

Scoliose et neurofibromatose

B. BIOT

CMCR des Massues - Lyon

C. MARTY

Garches

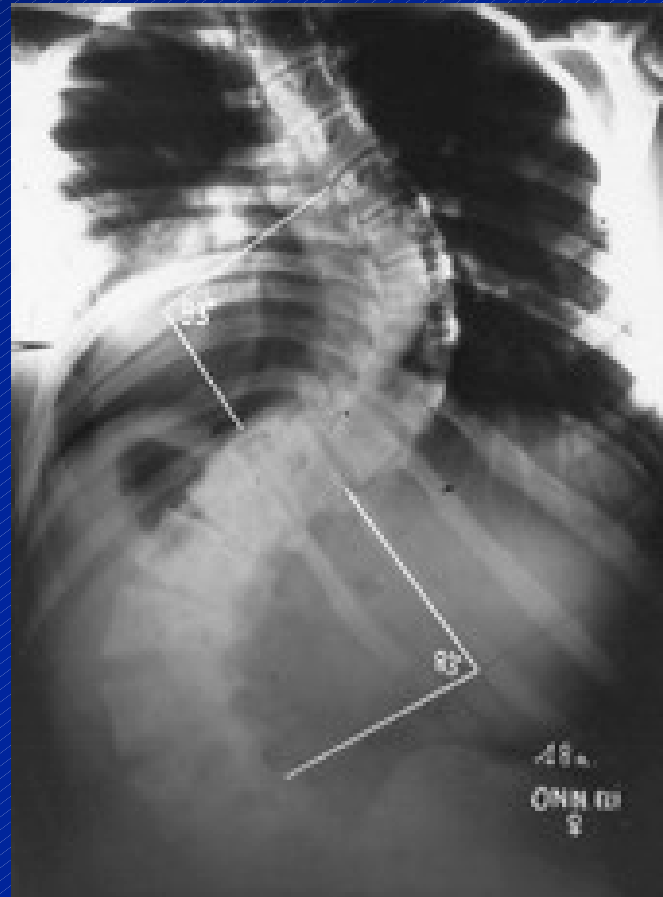


**Scoliose "idiopathique"
chez un sujet NF1**

=

Scoliose AVEC neurofibromatose

Scoliose avec neurofibromatose



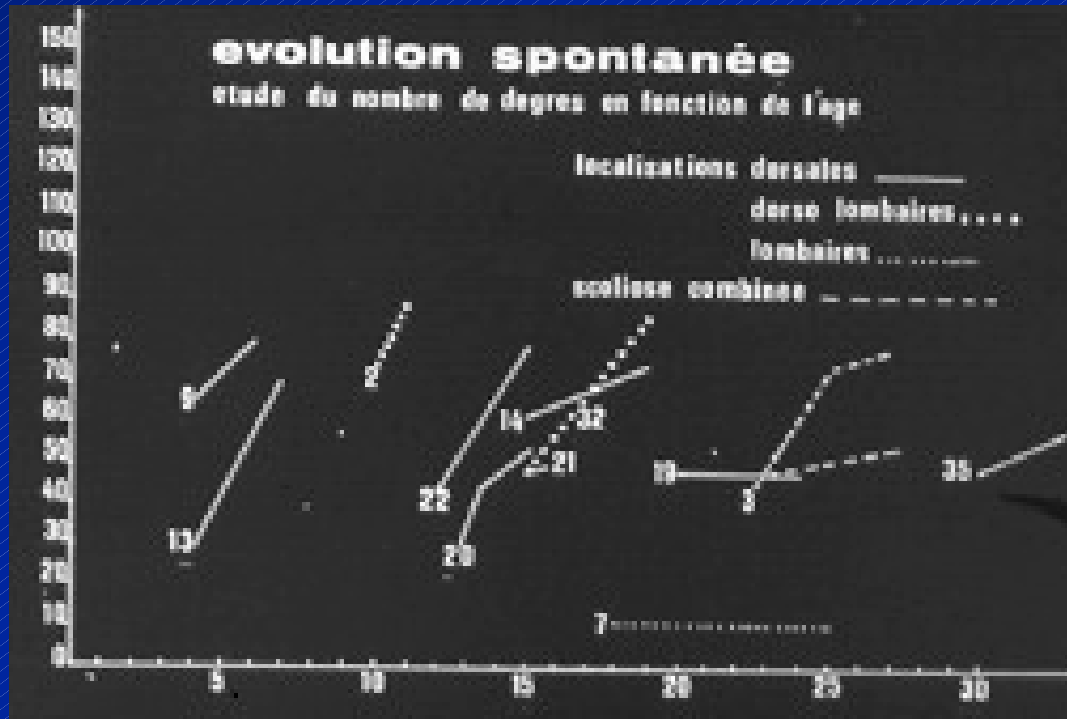
**Scoliose dysplasique
chez un sujet NF1**

=

Scoliose PAR neurofibromatose

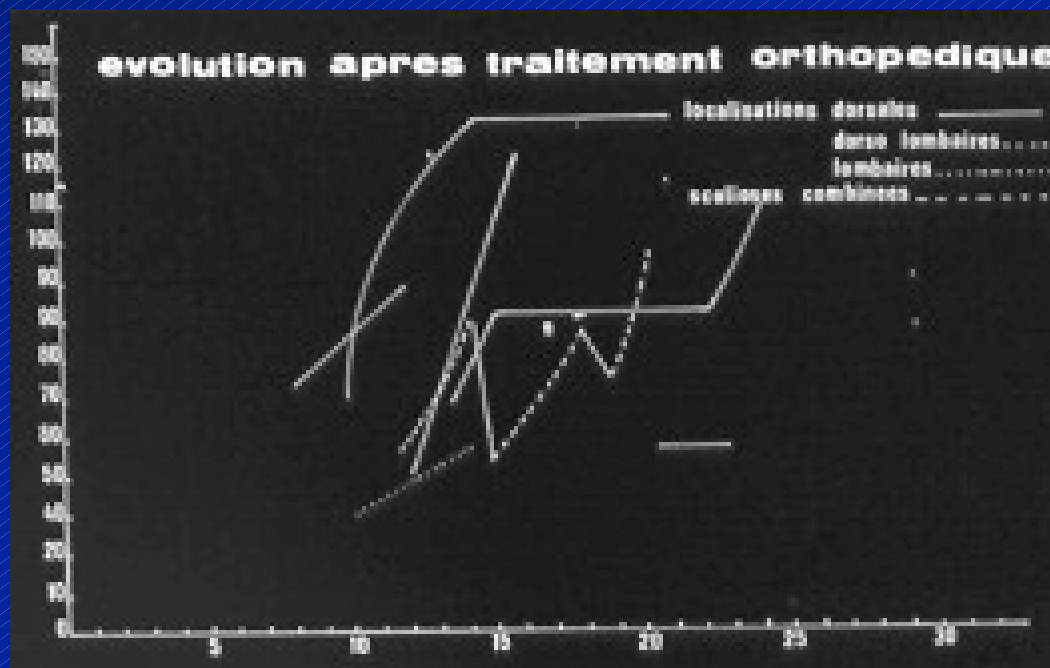
Scoliose par neurofibromatose

- Pronostic sévère



Scoliose par neurofibromatose

- Inefficacité du traitement orthopédique



Dysplasie

**La dysplasie
affecte
la texture de l'os**



Dysplasie

- **La dysplasie s'accompagne :**
 - **de l'ectasie du canal**
 - **de l'élargissement foraminal**

Différent du remodelage tumoral



**L'ectasie
protège
le tissu nerveux**

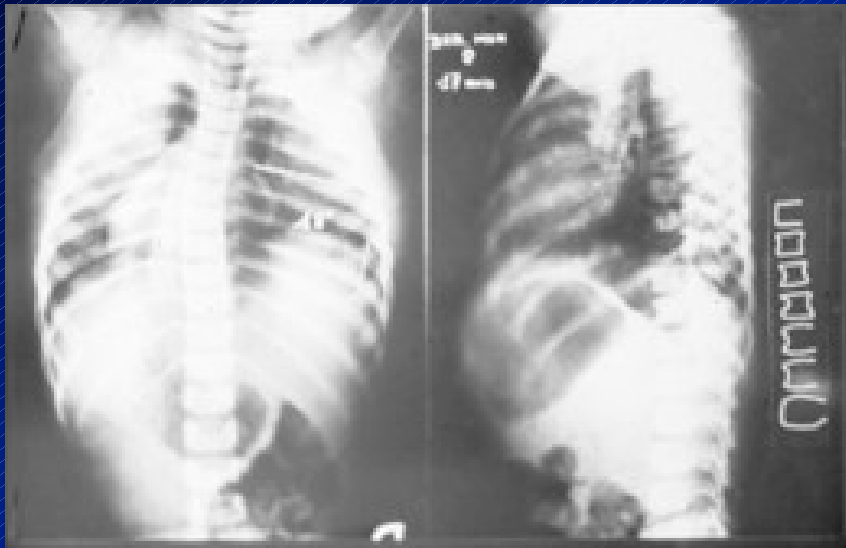
Evolution

- L'infrastructure perd sa compétence



- Le rachis s'effondre

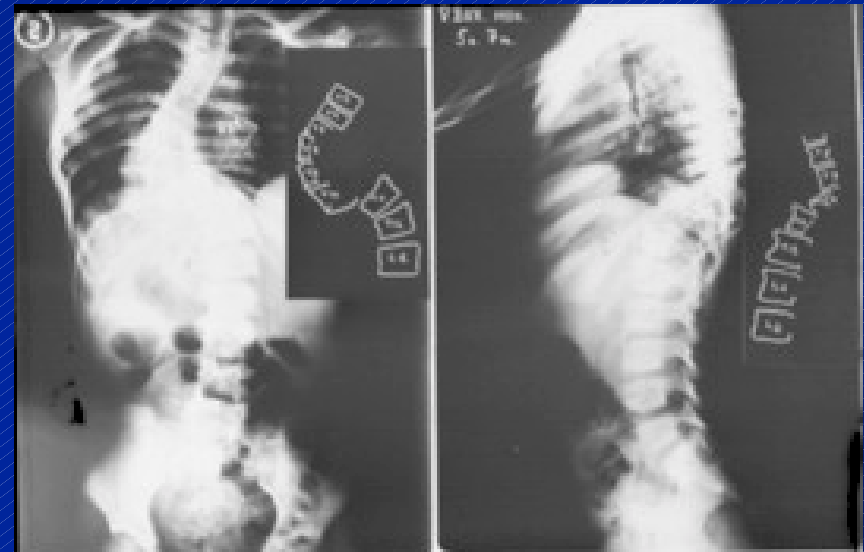
***Attention aux pénétrations costales intra
canalaire → troubles neurologiques***



17 mois : 18°

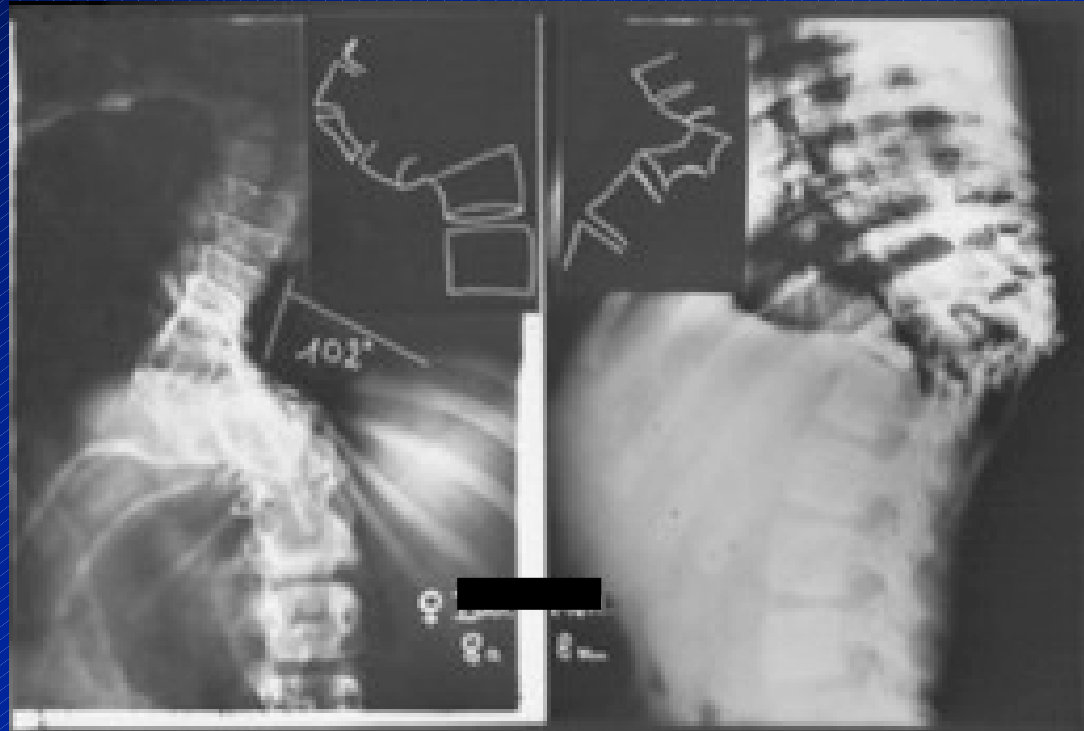
Petite scoliose

**Dysplasie de la charnière
dorsolombaire**



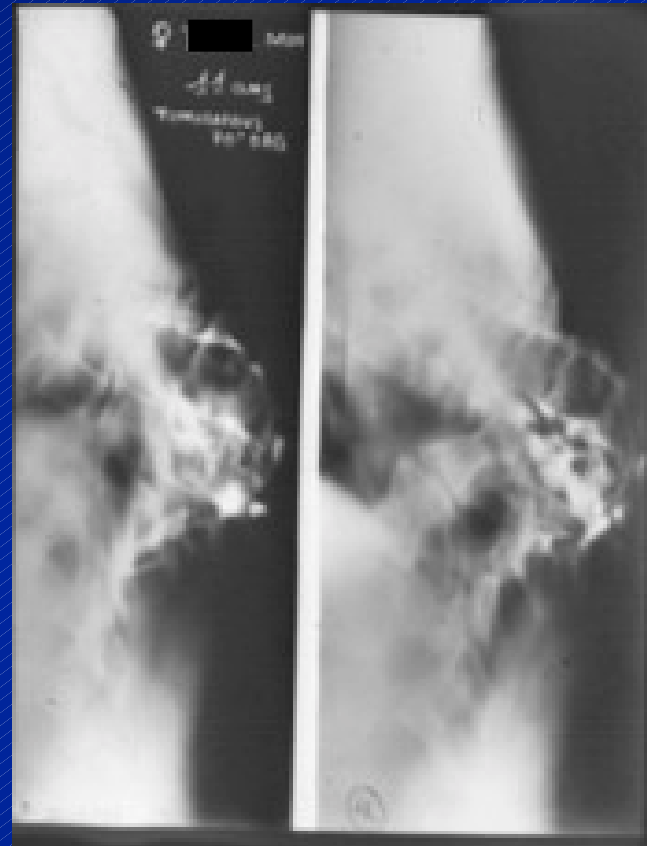
5 ans 7mois :

**Cyphoscoliose sévère
avec dislocation**



8 ans 6 mois : 102°

Progression des lésions et de leurs compensations : cyphoscoliose majeure



11 ans : 115°

L'évolution est dominante en cyphose avec aspect en cabestan, élargissement foraminaux, ectasie durale, amincissement des arcs postérieurs

Conclusion

- **Débat génétique et scoliose**
 - **Fréquence des scolioses**
 - **Déterminisme tissulaire de la neurofibromatose**

Conclusion

**L'altération de l'infrastructure
modifie le pronostic en fonction de
l'importance des lésions**