

MALFORMATIONS CONGÉNITALES DU RACHIS LOMBAIRE

J. DUBOUSSET

Académie Nationale de Médecine - Paris

Tous les types de malformations congénitales vertébrales peuvent se rencontrer au niveau du rachis lombaire et s'accompagnent des malformations associées que l'on peut rencontrer pour n'importe quelle autre localisation car leur origine embryologique est de la même période 15ème — 28ème jours après la conception (neurologiques, viscérales, urinaires et cardio-pulmonaires en particulier).

Les localisations au rachis lombaire et lombo-sacré auront une particulière connotation sur 2 points :

Les anomalies neurologiques associées seront souvent très invalidantes non seulement sur le plan moteur, mais surtout sur l'existence des troubles sphinctériens impliquant dans la majorité des cas même jugés bénins et asymptomatiques à ce niveau un examen urodynamique quasi systématique pour rechercher des conséquences fonctionnelles cachées et éviter une détérioration rénale souvent sournoise. Ceci est tout aussi important que l'IRM systématique pour les lésions de ce niveau qui ne donneront qu'un renseignement morphologique, d'où l'importance des examens fonctionnels précédents.

Les conséquences mécaniques sur l'équilibre de l'ensemble du rachis des malformations congénitales asymétriques de la région justifient une fois de plus d'étudier ces lésions sur le plan tridimensionnel. C'est pourquoi l'examen clinique de ces malades, quel que soit l'âge de l'enfant ou adulte, recherchera : les anomalies cutanées locales (allant jusqu'à reconnaître la simple asymétrie du pli médian inter fessier)

Les troubles statiques de la vertèbre pelvienne et du rachis sus-jacent observés dans les 3 plans de l'espace et leur réductibilité éventuelle face aux positions opposées à celles engendrées par les déformations actuelles.

L'examen neurologique complet commence par l'interrogatoire (y compris la sensibilité périnéale, les réflexes cutanés abdominaux, etc...) conduisant au moindre doute à l'examen urodynamique.

Les examens d'imagerie comprendront bien évidemment les radiographies simples, debout et/ou couché, de face et de profil, l'IRM et dans certains cas, en particulier lorsqu'un traitement chirurgical sera décidé, une reconstruction 3D par scanner.

Il faut mettre un peu à part les myéloméningocèles et certains dysraphismes médullaires qui lorsqu'ils sont maintenant de plus en plus découverts en anténatal aboutissent à quasiment toujours une interruption thérapeutique de grossesse.

Ces découvertes anténatales de plus en plus fréquentes font toujours poser cette délicate question et il est parfois difficile de faire le pronostic de la fonction pendant cette phase embryonnaire ou foetale, en particulier sur le plan moteur, car nous avons vu des cas où la gesticulation intra-utérine du foetus n'était en réalité pas volontaire mais automatique, l'enfant naissant avec une paraplégie complète spasmodique.

Il faut aussi savoir que toutes les malformations de cette région ne sont pas toujours évolutives, et que des compensations étonnantes peuvent survenir au cours de la petite enfance, mais à l'opposé que devant une forme progressive, plus en attendra pour un éventuel traitement chirurgical, plus grande sera la difficulté de le réaliser correctement et moins bon sera le résultat lointain.

Les principaux traitements chirurgicaux pendant la petite enfance seront centrés sur l'exérèse des hémivertèbres asymétriques responsables de départ oblique ou de cyphose, toujours associée à une arthrodèse localisée ayant pour but de placer les disques intacts dans les meilleures situations fonctionnelles possibles. L'âge idéal pour les réaliser est avant 4 ans. Bien réalisé et obtenant immédiatement ou très rapidement le résultat recherché (équilibre 3D du reste du rachis), leur résultat lointain est parfait avec une vie adulte normale.

Les autres types de malformation, barre postéro latérale ou antérieure, vertèbre binucléaire, absence de pédicule, lordose ou cyphose localisée, seront traités par arthrodèse précoce +/- excision localisée et immobilisation plâtrée sans ostéosynthèse. Dans la majorité des cas après une bonne fusion obtenue, aucun traitement associé par corset ne sera nécessaire. Il peut y avoir d'autres anomalies congénitales sus jacentes qui nécessiteront parfois un traitement chirurgical localisé aussi, sans autre mesure orthopédique ultérieure.

Par contre si l'ensemble des lésions aboutit malgré le traitement précoce à un ensemble rachidien des zones non malformées déséquilibré, un traitement orthopédique par corset sera nécessaire pour permettre la croissance la plus harmonieuse possible des ces zones pour attendre une croissance staturale et thoracique en particulier suffisante avant de pratiquer une arthrodèse étendue avec le plus souvent instrumentation.

Lorsque ces malformations congénitales lombaires et lombo-sacrées sont que de découverte tardive, à l'âge adulte par exemple, il faudra bien peser le pour et le contre avant d'envisager une chirurgie correctrice car les corrections sont loin d'être aussi efficaces que dans la petite enfance (par exemple exérèse d'une hémivertèbre lombo-sacrée). Mais évidemment le déséquilibre progressif entraîné par ces malformations en particulier cyphosantes +/- asymétriques devra être cor-

rigé globalement ayant en tête le rachis tout entier, la malformation n'étant en réalité qu'un petit défaut supplémentaire dans l'effondrement du rachis tout entier dégénératif par exemple et n'entraînera que peu de difficultés, sauf bien sûr si une malformation congénitale neurologique y est associée (par exemple un dysraphisme).

Bien évidemment enfin lorsqu'il existe une telle malformation nerveuse associée, le traitement chirurgical et même neurochirurgical peut être indiqué soit devant des signes fonctionnels découverts ou évolutifs, en particulier sphinctériens, soit lorsqu'une correction orthopédique majeure se trouve nécessaire et risque de traumatiser un système nerveux malformé (exemple attache basse de la moelle). Dans ce cas, la collaboration neurochirurgicale et orthopédique est probablement pour le malade un gage de meilleur résultat.

En conclusion, les anomalies malformatives congénitales du rachis lombaire doivent être diagnostiquées le plus tôt possible, leur pronostic dépend des lésions essentiellement médullaires associées et de leur évolution mécanique déséquilibrante. Elles réclament un traitement précoce souvent chirurgical, mais surveillé jusqu'en fin de croissance et au delà à l'âge adulte pour éviter des catastrophes neurologiques ou orthopédiques ou les deux lorsque ces lésions sont diagnostiquées et traitées trop tardivement.

MALFORMAZIONI CONGENITE DEL RACHIDE LOMBARE

J. DUBOUSSET

Tutti i tipi di malformazioni congenite vertebrali possono essere riscontrate a livello del rachide lombare e si accompagnano a malformazioni associate che si possono trovare in qualsiasi altra localizzazione poiché la loro origine embriologica avviene nello stesso periodo 15mo-28mo giorno dopo il concepimento (neurologiche, viscerali, urinarie e cardio-polmonari in particolare).

Le localizzazioni al rachide lombare e lombosacrile avranno una particolare connotazione su due punti:

le anomalie neurologiche associate saranno spesso invalidanti non solamente sul piano motore, ma soprattutto per l'esistenza di disturbi sfinterici che implicano nella maggior parte dei casi - comunque giudicati benigni e asintomatici a questo livello - un esame urodinamico quasi sistematico per individuare delle conseguenze funzionali nascoste ed evitare un deterioramento renale spesso subdolo. Questo è altrettanto importante quanto l'IRM sistematico per le lesioni di questo livello che non forniranno che un'informazione morfologica, da cui deriva l'importanza degli esami funzionali precedenti.

Le conseguenze meccaniche sull'equilibrio dell'insieme del rachide delle malformazioni congenite asimmetriche della regione giustificano una volta in più lo studio di queste lesioni sul piano tridimensionale. È il motivo per il quale l'esame clinico di questi pazienti, qualunque sia l'età del bambino o dell'adulto, ricercherà: le anomalie cutanee locali (andando fino a riconoscere la semplice asimmetria della piega mediana fra i glutei).

I disturbi statici della vertebra pelvica e del rachide sottostante osservati sui tre piani dello spazio e la loro eventuale riducibilità di fronte alle posizioni opposte a quelle generate dalle deformazioni attuali.

L'esame neurologico completo comincia con un interrogatorio (inclusa la sensibilità perinale, i riflessi cutanei addominali, ecc.) che conduce al minimo dubbio all'esame urodinamico.

Gli esami con immagini comprenderanno evidentemente le radiografie semplici, in piedi e/o sdraiati, di fronte e di profilo, l'IRM ed in alcuni casi, in particolare quando sarà deciso un intervento chirurgico, una ricostruzione 3D attraverso lo scanner.

Occorre mettere un poco in disparte i mielomeningoceli e certi disrafismi midollari che - dal momento che sono ora sempre più individuati in periodo prenatale - si concludono quasi sempre in un'interruzione terapeutica della gravidanza.

Queste scoperte prenatali sempre più frequenti pongono ogni volta questa delicata domanda ed è talvolta difficile fare una prognosi della funzione in questa fase embrionale o fetale, in particolare sul piano motorio, poiché abbiamo visto casi in cui il gesticolamento intrauterino del feto non era in realtà volontario ma automatico, nascendo il bambino con una completa paraplegia spasmodica.

Occorre anche sapere che tutte le malformazioni di questa regione non sono sempre evolutive e che possono sopravvenire compensi strabilianti nel corso della prima infanzia, ma che al contrario di fronte ad una forma progressiva più si aspetterà per un eventuale trattamento chirurgico più grande sarà la difficoltà di realizzarlo correttamente e meno soddisfacente sarà alla lunga il risultato.

I principali trattamenti chirurgici nel corso della prima infanzia saranno centrati sulla exeresi delle emivertebre asimmetriche responsabili dell'inizio obliquo o della cifosi, sempre associata ad un'artrodesi localizzata avente per obiettivo quello di posizionare i dischi intatti nelle migliori condizioni funzionali possibili. L'età ideale per realizzarli è prima dei 4 anni. Ben realizzati ed ottenendo immediatamente o molto rapidamente il risultato richiesto (equilibrio 3D del resto del rachide), il loro risultato nel tempo è perfetto con una vita adulta normale.

Gli altri tipi di malformazione, barra posterolaterale o anteriore, vertebra binucleare, assenza di pedicolo, lordosi o cifosi localizzata, saranno trattati con artrodesi precoce +/- escissione localizzata e immobilizzazione gessata senza osteosintesi. Nella maggior parte dei casi dopo aver ottenuto una buona fusione, non sarà necessario alcun trattamento associato con corsetto. Potrebbero esserci altre anomalie congenite sottostanti che necessiteranno talvolta di un trattamento chirurgico altrettanto localizzato, senza altra misura ortopedica ulteriore.

Al contrario se l'insieme delle lesioni porta, malgrado il trattamento precoce, ad un insieme squilibrato del rachide delle zone non malformate, sarà necessario un trattamento ortopedico con corsetto per permettere la crescita più armoniosa possibile di queste zone per raggiungere una crescita staturale e toracica in particolare sufficiente prima di praticare un'artrodesi estesa con - il più spesso - strumentazione.

Quando queste malformazioni congenite lombari e lombosacrali sono scoperte tardi, ad esempio in età adulta, occorrerà valutare bene i pro ed i contro prima di proporre una chirurgia correttiva perché le correzioni sono lontane dall'essere tanto efficaci quanto nella prima infanzia (ad esempio exeresi di una emivertebra lombosacrale). Ma evidentemente lo squilibrio progressivo determinato da queste malformazioni, in particolare cifotizzanti +/- asimmetriche, dovrà essere globalmente corretto avendo in testa il rachide in toto, non essendo in realtà la malformazione che un piccolo difetto supplementare nel crollo degenerativo del rachide completo ad esempio e non comporterà che qualche difficoltà, salvo, ovviamente, se è associata una malformazione congenita neurologica (ad esempio un disrafismo).

Ovviamente infine quando esiste una tale malformazione nervosa associata, il trattamento chirurgico ed anche neurochirurgico può essere indicato sia davanti a segni funzionali scoperti o evolutivi, in particolare sfinterici, sia nel momento in cui diventa necessaria una correzione ortopedica maggiore e rischia di traumatizzare un sistema nervoso malformato (esempio inserzione bassa del midollo). In questo caso, la collaborazione neurochirurgica e ortopedica è probabilmente per il paziente una garanzia di un miglior risultato.

In conclusione, le anomalie malformative congenite del rachide lombare devono essere diagnosticate il più presto possibile, la loro prognosi dipende dalle lesioni essenzialmente midollari associate e dalla loro evoluzione meccanica disequilibrante.

Esse richiedono un trattamento precoce spesso chirurgico, ma monitorato sino alla fine della crescita e dopo all'età adulta per evitare catastrofi neurologiche o ortopediche o entrambe quando queste lesioni sono diagnosticate e trattate con troppo ritardo.
