

Cyphose de Scheuermann

Etiologie - Diagnostic

PHILIPPE WICART

*Hôpital Necker- Enfants Malades, 149, rue de Sèvres -75015 Paris
Université Paris Descartes*

Introduction

Voici presque un siècle que Holger Scheuermann a décrit une cyphose caractérisée par une cunéiformisation des corps vertébraux à base postérieure avec irrégularité caractéristique des plateaux vertébraux [1].

Les premiers signes apparaissent avec le début du pic de croissance pubertaire. Aucun signe radiologique n'a été rapporté avant l'âge de 10 ans.

Cette anomalie affecte de 0,4 à 10% des adolescents âgés entre 10 et 14 ans. Si l'on considère des irrégularités d'ossification des plateaux vertébraux mineures, la fréquence peut s'élever à 40%

Physiopathologie

1. Anomalies histologiques

Scheuermann évoquait une forme de nécrose aseptique du cartilage de croissance constitutif du listel marginal. Schmorl et Junghans [2], considérant les hernies intra-spongieuses comme des lésions typiques, émettaient l'hypothèse d'une altération de la consistance du plateau vertébral cartilagineux. Cependant, l'existence de tels nodules peut être observée en dehors de la zone cyphotique ou chez des patients épargnés par cette affection.

Les études histologiques révèlent des anomalies des plateaux vertébraux et du cartilage de croissance, suggérant que l'étiologie serait une altération de l'ossification enchondrale. Aufdermaur et Spycher [3] et Ippolito et Ponseti [4] ont montré de telles anomalies en l'absence d'ostéoporose ou de nécrose avasculaire des listels marginaux. Selon Aufdermaur et Spycher [3], la lésion histologique principale est une altération des fibrilles du tissu conjonctif des plateaux vertébraux qui sont discontinues, irrégulières et qui peuvent se fragmenter. L'armature conjonctive des plateaux vertébraux est ainsi fragilisée. Ascani et Montanaro [5] ont montré différents éléments. L'anomalie primitive serait une altération en

mosaïque cellulaire et de la matrice extra-cellulaire du cartilage de croissance et des plateaux vertébraux. Une raréfaction de fibres de collagène plus fines qu'à l'ordinaire et un excès de protéoglycanes caractérise la matrice extra-cellulaire pathologique. Le phénomène cellulaire d'ossification enchondrale est altéré, ralenti ou absent avec une formation directe d'os à partir du cartilage sans le processus de différenciation physiologique. Ces phénomènes altèrent la croissance vertébrale longitudinale.

La maladie de Scheuermann est plus sous-tendue par une « baisse de croissance » que par un processus de destruction. Ceci contraste avec les zones de plateau vertébral non affectées par ce processus pathologique qui sont caractérisées par une croissance accélérée avec hyperplasie des listels marginaux d'où une aggravation progressive de la cunéiformisation vertébrale. Selon Pierre Stagnara [6], il pourrait s'agir d'un défaut d'adaptation du rachis à la position érigée ou assise. Des travaux montrant de telles anomalies chez de grands primates quadrupèdes mais seulement occasionnellement bipède, conforteraient cette hypothèse [7]. Des travaux, mesurant la densité minérale osseuse, ont montré qu'une cyphose supérieure à 45° s'accompagne d'une ostéoporose notable [8], ouvrant de possibles perspectives de traitement médical.

2. Effets de la génétique

Une incidence familiale élevée a été notée. Halal et al. [9] a étudié la transmission génétique chez 5 familles ayant une incidence élevée de cette pathologie et suggère un mode de transmission autosomique avec un haut degré de pénétrance mais une expressivité variable. L'existence de cette anomalie chez le frère jumeau homozygote d'un patient ayant une telle cyphose est observée dans près de trois quart des cas. Au sein d'une famille comptant 36 membres parmi lesquels des signes de cyphose de Scheuermann ont

été mis en évidence, de telles constatations sont réalisées chez 30% d'entre eux alors qu'il n'en existe que dans 4% d'une série témoins [10].

Cette anomalie peut survenir chez les filles et les garçons sans qu'un sex ratio ait pu être établi, cependant pour certains auteurs la fréquence chez les garçons serait le double de celle observée chez les filles [10].

3. Effets mécaniques

Les patients ayant une maladie de Scheuermann sont plus grands [11], plus lourds avec un indice de masse corporelle plus élevé qu'un groupe contrôle. Cependant, cette caractéristique n'est pas corrélée à la sévérité de la déformation et peut correspondre à un profil hormonal associé et non causal. En effet, l'âge osseux est supérieur à l'âge chronologique dans cette pathologie et le rôle d'une hypersécrétion transitoire d'hormone de croissance a pu être évoqué mais non prouvé [12].

Par ailleurs, des travaux de forces avec micro-traumatismes répétés ont été incriminés dans la genèse des formes lombaires de cyphose de Scheuermann, principalement chez des sujets de sexe masculin.

Conclusion sur la physiopathologie

La véritable cause reste inconnue avec des données variables et parfois contradictoires issues d'études histologiques de prélèvements opératoires. La désorganisation typique de l'ossification enchondrale vertébrale est peut-être le résultat et non la cause de cette pathologie. Toujours est-il qu'il existe un contexte génétique net et de possibles facteurs mécaniques prédisposant ou aggravant.

Signes fonctionnels

Les motifs de consultation principaux sont au nombre de deux. Le premier est bien sûr la cyphose. Il s'agit d'une cyphose régulière en position debout qui apparaît sous une forme angulaire quand le patient se penche en avant (test du bending avant d'Adams) (Figure 1).



Figure 1 : Cyphose thoracique régulière en position debout qui devient angulaire quand le patient se penche en avant (test du bending avant d'Adams) - Noter la distance main-sol notable évocatrice d'une contracture des muscles ischio-jambiers.

Cette cyphose est associée à une limitation significative de la mobilité rachidienne sagittale tant en flexion qu'en extension [13].

Les douleurs sont elles aussi un motif fréquent de consultation. Celles siégeant à l'apex de la déformation seraient secondaires à des phénomènes dégénératifs des plateaux vertébraux et des disques comme illustrés par IRM [14]. La rigidité de la cyphose thoracique peut expliquer un excès de mobilité imposé aux charnières vertébrales adjacentes cervico-thoracique et thoraco-lombaire [11]. Les lordoses majorées cervicale et lombaire restituant l'équilibre sagittal de part et d'autre de la cyphose thoracique (Figure 2) peuvent elles aussi être génératrices de douleurs du fait du conflit postérieur inter-articulaire. Les irradiations douloureuses sont souvent péri-rachidiennes et sous le niveau lésionnel [15]. Les cyphoses de Scheuermann de topographie thoraco-lombaire mais surtout lombaire sont particulièrement accompagnées de douleurs du fait de la perturbation de l'équilibre sagittal induit.

Le désordre vertébral sagittal global avec projection antérieure de la tête entraîne des contractions musculaires pouvant aller jusqu'à des contractures affectant les muscles des charnières comme les muscles pectoraux ou ischio-jambiers [16] (Figure 1).

Examen clinique

Comme pour toute déformation vertébrale, l'examen clinique commence par la mesure de la taille en entier debout puis de celle du segment tête et tronc en position assise. La mesure clinique des flèches sagittales avec un fil à plomb mesure les distances entre le fil à plomb tangent à l'apex de la cyphose et le relief de C7, l'apex de la lordose lombaire et la convexité du sacrum (Figure 2).

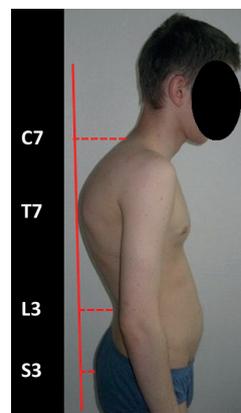


Figure 2 : Noter l'exagération des lordoses cervicale et lombaire de part et d'autre de la cyphose thoracique restituant l'équilibre sagittal – Le fil à plomb permet de mesurer les flèches sagittales (C7 : 7ème vertèbre cervicale, T7 : 7ème vertèbre thoracique, L3 : 3ème vertèbre lombaire, S3 : 3 vertèbre sacrée)

Ces mesures permettent de quantifier la déformation et de suivre l'effet du traitement entrepris. Dans les formes sévères, le fil à plomb tangent à l'apex de la

déformation tombe à plus de 2 cm du relief clinique du sacrum (Figure 2). L'existence d'une gibbosité mineure n'est pas rare, témoignant d'une petite courbure scoliotique souvent lombaire ne constituant pas un véritable élément pathologique. Une déformation thoracique avec thorax en entonnoir modéré et dépression sous-mammellaire, induite au moins en partie par l'effondrement en cyphose, accompagne non exceptionnellement une telle cyphose (Figure 3).



Figure 3 : Thorax en entonnoir modéré et dépression sous-mammellaire induits par l'effondrement en cyphose

Un thorax en carène est possible quoique plus rare. Une contracture des muscles ischio-jambiers (Figure 1) peut être notée avec étude de l'angle poplité. Il existe parfois de véritables vergetures postérieures horizontales situées à l'apex de la cyphose (Figure 4) secondaires à la mise en tension sur le billot rachidienne des tissus cutanés et sous-cutanés peut-être fragilisés.



Figure 4 : Vergetures postérieures horizontales situées à l'apex de la cyphose

L'examen clinique des membres, du revêtement cutané et un examen neuro-orthopédique complet sont réalisés de principe.

Enfin, il est souhaitable d'apprécier la situation psychologique de l'enfant qui est souvent introverti. Cette attitude globale repliée sur lui-même est peut-être une conséquence de la cyphose mais peut aussi en être un élément favorisant.

Signes radiologiques

L'analyse radiodiagnostique à visée diagnostique s'appuie sur des clichés du rachis en entier debout selon EOS®. La mesure de l'angle de Cobb sagittal (entre la tangente au plateau supérieur de la vertèbre limite supérieure et au plateau inférieur de

la vertèbre limite inférieure) (Figure 5). Concernant les déformations du rachis thoracique, cet angle est pathologique s'il est supérieur à 40° [17]. Pierre Stagnara [6] évoquait le caractère trop rigide de cette valeur limite, chaque patient ayant son propre équilibre sagittal. L'angle de Cobb sagittal est un indicateur de pronostic fonctionnel, défavorable s'il atteint 75°. Les perturbations angulaires sagittales pour les atteintes thoracolombaire ou lombaires sont moindres avec une faible cunéiformisation vertébrale, au profit des nodules de Schmorl. L'angle de Cobb des lordoses adjacentes de même que les différentes variables de l'équilibre sagittal permettent d'avoir une analyse complète de la déformation (Figure 5).



Figure 5 : Radiographie de profil du rachis chez un sujet ayant une cyphose de Scheuermann thoracique : noter la cunéiformisation des corps vertébraux à l'apex de la cyphose et l'irrégularité des plateaux vertébraux feuilletés

Le diagnostic radiologique de cyphose de Scheuermann fait appel aux 4 critères de Sørensen [18] : cunéiformisation de plus de 5° affectant trois vertèbres consécutives à l'apex de la déformation, plateaux vertébraux feuilletés et aplatis, pincement des espaces discaux et nodules de Schmorl variablement présents. Il n'est nécessaire que tous ces critères soient associés pour évoquer cette pathologie. Les nodules de Schmorl correspondent à une dépression du plateau vertébral et résulte de la pénétration du matériel du nucléus dans l'os spongieux adjacent. Cette image n'est pas spécifique cette pathologie et peut même être notée chez des sujets sans pathologie vertébrale. L'image de détachement osseux marginal antérieur observée au rachis lombaire relève du même mécanisme physiopathologique [19] (Figure 6).



Figure 6 : Nodules de Schmorl et image de détachement osseux marginal antérieur au rachis lombaire

Diagnostic différentiel

La cyphose posturale diffère de la pathologie étudiée par le fait que la déformation est réductible

tant passivement qu'activement (Figure 7) et par l'absence de cunéiformisation vertébrale et d'autres signes radiologiques évocateurs de cyphose de Scheuermann. Kharrat et Dubousset [21] ont décrit une cyphose, probablement congénitale, avec ossification antérieure progressive des disques qui avant l'apparition de ces anomalies peut être à tort considérée comme une cyphose de Scheuermann.

Les autres cyphoses (dysplasie spondylo-épiphysaire, neurofibromatose de type I, malformations) sont caractérisées par des signes radiologiques distincts et l'étude de l'anamnèse et des éléments cliniques permettent rapidement d'établir le diagnostic adéquat.



Figure 7 : La cyphose thoracique posturale est réductible activement.

Au total, la cyphose de Scheuermann est une déformation non exceptionnelle pouvant entraîner des signes fonctionnels. La considération de ces éléments ainsi que la connaissance de son histoire naturelle orientent la prise en charge thérapeutique.

Bibliographie

1. Scheuermann HW (1921) : Kyphosis dorsalis juvenilis. Orthop Chir 41 : 305.
2. Schmorl G, Junghans H (1932) : Die gesunde und kranke wirbelsacule in roent. Liezig : Thieme Verlag.
3. Aufdermaur M, Spycher M (1986). Pathogenesis of osteochondrosis Juvenilis Scheuermann. J Orthop Res. 1986;4(4):452-7.
4. Ippolito E, Ponseti IV (1981) Juvenile kyphosis, histological and histochemical studies ? J Bone Joint Surg Am. 63:175.
5. Ascani E, Montanaro A (1985) : Scheuermann disease. In : Bradford, Hensinger RM, eds The pediatric spine. Berlin ; Thieme Verlag ; p 97.
6. Stagnara P (1982). Cyphoses thoraciques régulières pathologiques. In Modern Trends in Orthopaedics. Bologna : Gaggi de.p. 268.
7. Farrell BM, Kuo CC, Tang JA, Phan S, Buckley JM, Kondrashov DG. Scheuermann kyphosis in nonhuman primates. Spine (Phila Pa 1976). 2012 Nov 1;37(23):E1432-7.
8. Lopez RA, Burke SW, Levine DB, Schneider R. Osteoporosis in Scheuermann's disease. Spine (Phila

Pa 1976). 1988 Oct;13(10):1099-103.

9. Halal F, Gledhill R, Fraser C (1978) : Dominant inheritance of Scheuermann's juvenile kyphosis. Am J Dis Child 132 ; 1105.
10. Damborg F, Engell V, Nielsen J, Kyvik KO, Andersen MØ, Thomsen K. Genetic epidemiology of Scheuermann's disease. Acta Orthop. 2011 Oct;82(5):602-5.11. Fotiadis E, Kenanidis E, Samoladas E, Christodoulou A, Akritopoulos P, Akritopoulou K. Scheuermann's disease: focus on weight and height role. Eur Spine J. 2008 May;17(5):673-8.
12. Ascani E, Montanaro A (1985) : Scheuermann disease. In : Bradford, Hensinger RM, eds The pediatric spine. Berlin ; Thieme Verlag ; p. 307.
13. Stagnara P(1985). In : Les déformations du rachis : scolioses, cyphoses, lordoses. Masson ed, Paris New-York Barcelone Milan Mexico Sao Paulo, p 177.
14. Kalifa G, Cohen PA, Hamidou A. The intervertebral disk: a landmark for spinal diseases in children. Eur Radiol. 2002 Mar;12(3):660-5.
15. Lehmann TR, Brand RA, Gorman TWO 1983 : A low-back pain rating pain. Spine 8 : 308.
16. Murray PM, Weinstein SL, Spratt KF. () The natural history and long-term follow-up of Scheuermann's kyphosis. J Bone Joint Surg. 199375A :236-248.
17. Lowe TG (1987) Mortality – morbidity committee report. Presented at Annual Meeting of the Scoliosis Research Society, Vancouver, British Columbia, Canada 1987.
18. Sørensen KH (1964) Scheuermann's juvenile kyphosis. Copenhagen :Mundsgaard.
19. Blumental S, Roach J, Harring J (1987). Lumbar Scheuermann's. Spine, 12 : 929.
20. Kharrat K, Dubousset J. Progressive anterior vertebral fusion in children. Orthop Traumatol Surg Res 1980, 66(8):485-92.

Remerciements à Georges Finidori et Lotfi Miladi pour leur collaboration amicale et riche d'enseignement.

DOI : 10.34814/SOFOP-2020-014