

Reçu le :
31 août 2015
Accepté le :
1^{er} septembre 2015
Disponible en ligne
24 octobre 2015

Disponible en ligne sur

ScienceDirect

www.sciencedirect.com



CrossMark

Scoliose et syndrome d'Ehlers-Danlos (SED)

Scoliosis and Ehlers-Danlos disease

F. Guillou

MPR-neuropédiatrie, CHU Trousseau, 26, avenue du Dr-Arnold-Netter, 75012 Paris, France

Summary

Ehlers-Danlos syndrome (EDS) remains a little known pathology with often an important diagnosis delay. Scoliosis is an uncommon symptom of EDS but all the authors recognize the EDS as an etiology of scoliosis. Therefore, the diagnosis of EDS should be suspected in case of atypical scoliosis; however, very little references exist on scoliosis and EDS in the literature.

© 2015 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Keywords: Ehlers-Danlos, Scoliosis, Neuromuscular, Scoliosis brace, Kyphoscoliotic form

Résumé

La maladie d'Ehlers-Danlos reste une pathologie peu connue avec souvent un retard diagnostique important. La scoliose est un des symptômes inconstants du SED mais tous les auteurs reconnaissent le SED comme une étiologie des scolioses. Il faut donc pouvoir évoquer le diagnostic de SED devant une scoliose atypique. Cependant, très peu de références existent sur la scoliose et le SED dans la littérature.

© 2015 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Ehlers-Danlos, Scoliose, Neuromusculaire, Corset, Forme cyphoscoliotique

La scoliose

Définition et généralités

La scoliose est une déformation tridimensionnelle impliquant des déformations structurales sur les vertèbres et les disques. Cette déformation, ou désordre anatomique, est non complètement réductible dans les 3 plans de l'espace. La déformation est d'autant plus importante qu'elle est apparue tôt dans la vie. C'est la plus répandue des déformations rachidiennes. La fréquence de la scoliose idiopathique (SI), avec un angle de Cobb par définition supérieur à 10°, est d'environ 3 %. La scoliose est prédominante chez la fille. Le sex-ratio dépend de l'angulation : au-dessus de 30°, 8 à 10 filles pour un garçon [1]. La scoliose est alors caractérisée en fonction :

- de sa forme topographique, dans la scoliose idiopathique, 30 % sont des doubles majeures : dorsale droite, lombaire

gauche ; 25 % sont des lombaires avec le bassin ou non inclus ;

- de la souplesse et ;
- de l'âge d'apparition : nourrisson, infantile, juvénile et de l'adolescent.

Même si la scoliose est idiopathique dans 70 % des cas, la démarche du clinicien est de rechercher une pathologie responsable de la déformation rachidienne [2]. Les étiologies recherchées sont une pathologie neuromusculaire, un dysfonctionnement du système nerveux central, une cause malformatrice, une ostéochondrodystrophie (ostéogenèse imparfaite, syndrome de Marfan...), une neurofibromatose, et pour les scolioses douloureuses, des lésions tumorales, infectieuses ou post-traumatiques.

Différentes pistes étiologiques ont par ailleurs été évoquées pour la scoliose idiopathique [1]. C'est une maladie multifactorielle. La scoliose idiopathique se transmet le plus souvent selon une hérédité multifactorielle dans laquelle la combinaison des effets de plusieurs gènes et de facteurs d'environnement

e-mail : f.guillou@wanadoo.fr.

conduit à la survenue du phénotype. Une méta-analyse de la littérature mondiale sur la SI, menée chez des jumeaux, a montré une concordance pour la SI chez 73 % (27/37) des jumeaux monozygotes et les formes familiales représentent 36,5 % des SI [1].

L'étiopathogénie de la scoliose idiopathique est encore inconnue mais différentes pistes sont évoquées [3]

Le rôle éventuel d'un constituant du tissu conjonctif est évoqué. Cependant, des études du ligament spinal, du disque intervertébral (collagènes, protéoglycans) ou du muscle péri-rachidien n'ont pas permis d'aboutir à une démonstration claire du rôle éventuel d'un constituant du tissu conjonctif. La scoliose est présente par ailleurs dans les maladies du tissu conjonctif (SED, Marfan).

Diverses études ont suggéré l'existence d'un défaut de la contraction musculaire dépendante de la myosine et ont mis en évidence une élévation de la calmoduline dans les plaquettes des patients présentant une scoliose idiopathique. La calmoduline est un récepteur qui fixe le calcium et qui intervient dans la contractilité du muscle squelettique et des plaquettes. D'autres études ont montré des anomalies du contrôle postural proprioceptif et de la fonction labyrinthique chez les patients présentant une SI (études caloriques et électro-nystagmographiques).

La mélatonine, une hormone produite par la glande pinéale, joue un rôle dans la SI. En effet, 100 % des poulets chez lesquels une pinéalectomie a été effectuée développent une scoliose. De plus, la greffe de la glande pinéale sous le muscle réduit la proportion de scolioses à 10 % chez ces poulets [4]. On note une réduction significative des taux de mélatonine dans des échantillons de sang prélevés toutes les 3 heures chez des patients présentant une scoliose évolutive, par rapport aux patients présentant une scoliose stable ou ne présentant pas de scoliose [5].

Le syndrome d'Ehlers-Danlos

Les syndromes d'Ehlers-Danlos (SED) forment un groupe hétérogène de maladies héréditaires du tissu conjonctif, caractérisées par une hyperlaxité articulaire, une hyperélasticité cutanée et une fragilité tissulaire.

Population SED

Le caractère génétique et la transmission, à l'exception de formes rarissimes, sont autosomiques. Ce mode de transmission implique que les deux sexes sont concernés. Pourtant, nous avons observé deux particularités : la nette dominance féminine et le non-respect des lois de Mendel dans le mode de transmission. La prédominance féminine (82 %) s'accompagne aussi d'une plus grande sévérité des symptômes comparativement aux hommes. Le facteur hormonal est probablement

en cause. Un des facteurs aggravants, le statut hormonal, a pour conséquence une accentuation de la symptomatologie en période pubertaire.

Ces phénomènes d'aggravation pubertaire et de prédominance féminine sont similaires dans la scoliose idiopathique.

Classification des SED [6]

La classification de Villefranche, 1997, définit 6 types de base des SED :

- classique ;
- hypermobile ;
- vasculaire ;
- l'arthrochalasia (luxation congénitale bilatérale des hanches et une hyperlaxité articulaire généralisée avec subluxations récurrentes. L'hyperextensibilité cutanée, la fragilité tissulaire avec cicatrices atrophiques et l'hypotonie musculaire complètent le tableau clinique) ;
- le dermatosparaxis ;
- oculoscoliotique ou cyphoscoliotique.

Le type cyphoscoliotique [7]

Il correspond à l'ancien SED de type VI ou oculoscoliotique, qui est caractérisé dès la naissance, par une hypotonie musculaire sévère, une hyperlaxité articulaire généralisée, une scoliose d'évolution progressive et une fragilité du globe oculaire. La fragilité oculaire peut causer des hémorragies de la rétine, un glaucome, une coloration des sclérotiques, voire une rupture du globe oculaire. L'affection, très rare, est de transmission autosomique récessive.

La scoliose est secondaire à l'hypotonie musculaire et à la laxité ligamentaire.

Dans ses formes précoces, la progression de la scoliose est sévère et le traitement chirurgical est souvent nécessaire. L'hypotonie peut être très prononcée, conduisant à des incidences fonctionnelles et à une perte de la marche lors de la deuxième et troisième décennie de vie [6]. Les sclérotiques bleues peuvent être associées.

Les autres formes de SED [8]

La scoliose peut être présente chez les patients souffrant de tout type de SED.

Dans l'étude de Stanitski et al. [9], chez 58 patients atteints de formes hypermobile et classique, 52 % ont eu une scoliose. Les courbures étaient de minimes à modérées, et aucun patient n'a présenté de courbure supérieure à 50°. Des douleurs dorsales ou cervicales secondaires étaient présentes chez 82 % des patients atteints de scoliose et chez 71 % des patients sans déformation vertébrale.

Dans la série du professeur Hamonet, 31 % des SED sont porteurs d'une scoliose (série de 439 personnes).

D'autres manifestations rachidiennes et thoraciques peuvent être associées à la scoliose : pathologie discale mais également sternum excavatum.

Facteurs aggravants

La participation neuromusculaire, se traduisant par une faiblesse musculaire, est fréquente chez les patients avec le SED. Des études électromyographiques et les biopsies musculaires ont pu retrouver des anomalies (atteinte de type myopathique modérée) [10].

Des anomalies dans le contrôle postural ont aussi été signalées, cette piste est intéressante sur le plan thérapeutique [11]. Une malformation d'Arnold Chiari est retrouvée chez certains patients porteurs de SED [12]. Ces patients présentent des maux de tête fréquents, des étourdissements, une vision floue ou d'autres symptômes de malformations de Chiari qui doivent être évalués à la recherche de cette association.

Évaluation clinique et paraclinique

L'évocation d'une scoliose évoluant en lien avec une pathologie sous-jacente, autrement dit scoliose secondaire [2,13], doit rester la préoccupation première du médecin spécialiste qui examine un patient scoliotique pour la première fois.

Dans le cas d'un SED déjà diagnostiqué, le parcours médical a été souvent compliqué, et l'errance médicale habituelle, sauf dans les formes familiales où le diagnostic est déjà posé. Le vécu est alors souvent difficile et l'écoute attentive du professionnel averti pose les bases d'une relation de confiance qui est primordiale pour la pérennité de la prise en charge.

L'interrogatoire

L'interrogatoire recherche une éventuelle pathologie sous-jacente et les critères de gravité du SED [14], si déjà connu, et de la scoliose.

On recherche la notion de consanguinité, l'origine ethnique, les antécédents familiaux (par exemple, antécédents de mort subite, de cardiomyopathie ou de cataracte faisant évoquer la dystrophie de Steinert).

La recherche d'un SED et d'une scoliose dans la fratrie est systématique.

Les antécédents personnels médicaux et chirurgicaux (entorse, luxation), les éléments anténataux et périnataux (circonstances de la grossesse et de l'accouchement, éventuels signes de souffrance fœtale) et les antécédents d'hypotonie néonatale sont tracés.

Le développement psychomoteur (âge d'acquisition de la marche), les troubles de l'équilibre (chutes ?), la pratique d'activités sportives et la scolarité (difficultés d'apprentissage) sont appréciés ainsi que la recherche de signes associés comme des troubles sphinctériens éventuels, des signes respiratoires nocturnes évocateurs d'hypoventilation et

d'hypercapnie. Les complications respiratoires (encombrement pulmonaire répété et surinfections) peuvent être la conséquence de l'évolutivité de la déformation mais aussi de la majoration de l'atteinte des muscles respiratoires.

Les caractéristiques de la scoliose sont recherchées : circonstance de découverte de la scoliose, le début, l'évolutivité, le retentissement sur la mobilité, les activités sportives pratiquées.

La recherche d'une symptomatologie douloureuse (localisation, intensité) est systématique. L'existence de douleurs rachidiennes doit faire évoquer une scoliose secondaire.

Dans le SED, les douleurs sont chroniques, souvent sous-évaluées par le patient, et sont diffuses.

On recherche aussi des signes fonctionnels comme la fatigabilité, éventuellement fluctuante au cours de la journée, en lien avec un effort physique ou non et son évolutivité.

L'incidence sur la vie quotidienne est évaluée, si besoin, lors d'un bilan plus exhaustif en fonction des plaintes à l'interrogatoire (bilan d'ergothérapie, questionnaire de qualité de vie...).

L'âge de début des premiers signes pubertaires, la date des premières règles et l'allure de la croissance staturo-pondérale sont tracés.

L'examen clinique

L'examen neurologique doit être systématique et doit comporter au minimum :

- la recherche des réflexes ostéotendineux au niveau des quatre membres et la recherche de troubles de la proprioception ;
- l'étude de la marche : plantigrade, sur les pointes et les talons ; l'appui monopodal, le saut monopodal et bipodal ;
- l'observation de l'action de s'asseoir et se relever du sol, de la chaise, de se rasseoir de la position allongée, de lever les bras.

La trophicité et le tonus musculaire sont appréciés globalement (paravertébraux, abdominaux) et si nécessaire, réévalués lors d'un bilan plus complet (amyotrophie, hypertrophie musculaire, décollement des omoplates).

Le tonus axial est en effet souvent déficitaire du fait de la sédentarité plus fréquente dans le SED et des troubles associés.

L'état cutané est évalué, les lésions cutanées sont soit en lien avec le SED, soit en rapport avec d'autres pathologies à l'origine de la scoliose (neurofibromatose, tache café au lait...).

Les déformations orthopédiques des membres inférieurs sont notées, genou recurvatum, pied valgus ou creux, si pathologie neurologique associée.

Les signes d'hyperlaxité (entorses, luxations) permettent d'apprécier le type et la sévérité du SED.

L'hyperlaxité des membres supérieurs et inférieurs est recherchée :

- signe du pouce, extension des métacarpo-phalangiennes au-dessus de 90° ;
- recurvatum de coude et de genou ;
- recherche de la distance main-sol ;
- mais aussi la recherche d'hypoextensibilités : ischiojambier (angle poplité), psoas/droit antérieur (talon-fesse), carré des lombes, pectoraux... .

La suite de l'examen comprend de façon systématique :

- la mesure de la taille assise et de la taille debout ;
- la prise du poids ;
- l'examen du rachis : il est examiné debout après compensation d'une éventuelle inégalité de longueur des membres inférieurs (position de référence) pour équilibrer le bassin (le rachis est-il équilibré ? Mesure des flèches dans le plan frontal) ;
- l'analyse morphologique : forme du thorax, éléments dysmorphiques, anomalie sacrococcygienne ;
- la mesure de la/des gibbosité/s : elle est notée et sert de base comparative pour l'évolution, en corrélation avec les examens d'imagerie.

Certaines caractéristiques rachidiennes font évoquer une origine neurologique de la scoliose [13]

Ces caractéristiques sont principalement :

- une hyperlordose avec une protrusion abdominale traduisant le déficit de la sangle abdominale et des lombes ;
- des rétractions des fléchisseurs de hanches et des tenseurs des fascia lata ;
- une cyphose liée à un déficit des spinaux ;
- un dos creux ou lordose dorsale ;
- une raideur de type *rigid spine*, faisant évoquer une atteinte musculaire ;
- un important déséquilibre latéral de la ceinture pelvienne avec un début précoce.

Spécificité du SED

Dans le SED, un examen du rachis en position assise est intéressant car la statique rachidienne peut être influencée par l'hypermobilité articulaire et rachidienne qui donne des fausses impressions cliniques.

Le bilan iconographique

Il comportera une radiographie type télérachis de face avec mesure de l'angle ou des angles de Cobb et le Risser.

L'imagerie par EOS permet une évaluation dans les 3 dimensions de l'espace, tout en réduisant significativement les effets possiblement nuisibles d'une irradiation excessive.

La scoliose dans le SED n'a pas de spécificité ni topographique ni pour l'âge d'apparition, sauf dans la forme cyphoscoliotique

où l'âge d'apparition est précoce. Les angulations sont souvent modérées mais pas toujours...

Le traitement de la scoliose dans le SED

Le traitement orthopédique par corset

Il est basé sur la flexibilité du rachis et sur ses propriétés viscoélastiques qui lui confèrent une qualité de déformabilité avec mémoire de forme. L'objectif principal est bien sûr l'arrêt de l'évolutivité d'une courbure tout en restaurant les équilibres tridimensionnels et en maintenant le potentiel de croissance vertébral.

Le projet thérapeutique vise aussi à améliorer l'aspect esthétique du tronc et des déséquilibres, ainsi que maintenir la fonction respiratoire. Ces objectifs doivent être clairement identifiés et expliqués dès l'annonce d'un éventuel traitement car l'attente est parfois la correction de la courbure.

Les indications thérapeutiques sont semblables à la scoliose idiopathique en prenant compte de l'enfant ou de l'adolescent dans son contexte global.

Cependant, dans les formes douloureuses, la tolérance du traitement orthopédique est difficile et parfois l'appareillage est abandonné (conflit costal...).

Traitements orthopédiques en fonction de l'âge d'apparition

Un corset est indiqué si la scoliose est évolutive avec angle de Cobb à partir de 15°. Une surveillance étroite s'impose.

Pour la scoliose du nourrisson

Elle est d'évolution souvent favorable spontanément. Dans un contexte neurologique ou dans une forme de type cyphoscoliotique, si la scoliose est sévère et évolutive, on peut débuter un traitement orthopédique dès l'acquisition de la station assise ou vers l'âge d'un an. Le choix thérapeutique dépendra aussi du tonus axial.

Pour une scoliose infantile

Le traitement par plâtre ou corset nocturne est à privilégier. L'hypotonie axiale peut être très altérée et le traitement peut alors ressembler à celui préconisé dans les formes précoces de maladies neuromusculaires (type Garchois). Le corset de type Milwaukee est de moins en moins utilisé, ce d'autant qu'il faut privilégier le renforcement du tonus axial.

Pour une scoliose juvénile

La mise en place d'un corset asymétrique nocturne [15] bien adapté est à privilégier. Cependant, un déséquilibre important du rachis dans le plan frontal et la notion de douleur de jour peuvent amener à proposer aussi un traitement de jour.

Pour la scoliose pubertaire

En fonction de l'évolution, la localisation de la courbure, l'importance de la gibbosité et de l'angle de Cobb, on peut

choisir entre un corset asymétrique, un de type CTM (Cheneau-Toulouse-Munster) ou de type Boston.

Pour une scoliose qui n'a plus de potentiel de croissance suffisant (à partir de Risser 4) ou dans le cas d'une scoliose de l'adulte

Le traitement orthopédique peut s'avérer indiqué pour améliorer la symptomatologie douloureuse (corset de maintien, ou ceinture...).

Pour les scolioses sévères supérieures à 40°, évolutives, avec déviations et grande courbure

Un avis en vue d'un traitement chirurgical s'impose.

Le traitement chirurgical

Le traitement proposé est le plus souvent une arthrodèse par voie postérieure [16-21].

Les complications sont plus fréquentes chez les patients porteurs d'une scoliose secondaire que pour les scolioses idiopathiques.

À côté des complications classiques (sepsis, complications neurologiques, paraplégie radiculaire, complications mécaniques, pseudarthrose), les sujets porteurs d'un SED sont sujets à des saignements, des problématiques de cicatrisation, des douleurs et des complications viscérales.

Dans la série de Yang et al. [16], 3 patients ont présenté des complications vasculaires après chirurgie par voie antérieure du rachis (artère iliaque déchirée, artères segmentaires avulsées, souffrance aortique). Pour minimiser ces complications, McMaster [17] recommande d'utiliser l'anesthésie hypotensive et des techniques spécifiques en limitant les discectomies [18].

Jasiewicz et al. [19] ont étudié 11 patients porteurs d'une forme cyphoscoliotique traitée chirurgicalement. L'âge de découverte de la déformation était de 1,6 ans en moyenne (extrêmes : 1-2,5 ans) et l'âge moyen au moment de la correction chirurgicale de leur déformation était de 13,8 ans. La moyenne des angles de Cobb préopératoires thoraciques était de 109° (83-142°) et en lombaire de 75° (0-108°), respectivement. Six patients ont subi une correction par voie postérieure et 5, une correction par voie antérieure combinée à une voie postérieure. Quatre des 11 patients ont dû être repris chirurgicalement en raison d'un déséquilibre sagittal persistant après la chirurgie.

L'activité sportive

Dans l'étude de 2008, De Mauroy et al. [22] ont étudié 810 scolioses idiopathiques et ont montré que les enfants sportifs ont une angulation moyenne inférieure au groupe non sportif.

La pratique d'un sport en dehors de l'école est bénéfique dans le cadre de la scoliose idiopathique.

Les meilleurs sports paraissent être le vélo et les sports de combat. Les moins bons : l'escalade, la danse et l'équitation. Les sports asymétriques n'augmentent pas l'angulation moyenne de scoliose.

Dans le SED, la pratique du sport peut être maintenue avec quelques précautions. Certains sports sont contre-indiqués (sports de contact comme le rugby ou le foot), d'autres peuvent être pratiqués avec certaines précautions (protèges-genoux, coudes ou tibias).

La piscine et les activités douces sont préférées aux activités qui génèrent du stress.

De nombreux patients choisissent le sport qui s'adapte le mieux à leur mode de vie : la gymnastique douce, la danse et la natation.

Pour les sports de contact, des protections peuvent empêcher des coups et saignements.

Pour améliorer la stabilité de l'articulation, les patients avec le type hypermobilité peuvent bénéficier d'exercices en rééducation de faible résistance pour améliorer la force musculaire avec programme d'entretien de la coiffe et de stabilisation scapulaire.

Cependant, la prise en charge préventive par la pratique d'exercices et d'activités sportives peut permettre de minimiser certains symptômes (douleur, instabilité...) [23].

La prise en charge kinésithérapie

La rééducation n'est pas systématique et un objectif ciblé sera déterminé en fonction de l'évaluation clinique. Les résultats sont décevants d'après les données de la littérature [24].

L'objectif de la kinésithérapie peut être d'améliorer la force musculo-tendineuse, la coordination neuromusculaire et la proprioception pour optimiser la fonction, minimiser les symptômes et améliorer la stabilité de l'articulation [25,26]. Le traitement doit être instauré très progressivement pour éviter l'instabilité et de la douleur. Un traitement prophylactique pour éviter les chocs peut être utile.

Au total

La scoliose dans le SED ne présente pas de spécificités cliniques ni thérapeutiques, sauf dans la forme cyphoscoliotique très rare qui se caractérise comme une scoliose neuromusculaire.

Cependant, il faut bien évaluer le handicap associé dans le SED pour proposer une prise en charge globale et adaptée.

La rééducation kinésithérapie doit être mise en place dans un but bien spécifique et le suivi permet de réévaluer son efficacité.

L'hygiène de vie, notamment l'activité physique, est à favoriser mais doit rester adaptée. Les contre-indications sportives doivent rester exceptionnelles, la pratique par contre doit être réfléchie et adaptée à l'individu au cas par cas.

Déclaration de liens d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] De Seze M, Cugy M. Pathogenesis of idiopathic scoliosis. *Ann Phys Rehabil Med* 2012;55:128–38.
- [2] Maincent K. Comment ne pas passer à côté d'une scoliose secondaire ? : when to suspect a secondary scoliosis?. In: La scoliose idiopathique de l'enfant et de l'adulte. Paris: Elsevier Masson, Cahiers d'enseignement de la Sofcot; 2009.
- [3] Ilharreborde B. Étiopathogénie de la scoliose idiopathique de l'adolescent. In: Mary P, Vialle R, Guigui P, editors. La scoliose idiopathique de l'enfant et de l'adulte. Paris: Elsevier Masson, Cahiers d'enseignement de la Sofcot; 2009. p. 24–7.
- [4] Machida M, Dubousset J, Imamura Y, Miyashita Y, Yamada T, Kimura J. Melatonin. A possible role in pathogenesis of adolescent idiopathic scoliosis. *Spine* 1996;21:1147–52.
- [5] Dubousset J, Machida M. Possible role of the pineal gland in the pathogenesis of idiopathic scoliosis. Experimental and clinical studies. *Bull Acad Natl Med* 2001;185:593–602 [Discussion-4].
- [6] Beighton P, De Paepe A, Steinmann B, Tsipouras P, Wenstrup RJ. Ehlers-Danlos syndromes: revised nosology, Villefranche, 1997. Ehlers-Danlos National Foundation (USA) and Ehlers-Danlos support group (UK). *Am J Med Genet* 1998;77(1):31–7.
- [7] Baumann M, et al. Mutations in FKB P14 cause a variant of Ehlers-Danlos syndrome with progressive kyphoscoliosis, myopathy and hearing loss. *Am J Hum Genet* 2012;90(2):201–16.
- [8] Beighton P, Horan FT. Orthopaedic aspects of the Ehlers-Danlos syndrome. *J Bone Joint Surg Br* 1969;51(3):444–53.
- [9] Stanitski DF, Nadjarian R, Stanitski CL, Bawle E, Tsipouras P. Orthopaedic manifestations of Ehlers-Danlos syndrome. *Clin Orthop Relat Res* 2000;376:213–21.
- [10] Voermans NC, van Alfen N, Pillen S, et al. Neuromuscular involvement in various types of Ehlers-Danlos syndrome. *Ann Neurol* 2009;65:687–97.
- [11] Galli M, Rigoldi C, Celletti C, et al. Postural analysis in time and frequency domains in patients with Ehlers-Danlos syndrome. *Res Dev Disabil* 2011;32:322–5.
- [12] Milhorat TH, Bolognese PA, Nishikawa M, McDonnell NB, Francomano CA. Syndrome of occipitoatlantoaxial hypermobility, cranial settling, and Chiari malformation type I in patients with hereditary disorders of connective tissue. *J Neurosurg Spine* 2007;7:601–9.
- [13] Vialle R, Khouri N, Bataille J, Hamida M, Dubousset J, Guillaumat M. Déformations du rachis d'origine neurologique et musculaire : étiopathogénie, analyse de la déformation et évaluation pré-thérapeutique. In: EMC. Paris: Elsevier; 2006 [15–877-A–10].
- [14] Shirley ED, Demaio M, Bodurtha J. Ehlers-Danlos syndrome in orthopaedics: etiology diagnosis, and treatment implications. *Sports Health* 2012;4(5):394–403.
- [15] Moreau S, Lonjon G, Mazda, k, Ilharreborde B. Detorsion. Night-time bracing for the treatment of early onset idiopathic scoliosis. *Orthop Traumatol Surg Res* 2014;8:935–9.
- [16] Yang JS, Sponseller PD, Yazici M, Johnston CE. Vascular complications from anterior spine surgery in three patients with Ehlers-Danlos syndrome. *Spine* 2009;34:E153–7.
- [17] McMaster MJ. Spinal deformity in Ehlers-Danlos syndrome. Five patients treated by spinal fusion. *J Bone Joint Surg Br* 1994;76(5):773–7.
- [18] Vogel LC, Lubicky JP. Neurologic and vascular complications of the scoliosis surgery in patients with Ehlers-Danlos syndrome. A case report. *Spine* 1996;21(21):2508–14.
- [19] Jasiewicz B, Potaczek T, Tesiorowski M, Lokas K. Spine deformities in patients with Ehlers-Danlos syndrome, type IV – late results of surgical treatment. *Scoliosis* 2010;5:26.
- [20] Akpinar S, Gogus A, Talu U, Hamzaoglu A, Dikici F. Surgical management of the spinal deformity in Ehlers-Danlos syndrome type V.I. *Eur Spine J* 2003;12(2):135–40.
- [21] Barbara J, Beighton P, Horan FT. Surgical aspects of the Ehlers-Danlos syndrome: a survey of 100 cases. *Br J Surg* 1969;56:255–9.
- [22] De Mauroy JC, Lacroix P, Deroche C. Scoliose et sport. *RER* 2008;49:2035–52.
- [23] Schroeder EL, Lavallee ME. Ehlers-Danlos syndrome in athletes. *Curr Sports Med Rep* 2006;5:327–34.
- [24] Rombaut L, Malfait F, De Wandele I, Cools A, Thijs Y, De Paepe A, et al. Medication, surgery, and physiotherapy among patients with the hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome. *Arch Phys Med Rehabil* 2011;92:1106–12.
- [25] Rombaut L, et al. Musculoskeletal complaints, physical activity and health-related quality of life among patients with the Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type. *Disabil Rehabil* 2010;32(16):1339–45.
- [26] Hinton RY. Case study: rehabilitation of multiple joint instability associated with Ehlers-Danlos syndrome. *J Orthop Sports Phys Ther* 1986;8:193–8.