accord avec les recommandations que l'on peut retrouver dans la littérature [33, 69-72, 75-79].

Notons simplement que les exérèses ont été réalisées en moyenne légèrement plus tardivement (âge moyen de 4,5 ans à l'intervention, dans notre série) que ce qui est préconisé, ainsi que le fait qu'elles aient été réalisées en proportion moindre que les arthrodèses de la convexité pour les régions lombaire et jonctionnelle (9 exérèses contre 16 arthrodèses de la convexité), à l'inverse de ce que l'on peut rencontrer dans diverses publications récentes [11, 112, 114], même s'il est vrai que l'on considérait dans les années 90 que l'arthrodèse de la convexité en région lombaire donnait de bons résultats [92, 93].

En ce qui concerne le taux de complications, il n'est jamais décrit dans les séries concernées par l'arthrodèse de la convexité, et les seules complications évoquées pour les exérèses d'hémivertèbres sont les complications neurologiques, qui sont semble-t-il, comme pour notre série, inexistantes, sauf cas très particuliers [109,110].

1.3 Comparaison des résultats chirurgicaux

Il est intéressant de constater que dans la plupart des articles qui ont pour thème le traitement chirurgical des hémivertèbres, les seules données analysées - et qui conditionnent l'interprétation de l'efficacité du geste chirurgical - sont des données radiographiques dans le plan frontal (scoliose globale, déséquilibre de face, et parfois l'obliquité du bassin). La dimension sagittale n'est que rarement prise en compte [101-102].

Il nous semble donc illusoire, et finalement peu productif, de vouloir confronter nos résultats à ceux de ces articles.

Cependant, pour les arthrodèses de la convexité, on peut constater que notre classement « effet d'épiphysiodèse / effet de fusion / échec » permet de s'apercevoir que nos résultats sont similaires à ceux de la littérature [86, 91, 97].

Enfin, en ce qui concerne les arthrodèses de la convexité réalisées par voie postérieure, nous avons retrouvé deux fois plus de phénomènes de viltbrequin que dans la littérature [94]. Ceci est à considérer avec prudence, car notre analyse est totalement subjective et basée uniquement

sur la poursuite de la rotation vertébrale, qui n'est peut-être pas le seul critère discriminant du phénomène de vilebrequin dans ce type de scoliose. Néanmoins, nous tenons à préciser que d'après notre expérience l'effet de vilebrequin et l'échec de l'épiphysothèse sont bien deux phénomènes distincts.

2. Biais de l'étude

Nous détaillerons dans ce chapitre les différents biais constatés dans notre étude, aussi bien au niveau méthodologique qu'au niveau analytique.

2.1 Biais de sélection

Spécificité du recrutement

A priori la répartition entre patients non opérés et patients opérés n'est pas représentative de la réalité. En effet, notre façon de procéder pour récupérer les dossiers-patient, par l'utilisation de codes CCAM et de listings personnels, fait que, si nous sommes sûrs d'avoir recruté de manière exhaustive les patients ayant été hospitalisés, en revanche le nombre de patients simplement suivis en consultation est probablement sous-évalué.

Ceci nuit évidemment à la qualité de l'étude analytique, puisqu'il est toujours intéressant de connaître les résultats pour ces patients non opérés, mais empêche également d'étudier de manière plus précise l'évolution naturelle des hémivertèbres, que nous avons dû analyser sur peu de cas.

Perdus de vue

Si l'on considère le nombre de patients perdus de vue, parmi lesquels nous comptons les dossiers avec trop peu de données radiologiques pour en faire une interprétation acceptable, cela correspond à 25 % de notre recrutement initial.

Cette proportion influence directement la puissance statistique de cette étude, par le manque de représentativité de notre série, et par les faibles échantillons disponibles pour effectuer des tests statistiques valables.

2.2 Biais radiographiques

Dans la mesure angulaire (biais de mesure)

Même si les mesures angulaires ont été réalisées avec le même appareil et dans les mêmes conditions, un biais automatique de mesure est à prendre en compte.

En effet, il existe une variabilité inter-observateur, de 3 à 12° selon les études, mais également de façon plus surprenante une variabilité intra-observateur, de 3 à 9° selon les études ^[50-52].

Dans la définition du type de segmentation de l'hémivertèbre (biais de classement)

Concernant les dossiers pour lesquels nous ne disposons pas d'examen complémentaire de type scanner ou IRM, ou de données per-opératoires, pour la segmentation supposée de la vertèbre, des erreurs ont probablement dû être commises (*voir figure 1*), puisque nous nous sommes simplement basés sur la largeur de l'espace intervertébral au plus long recul.

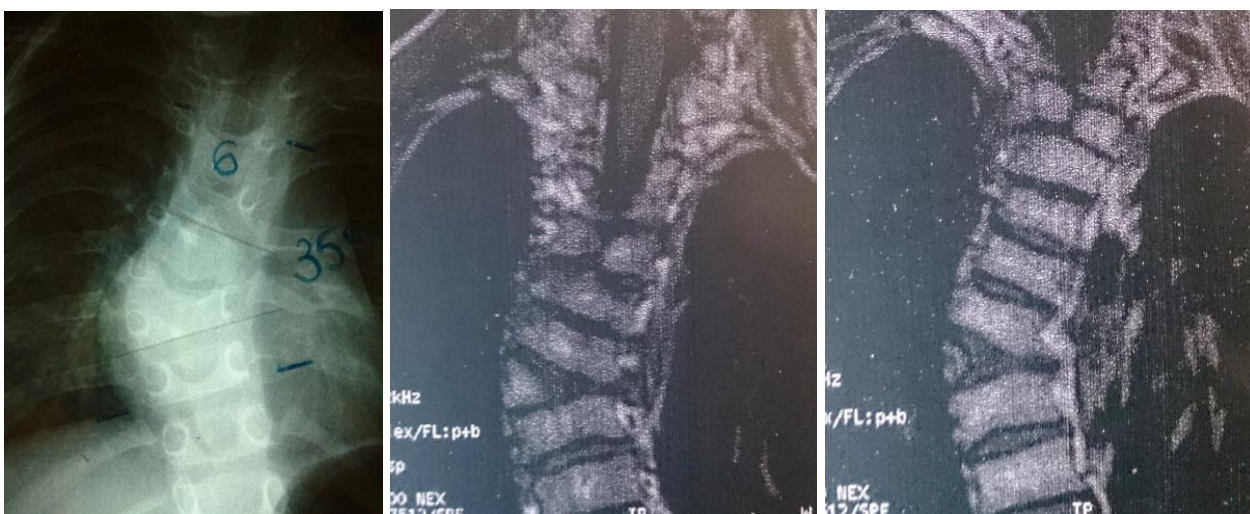


Figure 1 : exemple d'hémivertèbre paraissant semi-segmentée (pas d'espace discal visible avec la vertèbre sous-jacente) en radiographie, qui est en réalité totalement segmentée en IRM (disque visible de part et d'autre de l'hémivertèbre) (collection Dr Morin, tirée de notre série).

C'est pour cette raison que nous avons décidé de ne pas prendre en compte les hémivertèbres dont le type de segmentation n'était pas confirmé dans l'étude de l'évolution naturelle, afin de ne pas créer un nouveau biais.

2.3 Biais inhérents à une étude rétrospective

Les études rétrospectives induisent par nature des biais. Les principaux biais que nous avons répertoriés dans notre étude sont :

- le fait que les indications aient été interprétées a posteriori, ce qui ne rend pas compte de certains aspects de la prise en charge des malades (interventions reportées ou annulées pour une quelconque raison, indications posées pour des raisons précises mais non mentionnées dans notre recueil de données, difficultés ou constatations per-opératoires, etc...)

- le fait que les résultats soient interprétés a posteriori, pour les mêmes raisons, mais aussi parce que l'on ne tient pas compte des facteurs « environnementaux » (tels que la prise de poids, ou les mauvaises habitudes posturales)
- le manque d'imagerie complémentaire (scanner ou IRM), qui aurait permis d'une part de préciser à coup sûr le type de segmentation des hémivertèbres, et d'autre part de rechercher à titre systématique des anomalies occultes intra-spinales
- le fait que l'essentiel de l'étude (en dehors des données anamnestiques à but épidémiologiques) soit basée sur des critères radiographiques, qui ne reflètent pas le vécu du patient ni son état de santé ressenti.

3. L'évolution naturelle des hémivertèbres dans le plan frontal et dans le plan sagittal

3.1 Par rapport aux données de la littérature

Même si l'évolution naturelle des hémivertèbres dans le plan sagittal a été décrite dans les cas de cyphoses ou de « cyphoscolioses » (anomalie où la cyphose prévaut sur la scoliose) congénitales [46, 67, 68], il est intéressant de constater, là encore, qu'aucune étude ne s'attarde de manière générale à quantifier l'aggravation ou l'amélioration de la courbure segmentaire dans le plan sagittal dans les cas classiques d'hémivertèbre (c'est-à-dire dans tous les cas sauf les cyphoses pures, si l'on se réfère aux plus récentes classifications [27, 28, 44, 45, 47, 48]). Notons également que dans les grandes séries, qui sont celles de Winter [34, 46] puis McMaster [38, 39], qui datent certes des années 80 pour les dernières, mais sur lesquelles est basée toute la littérature, le type de segmentation n'a jamais été confirmé par une imagerie de type scanner ou IRM, mais simplement supposé à la radiographie.

Notre étude, cependant, pour ce qui est des données radiographiques frontales, rejoint les conclusions de McMaster [39] en ce qui concerne les hémivertèbres semi-segmentées, avec une courbe évolutive plutôt en faveur de l'amélioration avant 9 ans, puis un phénomène d'aggravation ensuite.

En revanche, nous pouvons constater, d'après nos données, que l'évolution de profil des hémivertèbres semi-segmentées est plus qu'aléatoire durant l'enfance, et est donc pour nous un paramètre très important à surveiller au cours de la croissance.

En ce qui concerne la localisation des hémivertèbres, notre étude montre l'importance de l'amélioration des courbures frontales en région thoracique entre 3 et 6 ans, ce qui nous pousse à croire qu'en région thoracique, un geste chirurgical ne doit pas être précipité. Notons également que la cyphose segmentaire s'améliore toujours au fil des années, et ceci est facilement expliqué par le fait que les hémivertèbres, de situation plutôt postéro-latérales, ont une tendance naturellement cyphosante, et donc en accord avec la courbure naturelle thoracique.

À l'inverse, en région lombaire, la lordose segmentaire s'aggrave entre 3 et 6 ans, et ce pour la même raison qu'expliqué précédemment, ce qui laisse à penser que c'est probablement le paramètre à surveiller le plus attentivement dans l'enfance.

3.2 Importance de l'imagerie complémentaire pour prévoir l'évolution des hémivertèbres

Il s'agit certainement de l'une des questions les plus intrigantes soulevées par cette étude : en dehors de l'aspect épidémiologique, et de la recherche d'anomalies du canal vertébral, est-il important de réaliser un scanner ou une IRM pour documenter le type de segmentation de l'hémivertèbre et prévoir son évolution ?

Le fait qu'il s'agisse d'une étude rétrospective ne nous permet pas de prouver a posteriori si la réalisation de l'examen a influé sur la décision thérapeutique (indication chirurgicale ou abstention) puisque celle-ci repose sur un faisceau d'arguments plus ou moins objectifs (âge de l'enfant, sévérité de la déformation, rapidité évolutive, habitudes du chirurgien, ..., et segmentation de l'hémivertèbre si elle est connue).

L'exemple le plus parlant pour évoquer le doute sur cette nécessité est que 100 % des hémivertèbres que nous avons considérées comme segmentées uniquement sur des clichés radiographiques (et non sur une notion d'évolutivité), lorsque nous ne disposions pas d'examen complémentaire, ont été opérées.

À l'inverse, on peut donc se poser la question suivante : les hémivertèbres dont le type était bien documenté avant l'intervention, et qui étaient semi-segmentées, ont-elles été opérées à tort ? A priori la réponse est non, encore une fois parce que l'on raisonne sur un faisceau d'arguments.

La seule manière de prouver l'intérêt pronostique de la réalisation à titre systématique d'une imagerie complémentaire serait de réaliser une étude prospective, où la segmentation serait clairement documentée, et l'évolution analysée de manière fiable, mais celle-ci serait rendue complexe par le faible nombre de patients suivis, et par sa longueur. L'idéal serait alors d'ajouter à cette étude une lecture radiographique effectuée par différents observateurs, qui émettraient une hypothèse sur la segmentation, hypothèse qui serait comparée avec le résultat d'imagerie complémentaire.

Quoi qu'il en soit, à l'heure actuelle, et étant donné la facilité d'obtention d'une imagerie complémentaire, il nous semble dommage de ne pas en bénéficier pour préciser le type et le risque évolutif, et pas seulement en cas d'évolutivité importante ou en pré-opératoire comme cela avait été évoqué il y a maintenant dix ans par Hedequist ^[11]. Cela permettrait par la même occasion de mener d'autres études, quant à l'utilité objective de cet examen, mais aussi pour l'analyse des évolutions naturelles de chaque type d'hémivertèbre de manière fiable.

4. Comment expliquer les mauvais résultats de notre série ?

Les échecs de l'intervention dans notre série concernent en quasi-totalité des arthrodèses de la convexité, pratiquement toujours réalisées dans les secteurs lombaire ou jonctionnel. Cela nous amène à croire que dans ces régions l'exérèse expose moins au risque d'échec que l'arthrodèse de la convexité, contrairement aux publications de Marks et Thompson^[92, 93], qui laissent à penser que l'arthrodèse de la convexité donnent de bons résultats, surtout en région lombaire.

En ce qui concerne les mauvais résultats par retard au diagnostic, il est étonnant de constater la déformation rachidienne déjà avancée au moment du diagnostic et surtout les caractéristiques de ces hémivertèbres. En effet, les hémivertèbres jonctionnelles ont montré leur potentiel cyphosant ; et les hémivertèbres associées à une barre contro-latérale sont réputées pour leur évolution agressive^[66].

Dans les cas de retard à l'intervention alors que le diagnostic était connu dès la petite enfance, nous avons retrouvé des malformations d'organe graves associées (ano-rectale, et cardiaque), passant au premier plan, et pouvant tout à fait expliquer la raison de ce retard. Néanmoins, d'après notre expérience, réaliser une arthrodèse de la convexité après 6 ans permet encore dans certains cas d'obtenir de bons résultats en fin de croissance, avec un véritable effet d'épiphyodèse.

Enfin, la description des mauvais résultats dits « par négligence du profil » nous incite à penser que le profil est un élément majeur à surveiller, et ce jusqu'à la fin de la croissance, même lorsque l'évolution générale (de face comme de profil) semble rester stable.

5. Quelles indications retenir de notre étude ?

5.1 Les indications chirurgicales

Arthrodèse de la convexité ou exérèse de l'hémivertèbre en régions lombaire et jonctionnelle ?

Notre étude comportant de trop petits effectifs, nous ne pouvons formellement conclure, de manière statistique, que l'exérèse de l'hémivertèbre donne de meilleurs résultats que l'arthrodèse de la convexité pour les régions lombaire et jonctionnelle. Néanmoins, il nous paraît important de signaler que dans notre série, et selon notre méthode de classification des résultats, le taux de bons résultats est 2,9 fois plus important dans les exérèses que dans les arthrodèses de la convexité. Il est également important de préciser que, toujours dans notre série, et selon notre méthode de classification des résultats, le taux de mauvais résultats est 2,8 fois plus important dans les arthrodèses de la convexité que dans les exérèses de l'hémivertèbre pour ces régions. De plus, l'exérèse de l'hémivertèbre évite automatiquement tout phénomène de viltrequin. Signalons aussi que dans notre expérience, aucune complication neurologique ni phénomènes douloureux à distance n'étaient à déplorer. En revanche les complications infectieuses semblent plus fréquentes dans les suites d'exérèses (aucune complication infectieuse n'a été rapportée après arthrodèse de la convexité dans notre série). Nous expliquons cela par la durée opératoire plus importante, ainsi que par les manipulations du patient nécessaires au changement de voie d'abord. Enfin, dans les localisations uniquement jonctionnelles, remarquons que toutes les arthrodèses de la convexité réalisées ont donné de mauvais résultats.

Même si pendant un temps il fut considéré que l'arthrodèse de la convexité réalisée de manière circonférentielle en région lombaire donnait de bons résultats, même meilleurs qu'en région thoracique ^[92, 93], il semblerait que la tendance actuelle soit à l'exérèse, avec d'excellents résultats (pour l'étude du plan frontal tout du moins) ^[112, 114, 116, 117, 120-122], et des complications neurologiques semble-t-il inexistantes.

Place de l'arthrodèse définitive à l'adolescence

Ce geste n'est habituellement pas décrit dans la littérature, dans la mesure où il ne s'agit pas d'une chirurgie de première intention. Néanmoins, dans notre expérience, l'arthrodèse définitive

réalisée à maturation osseuse a gardé des indications, et a permis de « rattraper » certaines situations évolutives à ce moment-clé de la croissance.

Elle a semble-t-il (avec les réserves dues à ce type d'étude) été effectuée pour nos patients pour des indications qui rejoignent celles des scolioses idiopathiques de l'adolescent : scoliose globale approchant les 50° d'angle de Cobb sur les clichés de face, associée ou non à un déséquilibre de face ou de profil.

- **En première intention**

Ce geste réalisé en première intention concerne tout de même 13 patients (soit 59 % des arthrodèses définitives réalisées à l'adolescence, et 19 % de la totalité des patients de notre étude). Ce chiffre n'est pas anodin, il reflète le nombre de patients pour qui l'on n'aurait pas proposé de traitement d'emblée mais une simple surveillance. Il reflète surtout l'importance de suivre ces patients jusqu'à l'entrée dans l'âge adulte – un patient ayant été opéré à l'âge de 19 ans devant une évolution défavorable très tardivement, alors que les paramètres de face comme de profil était parfaits à l'âge de 12 ans.

Notons que dans ces indications, « seulement » 5 mauvais résultats sont constatés, parmi lesquels on retrouve 4 patients pour qui le diagnostic a été fait tardivement (moyenne d'âge de 11,9 ans), et 1 patient pour qui l'évolution a été imprévisible.

- **En deuxième intention, après échec des interventions dans l'enfance**

Ce geste garde selon nous tout son sens dans cette indication, devant des évolutions souvent décevantes après une intervention dans l'enfance. Rappelons que ce geste de première intention était dans 90 % des cas une arthrodèse de la convexité. Là encore, notons l'importance de la surveillance de ces patients jusqu'à la fin de l'adolescence. Le chirurgien doit d'ailleurs garder en tête le risque de réintervention à l'adolescence lorsqu'il propose une arthrodèse de la convexité dans l'enfance, notamment par voie postérieure isolée (voir paragraphe suivant).

5.2 Arthrodèse de la convexité dans l'enfance : voie postérieure isolée ou circonférentielle ? Instrumentée ou non ? À quel âge ?

Il semble délicat de vouloir tirer des conclusions sur la manière de procéder lorsque l'on décide de réaliser une arthrodèse de la convexité. Celle-ci reste à l'appréciation du chirurgien, en fonction de ses habitudes opératoires, et de son expérience en termes de résultats.

En ce qui concerne l'abord employé, la littérature reste partagée sur ce sujet, et même certains auteurs comme Winter, sur d'importantes séries, ont publié de bons résultats [85, 86, 88, 90] avec l'une ou l'autre méthode.

Dans notre série, au vu de nos résultats, il est clair que l'arthrodèse circonférentielle expose moins au risque de geste chirurgical complémentaire que la voie postérieure isolée, et évite tout effet vilebrequin.

Il semble que la tendance actuelle soit à l'instrumentation, qui permet une meilleure correction de la déformation [80, 81], sûrement car elle offre un effet compressif supplémentaire [84] sur la courbure. La diffusion large de matériel pédiatrique en titane permet aujourd'hui de réaliser sans risque une instrumentation solide et fiable.

Enfin, même si l'intérêt de la précocité de ce geste (avant l'âge de 6 ans) a été montrée [85, 99], notre étude montre que même réalisée tardivement, l'arthrodèse de la convexité peut donner de bons résultats.

CONCLUSION

Cette étude répondait initialement à un besoin d'analyse qualitative des résultats radiographiques, quels que soient les traitements entrepris, de patients présentant une hémivertèbre. L'objectif était donc de regarder, si possible avec un recul suffisant, cette population, et de s'interroger pour savoir si la démarche thérapeutique avait été adaptée à l'anomalie congénitale présentée par chaque patient.

De cette analyse ont finalement découlé plusieurs axes de réflexion, auxquels nous n'avons pas pu toujours répondre, mais qui ont au moins eu l'intérêt de soulever de nouvelles interrogations, ainsi que de remettre en cause certaines notions établies. Voici les conclusions de ce travail.

Tout d'abord, notre étude descriptive sur l'évolution naturelle des hémivertèbres montre que la cyphose ou la lordose segmentaire est un paramètre important à prendre en compte au cours de la croissance, et jusqu'à la fin de celle-ci, notamment dans les cas d'hémivertèbres semi-segmentées, dont l'évolution de profil n'est pas toujours aussi favorable que l'évolution de face, et dans les cas d'hémivertèbres lombaires, qui ont dans la plupart des cas tendance à être cyphosantes dans les premières années de vie.

Notre étude analytique, elle, nous a permis de montrer qu'en terme de résultats, on ne doit pas uniquement se fier à la radiographie de face comme cela a presque toujours été le cas jusqu'à maintenant, et que les gestes chirurgicaux modifient les paramètres du profil de manière parfois plus importante que les paramètres radiographiques de face : amélioration des courbures sagittales pour les gestes réalisés dans l'enfance, tendance au dos plat pour les arthrodèses définitives réalisées à l'adolescence.

Cela nous a amené à proposer une nouvelle manière de juger les résultats à long terme, en prenant en compte non seulement les données radiographiques de face (angulation globale, déséquilibre de face), mais aussi et surtout les données du profil (cyphose ou lordose segmentaire, état de la cyphose thoracique, déséquilibre de profil).

En ce qui concerne notre regard sur les indications chirurgicales, ce travail montre :

- la fiabilité de l'exérèse de l'hémivertèbre en région lombaire dans la petite enfance, tant sur le plan des bons résultats au plus long recul qu'au niveau du taux de complications
- les mauvais résultats systématiques de l'arthrodèse de la convexité pour les hémivertèbres jonctionnelles
- l'intérêt de l'arthrodèse définitive en fin de croissance, qu'elle soit réalisée en première intention, ou en complément d'une chirurgie dans l'enfance (qui était dans la quasi-totalité

des cas une arthrodèse de la convexité), et donc l'intérêt de suivre nos patients jusqu'à l'entrée dans l'âge adulte

- l'importance de suivre attentivement les arthrodèses de la convexité réalisées par voie postérieure uniquement, étant donné le risque non négligeable de phénomène de vilebrequin, ou d'inefficacité, devant amener à une chirurgie « complémentaire » (arthrodèse définitive) à l'adolescence.

Enfin, nous insisterons sur l'importance de l'imagerie complémentaire, qui, même si l'intérêt de son implication dans la décision thérapeutique ne peut être affirmé, permettrait de réaliser de nos jours une étude fiable sur l'évolution naturelle des hémivertèbres, dont le type de segmentation serait enfin précisément documenté, ainsi que de rechercher de manière exhaustive les anomalies du canal vertébral.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Winter RB. Congenital scoliosis. *Clin Orthop Relat R* 1973.
- [2] Winter RB, Moe JH, Wang JF. Congenital kyphosis : its natural history and treatment as observed in a study of one hundred and thirty patients. *J Bone Joint Surg Am* 1973 ; 55 : 223-274.
- [3] Winter RB. Congenital deformities of the spine. New York : Thieme-Stratton; 1983.
- [4] Winter RB. Congenital scoliosis. *Orthop Clin North Am* 1988 ; 19 : 395-408.
- [5] Winter RB. Congenital spinal deformity. In : Lonstein JE, Bradford DS, Winter RB, et al, eds. *Moe's Textbook of Scoliosis and Other Spinal Deformities*. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders Co ; 1995 : 257-94.
- [6] Shands AR, Eisberg HB. The incidence of scoliosis in the state of Delaware. A study of 50,000 minifilms of the chest made during a survey for tuberculosis. *J Bone Joint Surg* 1955 ; 37A : 1243.
- [7] Giampietro PF, Blank RD, Raggio CL et al. Congenital and idiopathic scoliosis : clinical and genetic aspects. *Clin Med Res* 2003 ; 1 : 125-36.
- [8] Connor JM, Conner AN, Connor RC et al. Genetic aspects of early childhood scoliosis. *Am J Med Genet* 1987 ; 27 : 419-24.
- [9] Beals RK, Robbins JR, Rolfe B. Anomalies associated with vertebral malformations. *Spine* 1993 ; 10 : 1329-32.
- [10] Shen J, Wang Z, Liu J et al. Abnormalities associated with congenital scoliosis. A retrospective study of 226 Chinese surgical cases. *Spine* 2013 ; 38 : 814-18.
- [11] Hedequist D, Emans J. Congenital scoliosis. *J Am Acad Orthop Surg*. 2004 ; 4 : 266-75.
- [12] Bernard TN Jr, Burke SW, Johnston CE, et al. Congenital spine deformities. A review of 47 cases. *Orthopedics* 1985 ; 8 : 777-83.

- [13] Weisz B, Achiron R, Schindler A et al. Prenatal sonographic diagnosis of hemivertebra. *J Ultrasound Med* 2004 ; 23 : 853-57.
- [14] Goldstein I, Makhoul IR, Weissman A, et al. Hemivertebra : prenatal diagnosis, incidence and characteristics. *Fetal Diagn Ther* 2005 ; 20 : 121-6.
- [15] Wax JR, Watson WJ, Miller RC et al. Prenatal sonographic diagnosis of hemivertebrae, associations and outcomes. *J Ultrasound Med* 2008 ; 27 : 1023-7.
- [16] Zelop CM, Pretorius DH, Benacerraf BR. Fetal hemivertebrae : associated anomalies, significance and outcome. *Obstet Gynecol* 1993 81 : 412-6.
- [17] Opitz JM. The developmental field concept in clinical genetics. *J Pediatr* 1982 ;101 : 805-9.
- [18] Martinez-Frias ML, Urioste M. Segmentation anomalies of the vertebrae and ribs : a developmental field defect : epidemiologic evidence. *Am J Med Genet*. 1994 ; 49 : 36-44.
- [19] McMaster MJ. Occult intraspinal anomalies and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 1984 ; 66 : 588-601.
- [20] Bradford DS, Heithoff KB, Cohen M. Intraspinal abnormalities and congenital spine deformities : a radiographic and MRI study. *J Pediatr Orthop* 1991 ; 11 : 36-41.
- [21] Suh SW, Sarwark JF, Vora A, et al. Evaluating congenital spine deformities for intraspinal anomalies with magnetic resonance imaging. *J Pediatr Orthop* 2001 ; 21 : 525-31.
- [22] Prahinski JR, Polly DW Jr, McHale KA, et al. Occult intraspinal anomalies in congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop* 2000 ; 20 : 59-63.
- [23] Belmont PJ, Kuklo TR, Taylor KF. Intraspinal anomalies associated with isolated congenital hemivertebra : the role of routine magnetic resonance imaging. *J Bone Joint Surg Am* 2004 ; 86 : 1704-10.
- [24] Bollini G , Launay F , Docquier PL , et al. Congenital abnormalities associated with hemivertebrae in relation to hemivertebrae location. *J Pediatr Orthop B* 2010 ; 19 : 90-94.
- [25] Chan G, Dormans JP. Update on congenital spinal deformities, preoperative evaluation. *Spine* 2009 ; 34 ; 1766-74.

- [26] Drake R, Wayne Vogl A, Adam W. Gray's Anatomy for Students, Second Edition with student consult online access, *Churchill Livingstone, an imprint of Elsevier*, 2010.
- [27] Bollini G, Jouve JL. Malformations congénitales du rachis. *Encycl Méd Chir (Éditions scientifiques et médicales Elsevier SAS, Paris, Tous droits réservés), Appareil locomoteur*, 15-890-A-10, 2000, 18 p.
- [28] Kaplan KM, Spivak JM, Bendo JA. Embryology of the spine and associated congenital abnormalities. *Spine J* 2005 ; 5 : 564-76.
- [29] Moore K, Persaud TVN. The developing human : clinically oriented embryology, 6th ed., 1998.
- [30] Nolting D, Hansen BF, Keeling J et al. Prenatal development of the normal human vertebral corpora in different segments of the spine. *Spine* 1998 ; 23 : 2265-71.
- [31] Tanaka T, Uhthoff HK. The pathogenesis congenital vertebral malformations. A study based on observations made in 11 human embryos and fetuses. *Acta orthop. scand.* 1981 ; 52 : 413-425.
- [32] Tsou PM. Embryology of congenital kyphosis. *Clinl Orthop Relat R* 1977 ; 128 : 18-25.
- [33] Touzet P, Rigault P, Padovani JP. Les hémivertèbres, classification, histoire naturelle et éléments de pronostic. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1979 ; 65 : 175-86.
- [34] Winter RB, Moe JH, Eilers VE. Congenital scoliosis : a study of 234 patients treated and untreated. Part I. Natural history. *J Bone Joint Surg Am* 1968 ; 50 : 1-15.
- [35] Nascia RJ, Stelling FH, Steel HH. Progression of congenital scoliosis due to hemivertebrae and hemivertebrae with bars. *J Bone Joint Surg Am* 1975 ; 57 : 456-66.
- [36] Bimbaum K, Weber M, Lorani A et al. Prognostic significance of the Nascia classification for the long-term course of congenital scoliosis. *Arch Orthop Trauma Surg.* 2002 ; 122 : 383-9.
- [37] Cotrel Y. Scolioses congénitales, classification et pronostic. In : *Association lyonnaise pour le développement des études du rachis. Journées de la scoliose.* Lyon : Bosc frères, 1979 : 129-140.
- [38] McMaster MJ, Ohtsuka K. The natural history of congenital scoliosis : a study of two hundred and fifty-one patients. *J Bone Joint Surg Am* 1982 ; 64 : 1128-47.

- [39] McMaster MU, David CV. Hemivertebra as a cause of scoliosis. A study of 104 patients. *J Bone Joint Surg Br* 1986 ; 68 : 588-95.
- [40] Bush CH, Kalen V. Three-dimensional computed tomography in the assessment of congenital scoliosis. *Skeletal Radiol.* 1999 ; 28 : 632-7.
- [41] Newton PO, Hahn GW, Fricka KB, et al. Utility of three-dimensional and multiplanar reformatted computed tomography for evaluation of pediatric congenital spine abnormalities. *Spine* 2002 ; 27 : 844-50.
- [42] Hedequist DJ, Emans JB. The correlation of preoperative three-dimensional computed tomography reconstructions with operative findings in congenital scoliosis. *Spine* 2003 ; 28 : 2531-4.
- [43] Menten R, Mousny M, Saint-Martin C et al. Planispheric multiplanar reformatted CT : a new method for evaluation of paediatric congenital spine abnormalities. *Pediatr Radiol* 2005 ; 35: 627–629.
- [44] Nakajima A, Kawakami N, Imagama S, et al. Three-dimensional analysis of formation failure in congenital scoliosis. *Spine* 2007 ; 32 : 562-7.
- [45] Kawakami N, Tsuji T, Imagama S et al. Classification of congenital scoliosis and kyphosis, a new approach to the three-dimensional classification for progressive vertebral anomalies requiring operative treatment. *Spine* 2009 ; 34 ; 1756–65.
- [46] Winter RB, Moe JH, Wang JF. Congenital kyphosis : its natural history and treatment as observed in a study of one hundred and thirty patients. *J Bone Joint Surg Am* 1973 ; 55 : 223-274.
- [47] Garreau de Loubresse C, Vialle R, Wolff S. Cyphoses pathologiques. *Encycl Méd Chir (Éditions scientifiques et médicales Elsevier SAS, Paris, Tous droits réservés), Appareil locomoteur, 15-869-A-10, 2005, 33 p.*
- [48] Nordeen MH, Garrido E, Tucker SK et al. The Surgical Treatment of Congenital Kyphosis. *Spine* 2009 ; 34 : 1808-14.
- [49] Cobb JR. Outline for the study of scoliosis. *Instr Course Lect* 1998 ; 5 : 2-7.

- [50] Carman DL, Browne RH, Birch JG. Measurement of scoliosis and kyphosis radiographs. Intraobserver and interobserver variation. *J Bone Joint Surg Am* 1990 ; 72 : 328-33.
- [51] Loder RT, Urquhart A, Steen H, et al. Variability in Cobb angle measurements in children with congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg* 1995 ; 77 : 768-70.
- [52] Facanha-Filho FA, Winter RB, Lonstein JE, et al. Measurement accuracy in congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 2001 ; 83 : 42-5.
- [53] Ruf M, Harms J. Hemivertebra resection by posterior approach : innovative operative technique and first results. *Spine* 2002 ; 27 : 1116-23.
- [54] Stagnara P, De Mauroy JC, Dran G, et al. Reciprocal angulation of vertebral bodies in a sagittal plane : approach to references for the evaluation of kyphosis and lordosis. *Spine* 1982 ; 7 : 335-42.
- [55] Duval-Beaupère G, Schmidt C, Cosson P. A Barycentric study of the sagittal shape of spine and pelvis : the conditions required for an economic standing position. *Ann Biomed Eng* 1992 ; 20 : 451-62.
- [56] Jackson RP, McManus AC. Radiographic analysis of sagittal plane alignment and balance in standing volunteers and patients with low back pain matched for age, sex, and size. A prospective controlled clinical study. *Spine* 1994 ; 19 : 1611-8.
- [57] Jackson RP, Peterson MD, McManus AC, et al. Compensatory spinopelvic balance over the hip axis and better reliability in measuring lordosis to the pelvic radius on standing lateral radiographs of adult volunteers and patients. *Spine* 1998 ; 23 : 1750-67.
- [58] Vialle R, Levassor N, Rillardon L, et al. Radiographic analysis of the sagittal alignment and balance of the spine in asymptomatic subjects. *J Bone Joint Surg Am*. 2005 ; 87 : 260-7.
- [59] Blondel B, Jouve JL, Panuel M et al. Pelvic incidence reliability in spine sagittal balance. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 2008 ; 94 : 321-6.
- [60] Boseker EH, Moe JH, Winter RB et al. Determination of "normal" thoracic kyphosis : a roentgenographic study of 121 "normal" children. *J Pediatr Orthop* 2000 ; 20 : 796-8.
- [61] Feydy A, Ferey S, Merzoug V, et al. Imagerie de la scoliose, place du système EOS. *Société d'imagerie musculo-squelettique. Congrès Thématique de Juin. Paris (Fr): Sauramps médical, 2008.*

- [62] Basu PS, Elsebaie H, Noordeen MH. Congenital spinal deformity : a comprehensive assessment at presentation. *Spine* 2002 ; 27 : 2255–59.
- [63] Fabry G. The spine from birth to adolescence. *Eur J Pediatr* 2009 ; 168 : 1415-20.
- [64] Tanaka T. A study of the progression of congenital scoliosis in non-operated cases. *Nippon Seikeigeka Gakkai Zasshi* 1988 ; 62 : 9-22.
- [65] Winter RB, Lonstein JE. Scoliosis secondary to a hemivertebra, seven patients with gradual improvement without treatment. *Spine* 2010 ; 35 : 49-52.
- [66] McMaster MJ. Congenital scoliosis caused by a unilateral failure of vertebral segmentation with contralateral hemivertebrae. *Spine* 1998 ; 23 : 998-1005.
- [67] McMaster MU, Singh H. Natural history of congenital kyphosis and kyphoscoliosis. A study of one hundred and twelve patients. *J Bone Joint Surg Am* 1999 ; 81 : 1367-83.
- [68] Marks D, Qaimkhani SA. The natural history of congenital scoliosis and kyphosis. *Spine* 2009 ; 34 : 1751-55.
- [69] Kuhns JG, Hormell RS. Management of congenital scoliosis : review of one hundred seventy cases. *AMA Arch Surg* 1952 ; 65 : 250-63.
- [70] Smith AD, Von Lackum WH, Wylie R. An operation for stapling vertebral bodies in congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 1954 ; 36 : 342-7.
- [71] Winter RB, Moe JH, Eilers VE. Congenital scoliosis : a study of 234 patients treated and untreated. Part II. Treatment. *J Bone Joint Surg Am* 1968 ; 50 : 15-47.
- [72] Kahanovitz N, Brown JC, Bonnett CA. The operative treatment of congenital scoliosis. A report of 23 patients. *Clin Orthop Relat Res* 1979 ; 143 : 174-82.
- [73] Batra S, Ahuja S. Congenital scoliosis : management and future directions. *Acta Orthop. Belg* 2008 ; 74 : 147-60.
- [74] Hedden D. Management themes in congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 2007 ; 86 : 72-8.

- [75] Winter RB. Congenital spine deformity : « What's the latest and what's the best ? ». *Spine* 1989 ; 14 : 1406-9.
- [76] Lonstein JE. Congenital spine deformities : scoliosis, kyphosis, and lordosis. *Orthop Clin North Am* 1999 ; 30 : 387-405.
- [77] McMaster, M.J. Congenital scoliosis. In "*The Pediatric Spine: Principles and Practice*" 1994 ; 227-258. Weinstein SL, ed. New York: Raven Press.
- [78] McMaster MJ. James IV lecture : congenital deformities of the spine. *J R Coll Surg Edinb.* 2002 ; 47 : 475-80.
- [79] Hedequist D, Emans J. Congenital scoliosis : a review and update. *J Pediatr Orthop* 2007 ; 27 : 106-16.
- [80] Hedequist D. Instrumentation and fusion for congenital spine deformities. *Spine* 2009. 34 : 1783-90.
- [81] Hedequist D, Hall JE, Emans J. The safety and efficacy of spinal instrumentation in children with congenital spine deformities. *Spine* 2004 ; 29 : 2081-6.
- [82] Hall JE, Herndon WA, Levine CR. Surgical treatment of congenital scoliosis with or without Harrington instrumentation. *J Bone Joint Surg Am* 1981 ; 63 : 608-19.
- [83] Bouyer B, Dromzee E, Thévenin-Lemoine C. Techniques chirurgicales dans le traitement des malformations congénitales du rachis. *Encycl Méd Chir (Éditions scientifiques et médicales Elsevier SAS, Paris, Tous droits réservés), Techniques chirurgicales, Orthopédie-Traumatologie, 44-199, 2012, 17 p.*
- [84] Stokes IA, Spence H, Aronsson D. Mechanical modulation of vertebral body growth. Implications for scoliosis progression. *Spine* 1996 ; 21 : 1162-7.
- [85] 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* 1982 ; 64 : 419-32.

- [86] Winter RB, Moe JH, Lonstein JE. Posterior spinal arthrodesis for congenital scoliosis : an analysis of the cases of two hundred and ninety patients five to nineteen years old. *J Bone Joint Surg Am* 1984 ; 66 : 1188-97.
- [87] Chen YT, Wang ST, Liu CL, et al. Treatment of congenital scoliosis with single-level hemivertebrae. *Arch Orthop Trauma Surg* 2009 ; 129 : 431-8.
- [88] Winter RB. Convex anterior and posterior hemiarthrodesis and hemiepiphysodesis in young children with progressive congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop* 1981 ; 1 : 361-6.
- [89] Andrew T, Piggott H. Growth arrest for progressive scoliosis : combined anterior and posterior fusion of the convexity. *J Bone Joint Surg Br* 1985; 67 : 193-7.
- [90] Winter RB, Lonstein JE, Denis F. Convex growth arrest for progressive congenital scoliosis due to hemivertebrae. *J Pediatr Orthop* 1988 ; 8 : 633-8.
- [91] Kieffer J, Dubousset J. Combined anterior and posterior convex epiphysiodesis for progressive congenital scoliosis in children aged ≤ 5 years. *Eur Spine J* 1994 ; 3 : 120-5.
- [92] Marks DS, Sayampanathan SR, Thompson AG, et al. Long term results of convex epiphysiodesis for congenital scoliosis. *Eur Spine J* 1995 ; 4 : 296-301.
- [93] Thompson AG, Marks DS, Sayampanathan SRE, et al. Long term results of combined anterior and posterior convex epiphysiodesis for congenital scoliosis due to hemivertebrae. *Spine* 1995 ; 20 : 1380-5.
- [94] Kesling KL, Lonstein JE, Denis F, et al. The crankshaft phenomenon after posterior spinal arthrodesis for congenital scoliosis. A review of 54 patients. *Spine* 2003 ; 28 : 267-71.
- [95] King AG, MacEwen D, Bose WJ. Transpedicular convex anterior hemiepiphysiodesis and posterior arthrodesis for progressive congenital scoliosis. *Spine* 1992 ; 17 : 291-4.
- [96] Keller PM, Lindseth RE, DeRosa GP. Progressive congenital scoliosis treatment using a transpedicular anterior and posterior convex hemiepiphysiodesis and hemiarthrodesis : a preliminary report. *Spine* 1994;19:1933–9.
- [97] Ginsburg G, Mulconrev DS, Browdy J. Transpedicular hemiepiphysiodesis and posterior instrumentation as a treatment for congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop* 2007 ; 27 : 387-91.

- [98] Garrido E, Tome-Bermejo F, Tucker SK, et al. Short anterior instrumented fusion and posterior convex non-instrumented fusion of hemivertebra for congenital scoliosis in very young children. *Eur Spine J* 2008 ; 17 : 1507-14.
- [99] Chirpaz-Cerbat JM, Michel F, Berard J, et al. Early and semi-early surgery for scoliosis caused by hemivertebrae : indications and results. *Eur J Pediatr Surg* 1993 ; 3 : 144-53.
- [100] Steib JP, Schuller s. Ostéosynthèse du rachis : évolution des matériels et des techniques. *Encycl Méd Chir (Éditions scientifiques et médicales Elsevier SAS, Paris, Tous droits réservés), Techniques chirurgicales, Orthopédie-Traumatologie, 44-142, 2013, 21 p.*
- [101] Cil A, Yazici M, Alanay A et al. The course of sagittal plane abnormality in the patients with congenital scoliosis managed with convex growth arrest. *Spine* 2004 ; 29 : 547-53.
- [102] Uzumcugil A, Cil A, Yazici M, et al. Convex growth arrest in the treatment of congenital spinal deformities, revisited. *J Pediatr Orthop.* 2004 ; 24 : 658-66.
- [103] Walhout RJ, Van Rhijn LW, Pruijs JE. Hemi-epiphysiodesis for unclassified congenital scoliosis : immediate results and mid-term follow-up. *Eur Spine J* 2002 ; 11 : 543-9.
- [104] Kose KC, Inanmaz ME, Altinel L, et al. Convex short segment instrumentation and hemi-chevron osteotomies for putti type 1 thoracic hemivertebrae : a simple treatment option for patients under 5 years old. *J Spinal Disord Tech.* 2013 ; 26 : 240-7.
- [105] Bergoin M, Bollini G, Taibi L, et al. Excision of hemivertebrae in children with congenital scoliosis. *Ital J Orthop Traumatol* 1986 ; 12 : 179-84.
- [106] Callahan BC, Georgopoulos G, Ellert RE. Hemivertebral excision for congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop* 1997 ; 17 : 96-9.
- [107] Deviren V, Bevren S, Smith JA, et al. Excision of hemivertebrae in the management of congenital scoliosis involving the thoracic and thoracolumbar spine. *J Bone Joint Surg Br* 2001 ; 83 : 496-500.
- [108] Repko M, Krbec M, Burda J, et al. Simple bony fusion or instrumented hemivertebra excision in the surgical treatment of congenital scoliosis. *Acta Chir Ortho Traumatol Cech* 2008 ; 75 : 180-4.

- [109] Winter RB. Congenital kyphoscoliosis with paralysis following hemivertebra excision. *Clin Orthop Relat R* 1976.
- [110] Holte DC, Winter RB, Lonstein JE, et al. Excision of hemivertebrae and wedge resection in the treatment of congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 1995 ; 77 : 159-71.
- [111] Slabaugh PB, Winter RB, Lonstein JE, et al. Lumbosacral hemivertebrae : a review of twenty-four patients, with excision in eight. *Spine* 1980 ; 5 : 234-44.
- [112] Bollini G, Docquier PL, Viehweger E, et al. Lumbar hemivertebra resection. *J Bone Joint Surg Am* 2006 ; 88 : 1043-52.
- [113] Bollini G, Docquier PL, Viehweger E, et al. Lumbosacral hemivertebrae resection by combined approach. Medium- and long-term follow-up. *Spine* 2006 ; 31 : 1232-39.
- [114] Bollini G, Docquier PL, Viehweger E, et al. Thoracolumbar hemivertebrae resection by double approach in a single procedure. Long term follow-up. *Spine* 2006 ; 31 : 1745-57.
- [115] Leatherman KD, Dickson RA. Two-stage corrective surgery for congenital deformities of the spine. *J Bone Joint Surg Br* 1979 ; 61 : 324-8.
- [116] King JD, Lowery GL. Results of lumbar hemivertebral excision for congenital scoliosis. *Spine* 1991 ; 16 : 778-82.
- [117] Bradford DS, Boachie-Adjei O. One-stage anterior and posterior hemivertebral resection and arthrodesis for congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 1990 ; 72 : 536-40.
- [118] Leong JC, Day GA, Luk KD, et al. Nine-year mean follow-up of one-stage anteroposterior excision of hemivertebrae in the lumbosacral spine. *Spine* 1993 ; 18 : 2069–74.
- [119] Lazar RD, Hall JE. Simultaneous anterior and posterior hemivertebra excision. *Clin Orthop Relat Res* 1999 ; 364 : 76–84.
- [120] Klemme WR, Polly DW Jr, Orchowski JR. Hemivertebral excision for scoliosis in very young children. *J Pediatr Orthop* 2001 ; 21 : 761-4.
- [121] Hedequist D, Hall JE, Emans J. Hemivertebra excision in children via simultaneous anterior and posterior exposures. *J Pediatr Orthop* 2005 ; 25: 60-3.

- [122] Bollini G, Docquier PL, Launay F, et al. Results at skeletal maturity after double-approach hemivertebral resection. *Rev Chir Orthop* 2005 ; 91 : 709-18.
- [123] Hosalkar HS, Luedtke LM, Drummond DS. New technique in congenital scoliosis involving fixation to the pelvis after hemivertebra excision. *Spine* 2004 ; 29 : 2581-7.
- [124] Shono Y, Abumi K, Kaneda K. One-stage posterior hemivertebra resection and correction using segmental posterior instrumentation. *Spine* 2001 ; 26 : 752-7.
- [125] Nakamura H, Matsuda H, Konishi S, et al. Single-stage excision of hemivertebrae via the posterior approach alone for congenital spine deformity : follow- up period longer than ten years. *Spine* 2002 ; 27 : 110–5.
- [126] Li X, Luo Z, Li X, et al. Hemivertebra resection for the treatment of congenital lumbar spinal scoliosis with lateral-posterior approach. *Spine* 2008 ; 33 : 2001-6.
- [127] Jalanko T, Rintala R, Puisto V, et al. Hemivertebra resection for congenital scoliosis in young children. *Spine* 2010 ; 36 : 41-49.
- [128] Ruf M, Harms J. Posterior hemivertebra resection with transpedicular instrumentation : early correction in children aged 1 to 6 years. *Spine* 2003 ; 28 : 2132-8.
- [129] Wang L, Song Y, Pei F, et al. Comparison of one-stage anteroposterior and posterior-alone hemivertebrae resection combined with posterior correction for hemivertebrae deformity. *Indian J Orthop* 2011 ; 45 : 492-9.
- [130] Yaszay B, O'Brien M, Shufflebarger HL, et al. Efficacy of hemivertebra resection for congenital scoliosis. *Spine* 2011 ; 36 : 2052-60.
- [131] Zhang J, Shengru W, Qiu G, et al. The efficacy and complications of posterior hemivertebra resection. *Eur Spine J* 2011 ; 20 : 1692-702.
- [132] Ruf M, Jensen R, Letko L, et al. Hemivertebra resection and osteotomies in congenital spine deformities. *Spine* 2009 ; 34 : 1791-9.
- [133] Bradford DS. Partial epiphyseal arrest and supplementary fixation for progressive correction of congenital deformity. *J Bone Joint Surg Am* 1982 ; 64 : 610–4.

- [134] Cheung KM, Zhang JG, Lu DS, et al. Ten-year follow-up study of lower thoracic hemivertebrae treated by convex fusion and concave distraction. *Spine* 2002 ; 27 : 748-53.
- [135] Emans JB, Caubet JF, Ordonez CL, et al. The treatment of spine and chest wall deformities with fused ribs by expansion thoracostomy and insertion of vertical expandable prosthetic titanium rib : growth of thoracic spine and improvement of lung volumes. *Spine* 2005 ; 30 : 58-68.
- [136] Yazici M, Emans J. Fusionless instrumentation systems for congenital scoliosis : Expandable Spinal Rods and Vertical Expandable Prosthetic Titanium Rib in the management of congenital spine deformities in the growing child. *Spine* 2009 ; 34 : 1800-7.
- [137] Mirzanli C, Ozturk C, Karatoprak O, et al. Double-segment total vertebrectomy for the surgical treatment of congenital kyphoscoliosis : a case report. *The Spine journal* 2006 ; 8 : 683-6.
- [138] Shimode M, Kojima T, Sowa K. Spinal wedge osteotomy by a single posterior approach for correction of severe and rigid kyphosis or kyphoscoliosis. *Spine* 2002 ; 27 : 2260-7.
- [139] Ayvaz M, Olgun ZD, Demirkiran HD, et al. Posterior all-pedicle screw instrumentation combined with multiple chevron and concave rib osteotomies in the treatment of adolescent congenital kyphoscoliosis. *Spine J* 2012.
- [140] McMaster MJ, Singh H. The surgical management of congenital kyphosis and kyphoscoliosis. *Spine* 2001 ; 26 : 2146–54.
- [141] Winter RB, Moe JH, Lonstein JE. The surgical treatment of congenital kyphosis : a review of 94 patients age 5 years or older, with 2 years or more follow-up in 77 patients. *Spine* 1985. ; 34 ; 1808-14.
- [142] Kim YJ, Otsuka NY, Flynn JM, et al. Surgical treatment of congenital kyphosis. *Spine* 2001 ; 26 : 2251–7.
- [143] Smith JT, Gollogly S, Dunn HK. Simultaneous anterior-posterior approach through a costotransversectomy for the treatment of congenital kyphosis and acquired kyphoscoliotic deformities. *J Bone Joint Surg Am* 2005 ; 87 : 2281-9.
- [144] Aydogan M , Ozturk C , Tezer M , et al. Posterior vertebrectomy in kyphosis, scoliosis and kyphoscoliosis due to hemivertebra . *J Pediatr Orthop B* 2008 ; 17 : 33-7.

ANNEXES

Annexe 1 : *Syndrome malformatifs rencontrés dans le cadre d'anomalies vertébrales multiples, d'après Chan.*

Aarskog syndrome (hypertelorism, brachydactyly, shawl scrotum)
Aase syndrome (triphangeal thumb, congenital anemia)
Alagille syndrome (cholestasis, peripheral pulmonic stenosis, peculiar facies)
Albright hereditary osteodystrophy (short metacarpals, rounded facies with or without hypocalcemia and vicarious mineralization)
Apert Syndrome (irregular craniosynostosis, midfacial hypoplasia, syndactyly, broad distal phalanx of thumb, or big toe)
Atelosteogenesis type 1 (giant cell chondrodysplasia)
Catel-Manzke syndrome (micrognathias, cleft palate, hypertrophy of the index finger)
Cervico-oculo-acoustic syndrome (Wildervanck syndrome, Klippel-Feil anomaly, abducens paralysis with retracted globes, sensorineural deafness)
CHARGE syndrome (coloboma, heart disease, atresia chonae, retarded growth, and development and/or CNS anomalies, genital anomalies, and hypogonadism, and ear anomalies and deafness)
Deletion of 5p syndrome (Cri-du-chat syndrome, cat-like cry in infancy, microcephaly, downward slant of the palpebral fissures)
Distichiasis lymphedema syndrome (double row of eyelashes, lymphedema)
Escobar syndrome (multiple pterygium syndrome)
Femoral hypoplasia-unusual facies syndrome (femoral hypoplasia, short nose, cleft palate)
Fetal alcohol syndrome (premature onset of growth deficiency, microcephaly, short palpebral fissures)
Frontometaphyseal dysplasia (prominent supraorbital ridges, joint limitations, splayed metaphysic)
Gorlin syndrome (basal cell carcinomas, broad facies, rib anomalies)
Incontinentia pigmenti syndrome, Bloch Sulzberger syndrome (irregular pigmented skin lesions with or without dental anomaly and patch alopecia)
Jarcho-Levin syndrome
Kabuki syndrome
Klippel-Feil syndrome (short neck with low hairline and limited movement of the head : Primary defect-early development of cervical vertebrae)
Larsen syndrome (multiple joint dislocation, flat facies, short fingernails)
Multiple synostosis syndrome (symphangilism syndrome)
MURCS (mullerian duct, renal, and cervical vertebral defects)
Noonan syndrome (webbing of the neck, pectus excavatum, cryptorchidism, and pulmonic stenosis)
Oculoauriculovertebral spectrum, Goldenhar syndrome (1st and 2nd branchial arch syndrome, hemifacial macrosomia, Goldenhar syndrome)
Pallister-Hall syndrome (hypothalamic, hamartoblastoma, hypopituitarism, imperforate anus, post-axial polydactyly)
Ritscher-Schnitzel syndrome, 3C syndrome
Robinow syndrome (fetal face syndrome, flat facial profile, short forearms, hypoplastic genitalia)
Saethre-Chatzen syndrome (brachdactyly with maxillary hypoplasia, prominent ear crus, syndactyly)
Simpson-Golabi-Behmel syndrome
Spondylcarpotarsal synostosis syndrome (disproportionate short stature, carpal synostosis, block vertebrae)
Smith-Magenis syndrome (broad flat midface with brachycephaly, crachydactyly, and speech delay)
Trisomy 18 syndrome (clenched hand, short sternum, low arch dermal ridge patterning on fingertips)
Turner syndrome, 45X syndrome, XO syndrome (short female, broad chest with wide spacing of nipples, congenital lymphedema oritis residua)
VATER association (vertebral defects, anal atresia, tracheoesophageal (TE) fistula, radial, and renal dysplasia)

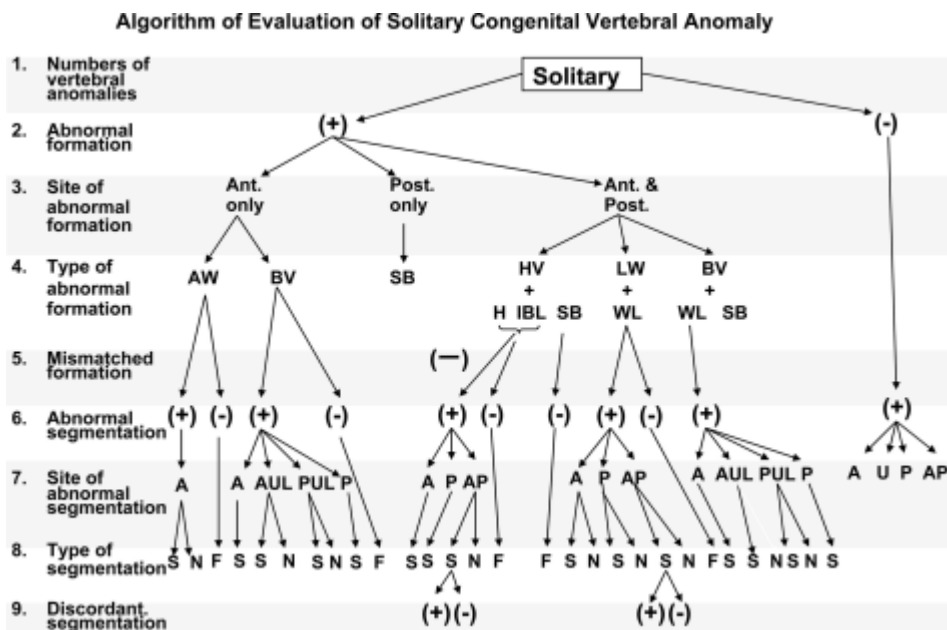
Annexe 2 : *Algorithme permettant d'évaluer les malformations congénitales du rachis selon Kawakami (2009).*

Algorithm of Evaluating Congenital Spinal Deformities

Step 1	Count the number of vertebral anomalies	Solitary or multiple
Step 2	Detect the abnormal formation	(+), (-), or (±)
Step 3	Determine the site of abnormal formation	Anterior, posterior, or both
Step 4	Find out the type of abnormal formation	Anterior: hemivertebra, anterior wedge, lateral wedge, butterfly Posterior: bilamina (wedged), incomplete bi-lamina, hemilamina Spina bifida
Step 5	Detect the mismatched formation	(+) or (-)
Step 6	Detect the abnormal segmentation	(+), (-), or (±)
Step 7	Find out the type of segmentation	Anterior: Full, semi, non Posterior: Full, semi, non
Step 8	Determine the site of abnormal segmentation	Anterior, unilateral, posterior, or all
Step 9	Detect the discordant segmentation	(+) or (-)

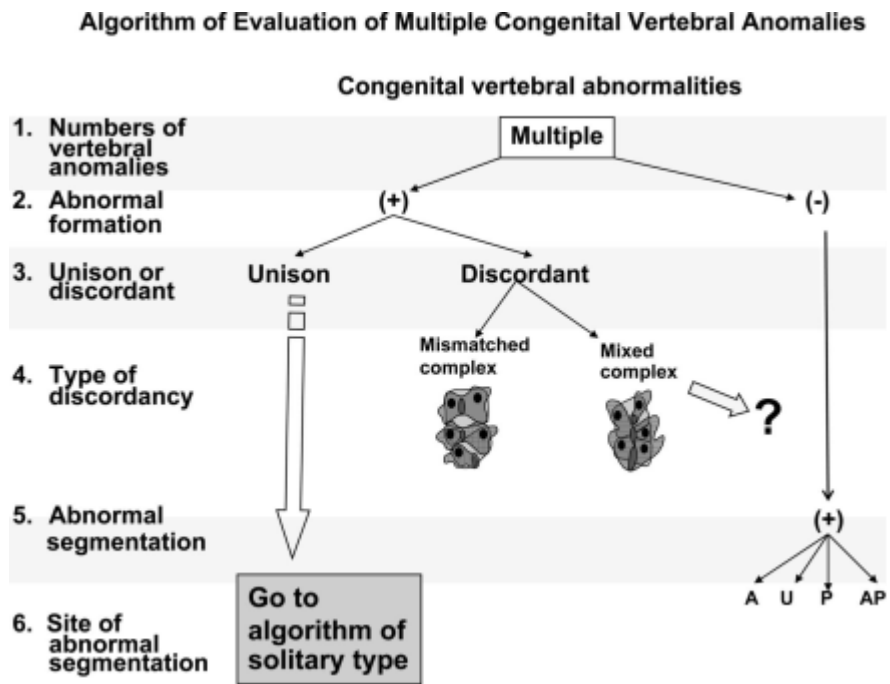
Full indicates fully segmented; Semi, semi-segmented; Non, nonsegmented.

Annexe 3 : *Algorithme permettant d'évaluer une anomalie vertébrale isolée selon Kawakami (2009).*



Légende : A = anterior, P = posterior, BV = butterfly vertebra, W = wedged vertebra, HV = hemivertebra, SB = spina bifida, LW = lateral wedged vertebra, H = hemilamina, IBL = incomplete bilamina, AUL = anterior unilateral, PUL = posterior unilateral, S = semisegmented, N = nonsegmented, F = fully segmented, U = unilateral, AP = anteroposterior.

Annexe 4 : *Algorithme permettant d'évaluer une anomalie vertébrale multiple selon Kawakami (2009).*



AUTEUR : Nom : DÉCAUDAIN Prénom : Julien

Date de Soutenance : 18 Mars 2014

**Titre de la Thèse : Hémivertèbres : analyse de leur évolution et conséquences des traitements.
*Étude descriptive rétrospective bicentrique, à propos de 77 cas.***

Thèse - Médecine – Lille, 2014

Cadre de classement : DES de chirurgie générale, spécialité : chirurgie infantile

Mots-clés : hémivertèbre, évolution naturelle, traitement chirurgical.

Résumé :

Contexte : L'évolution naturelle des hémivertèbres a déjà été détaillée dans la littérature, notamment à travers les publications de Winter puis McMaster. Celles-ci souffrent néanmoins d'un manque de précision quant à la documentation du type d'hémivertèbre, et d'informations sur l'évolution du profil. Le profil est également un élément négligé lors de la publication des résultats chirurgicaux pour cette pathologie. Notre étude a pour but de faire un état des lieux de l'évolution des hémivertèbres parmi les patients soignés dans la région, et des résultats globaux au plus long recul selon le traitement mis en œuvre.

Méthode : Il s'agit d'une étude descriptive, rétrospective, et bicentrique (CHRU de Lille et Institut Calot de Berck-Sur-Mer), regroupant 69 patients pour 77 hémivertèbres de localisation thoracique ou lombaire. Différentes données ont été analysées, dont le type de segmentation, confirmé ou non par une imagerie complémentaire, et les données radiographiques de face et de profil aux âges-clés.

Résultats : L'étude descriptive montre que les hémivertèbres semi-segmentées ainsi que les hémivertèbres de localisation lombaire ont une évolution aléatoire sur le profil. L'étude analytique montre que les gestes chirurgicaux modifient les paramètres sagittaux de manière plus importante que les paramètres frontaux, sauf dans les cas d'exérèses. Nous proposons de classer les résultats selon une nouvelle modalité, incluant autant les paramètres radiographiques de profil que les paramètres frontaux.

Conclusion : La cyphose ou la lordose segmentaire est un paramètre important à surveiller jusqu'à la fin de la croissance ; il conditionne le résultat au plus long recul radiographique. L'exérèse de l'hémivertèbre en région lombaire est un geste fiable, donnant de meilleurs résultats que l'arthrodèse de la convexité. L'arthrodèse de la convexité pour une hémivertèbre jonctionnelle expose systématiquement à de mauvais résultats dans notre expérience ; et lorsqu'elle est réalisée pour n'importe quelle autre localisation, d'autant plus si le geste est réalisé par voie postérieure isolée, tout échec ou phénomène de vilebrequin doit être guetté, et corrigé si nécessaire. Tous les patients doivent être suivis jusqu'à l'âge adulte, et une place doit être laissée à l'arthrodèse définitive en fin de croissance en cas de mauvais résultats. Une imagerie complémentaire (scanner ou IRM) devrait être réalisée à titre systématique pour documenter le type de l'hémivertèbre.

Composition du Jury :

Président : Pr Bernard HERBAUX

**Assesseurs : Pr Matthieu VINCHON, Pr Nathalie BOUTRY, Dr Christian MORIN,
Dr Damien FRON**