



HAL
open science

Évaluation à long terme de l'arthrodèse vertébrale postérieure par tige unitaire chez les patients atteints de myopathie de Duchenne de Boulogne

Isabelle Bernardini

► **To cite this version:**

Isabelle Bernardini. Évaluation à long terme de l'arthrodèse vertébrale postérieure par tige unitaire chez les patients atteints de myopathie de Duchenne de Boulogne. Médecine humaine et pathologie. 2017. dumas-01523910

HAL Id: dumas-01523910

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01523910v1>

Submitted on 17 May 2017

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE ROUEN

ANNEE 2017

N°

THESE POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

BERNARDINI Isabelle

NEE LE 4 JUILLET 1989 A PONTOISE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT

LE 26 AVRIL 2017

**EVALUATION A LONG TERME DE L'ARTHRODESE
VERTEBRALE POSTERIEURE PAR TIGE UNITAIRE
CHEZ LES PATIENTS ATTEINTS DE MYOPATHIE DE
DUCHENNE DE BOULOGNE**

PRESIDENT DU JURY : Monsieur le Professeur Joël LECHEVALLIER

DIRECTEUR DE THESE : Monsieur le Docteur Julien LEROUX

MEMBRES DU JURY :

- Monsieur le Professeur Jean-François MUIR
- Monsieur le Professeur Richard GOURON
- Monsieur le Docteur Mourad OULD SLIMANE
- Monsieur le Docteur Emmanuel FOULONGNE

ANNEE UNIVERSITAIRE 2016 - 2017

U.F.R. DE MEDECINE ET DE-PHARMACIE DE ROUEN

DOYEN : **Professeur Pierre FREGER**

ASSESSEURS : **Professeur Michel GUERBET**
Professeur Benoit VEBER
Professeur Pascal JOLY
Professeur Stéphane MARRET

I - MEDECINE

PROFESSEURS DES UNIVERSITES – PRATICIENS HOSPITALIERS

Mr Frédéric ANSELME	HCN	Cardiologie
Mme Isabelle AUQUIT AUCKBUR	HCN	Chirurgie plastique
Mr Fabrice BAUER	HCN	Cardiologie
Mme Soumeya BEKRI	HCN	Biochimie et biologie moléculaire
Mr Ygal BENHAMOU	HCN	Médecine interne
Mr Jacques BENICHOU	HCN	Bio statistiques et informatique médicale
Mme Bouchra LAMIA	Havre	Pneumologie
Mr Olivier BOYER	UFR	Immunologie
Mr François CARON	HCN	Maladies infectieuses et tropicales
Mr Philippe CHASSAGNE (<i>détachement</i>)	HCN	Médecine interne (gériatrie) – Détachement
Mr Vincent COMPERE	HCN	Anesthésiologie et réanimation chirurgicale
Mr Jean-Nicolas CORNU	HCN	Urologie
Mr Antoine CUVELIER	HB	Pneumologie
Mr Pierre CZERNICHOW (<i>surnombre</i>)	HCH	Epidémiologie, économie de la santé

Mr Jean-Nicolas DACHER	HCN	Radiologie et imagerie médicale
Mr Stéfan DARMONI	HCN	Informatique médicale et techniques de communication
Mr Pierre DECHELOTTE	HCN	Nutrition
Mr Stéphane DERREY	HCN	Neurochirurgie
Mr Frédéric DI FIORE	CB	Cancérologie
Mr Fabien DOGUET	HCN	Chirurgie Cardio Vasculaire
Mr Jean DOUCET	SJ	Thérapeutique - Médecine interne et gériatrie
Mr Bernard DUBRAY	CB	Radiothérapie
Mr Philippe DUCROTTE	HCN	Hépto-gastro-entérologie
Mr Frank DUJARDIN	HCN	Chirurgie orthopédique - Traumatologique
Mr Fabrice DUPARC	HCN	Anatomie - Chirurgie orthopédique et traumatologique
Mr Eric DURAND	HCN	Cardiologie
Mr Bertrand DUREUIL	HCN	Anesthésiologie et réanimation chirurgicale
Mme Hélène ELTCHANINOFF	HCN	Cardiologie
Mr Thierry FREBOURG	UFR	Génétique
Mr Pierre FREGER	HCN	Anatomie - Neurochirurgie
Mr Jean François GEHANNO	HCN	Médecine et santé au travail
Mr Emmanuel GERARDIN	HCN	Imagerie médicale
Mme Priscille GERARDIN	HCN	Pédopsychiatrie
Mr Michel GODIN (<i>surnombre</i>)	HB	Néphrologie
M. Guillaume GOURCEROL	HCN	Physiologie
Mr Dominique GUERROT	HCN	Néphrologie
Mr Olivier GUILLIN	HCN	Psychiatrie Adultes
Mr Didier HANNEQUIN	HCN	Neurologie
Mr Fabrice JARDIN	CB	Hématologie
Mr Luc-Marie JOLY	HCN	Médecine d'urgence
Mr Pascal JOLY	HCN	Dermato - Vénérologie
Mme Annie LAQUERRIERE	HCN	Anatomie et cytologie pathologiques
Mr Vincent LAUDENBACH	HCN	Anesthésie et réanimation chirurgicale
Mr Joël LECHEVALLIER	HCN	Chirurgie infantile
Mr Hervé LEFEBVRE	HB	Endocrinologie et maladies métaboliques
Mr Thierry LEQUERRE	HB	Rhumatologie
Mme Anne-Marie LEROI	HCN	Physiologie

Mr Hervé LEVESQUE	HB	Médecine interne
Mme Agnès LIARD-ZMUDA	HCN	Chirurgie Infantile
Mr Pierre Yves LITZLER	HCN	Chirurgie cardiaque
Mr Bertrand MACE	HCN	Histologie, embryologie, cytogénétique
M. David MALTETE	HCN	Neurologie
Mr Christophe MARGUET	HCN	Pédiatrie
Mme Isabelle MARIE	HB	Médecine interne
Mr Jean-Paul MARIE	HCN	Oto-rhino-laryngologie
Mr Loïc MARPEAU	HCN	Gynécologie - Obstétrique
Mr Stéphane MARRET	HCN	Pédiatrie
Mme Véronique MERLE	HCN	Epidémiologie
Mr Pierre MICHEL	HCN	Hépto-gastro-entérologie
M. Benoit MISSET	HCN	Réanimation Médicale
Mr Jean-François MUIR (<i>surnombre</i>)	HB	Pneumologie
Mr Marc MURAINÉ	HCN	Ophthalmologie
Mr Philippe MUSETTE	HCN	Dermatologie - Vénérologie
Mr Christophe PEILLON	HCN	Chirurgie générale
Mr Christian PFISTER	HCN	Urologie
Mr Jean-Christophe PLANTIER	HCN	Bactériologie - Virologie
Mr Didier PLISSONNIER	HCN	Chirurgie vasculaire
Mr Gaëtan PREVOST	HCN	Endocrinologie
Mr Bernard PROUST	HCN	Médecine légale
Mr Jean-Christophe RICHARD (<i>détachement</i>)	HCN	Réanimation médicale - Médecine d'urgence
Mr Vincent RICHARD	UFR	Pharmacologie
Mme Nathalie RIVES	HCN	Biologie du développement et de la reproduction
Mr Horace ROMAN	HCN	Gynécologie - Obstétrique
Mr Jean-Christophe SABOURIN	HCN	Anatomie - Pathologie
Mr Guillaume SAVOYE	HCN	Hépto-gastrologie
Mme Céline SAVOYE-COLLET	HCN	Imagerie médicale
Mme Pascale SCHNEIDER	HCN	Pédiatrie
Mr Michel SCOTTE	HCN	Chirurgie digestive
Mme Fabienne TAMION	HCN	Thérapeutique
Mr Luc THIBERVILLE	HCN	Pneumologie

Mr Christian THUILLEZ (<i>surnombre</i>)	HB	Pharmacologie
Mr Hervé TILLY	CB	Hématologie et transfusion
M. Gilles TOURNEL	HCN	Médecine Légale
Mr Olivier TROST	HCN	Chirurgie Maxillo-Faciale
Mr Jean-Jacques TUECH	HCN	Chirurgie digestive
Mr Jean-Pierre VANNIER (<i>surnombre</i>)	HCN	Pédiatrie génétique
Mr Benoît VEBER	HCN	Anesthésiologie - Réanimation chirurgicale
Mr Pierre VERA	CB	Biophysique et traitement de l'image
Mr Eric VERIN	HB	Service Santé Réadaptation
Mr Eric VERSPYCK	HCN	Gynécologie obstétrique
Mr Olivier VITTECOQ	HB	Rhumatologie
Mr Jacques WEBER	HCN	Physiologie

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES – PRATICIENS HOSPITALIERS

Mme Noëlle BARBIER-FREBOURG	HCN	Bactériologie – Virologie
Mme Carole BRASSE LAGNEL	HCN	Biochimie
Mme Valérie BRIDOUX HUYBRECHTS	HCN	Chirurgie Vasculaire
Mr Gérard BUCHONNET	HCN	Hématologie
Mme Mireille CASTANET	HCN	Pédiatrie
Mme Nathalie CHASTAN	HCN	Neurophysiologie
Mme Sophie CLAEYSSENS	HCN	Biochimie et biologie moléculaire
Mr Moïse COEFFIER	HCN	Nutrition
Mr Manuel ETIENNE	HCN	Maladies infectieuses et tropicales
Mr Serge JACQUOT	UFR	Immunologie
Mr Joël LADNER	HCN	Epidémiologie, économie de la santé
Mr Jean-Baptiste LATOUCHE	UFR	Biologie cellulaire
Mr Thomas MOUREZ	HCN	Virologie
Mme Muriel QUILLARD	HCN	Biochimie et biologie moléculaire
Mme Laëtitia ROLLIN	HCN	Médecine du Travail
Mr Mathieu SALAUN	HCN	Pneumologie
Mme Pascale SAUGIER-VEBER	HCN	Génétique

Mme Anne-Claire TOBENAS-DUJARDIN	HCN	Anatomie
Mr David WALLON	HCN	Neurologie

PROFESSEUR AGREGÉ OU CERTIFIÉ

Mme Dominique LANIEZ	UFR	Anglais – retraite 01/10/2016
Mr Thierry WABLE	UFR	Communication

II - PHARMACIE

PROFESSEURS

Mr Thierry BESSON	Chimie Thérapeutique
Mr Jean-Jacques BONNET	Pharmacologie
Mr Roland CAPRON (PU-PH)	Biophysique
Mr Jean COSTENTIN (Professeur émérite)	Pharmacologie
Mme Isabelle DUBUS	Biochimie
Mr Loïc FAVENNEC (PU-PH)	Parasitologie
Mr Jean Pierre GOULLE (Professeur émérite)	Toxicologie
Mr Michel GUERBET	Toxicologie
Mme Isabelle LEROUX - NICOLLET	Physiologie
Mme Christelle MONTEIL	Toxicologie
Mme Martine PESTEL-CARON (PU-PH)	Microbiologie
Mme Elisabeth SEGUIN	Pharmacognosie
Mr Rémi VARIN (PU-PH)	Pharmacie clinique

Mr Jean-Marie VAUGEOIS Pharmacologie
Mr Philippe VERITE Chimie analytique

MAITRES DE CONFERENCES

Mme Cécile BARBOT Chimie Générale et Minérale
Mr Jérémy BELLIEU (MCU-PH) Pharmacologie
Mr Frédéric BOUNOURE Pharmacie Galénique
Mr Abdeslam CHAGRAOUI Physiologie
Mme Camille CHARBONNIER (LE CLEZIO) Statistiques
Mme Elizabeth CHOSSON Botanique
Mme Marie Catherine CONCE-CHEMTOB Législation pharmaceutique et économie de la santé
Mme Cécile CORBIERE Biochimie
Mr Eric DITTMAR Biophysique
Mme Nathalie DOURMAP Pharmacologie
Mme Isabelle DUBUC Pharmacologie
Mme Dominique DUTERTE- BOUCHER Pharmacologie
Mr Abdelhakim ELOMRI Pharmacognosie
Mr François ESTOUR Chimie Organique
Mr Gilles GARGALA (MCU-PH) Parasitologie
Mme Nejla EL GHARBI-HAMZA Chimie analytique
Mme Marie-Laure GROULT Botanique
Mr Hervé HUE Biophysique et mathématiques
Mme Laetitia LE GOFF Parasitologie – Immunologie
Mme Hong LU Biologie
Mme Marine MALLETER Toxicologie
Mme Sabine MENAGER Chimie organique
Mme Tiphaine ROGEZ-FLORENT Chimie analytique
Mr Mohamed SKIBA Pharmacie galénique
Mme Malika SKIBA Pharmacie galénique
Mme Christine THARASSE Chimie thérapeutique
Mr Frédéric ZIEGLER Biochimie

PROFESSEURS ASSOCIES

Mme Cécile GUERARD-DETUNCQ	Pharmacie officinale
Mr Jean-François HOUIVET	Pharmacie officinale

PROFESSEUR CERTIFIE

Mme Mathilde GUERIN	Anglais
---------------------	---------

ASSISTANT HOSPITALO-UNIVERSITAIRE

Mme Sandrine DAHYOT	Bactériologie
---------------------	---------------

ATTACHES TEMPORAIRES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE

Mr Souleymane ABDOUL-AZIZE	Biochimie
Mme Hanane GASMI	Galénique
Mme Caroline LAUGEL	Chimie organique
Mr Romy RAZAKANDRAINIBE	Parasitologie

LISTE DES RESPONSABLES DES DISCIPLINES PHARMACEUTIQUES

Mme Cécile BARBOT	Chimie Générale et minérale
Mr Thierry BESSON	Chimie thérapeutique
Mr Roland CAPRON	Biophysique
Mme Marie-Catherine CONCE-CHEMTOB	Législation et économie de la santé
Mme Elisabeth CHOSSON	Botanique
Mr Jean-Jacques BONNET	Pharmacodynamie
Mme Isabelle DUBUS	Biochimie
Mr Loïc FAVENNEC	Parasitologie
Mr Michel GUERBET	Toxicologie
Mr François ESTOUR	Chimie organique
Mme Isabelle LEROUX-NICOLLET	Physiologie
Mme Martine PESTEL-CARON	Microbiologie
Mme Elisabeth SEGUIN	Pharmacognosie
Mr Mohamed SKIBA	Pharmacie galénique
Mr Rémi VARIN	Pharmacie clinique
Mr Philippe VERITE	Chimie analytique

III – MEDECINE GENERALE

PROFESSEUR

Mr Jean-Loup **HERMIL** UFR Médecine générale

PROFESSEURS ASSOCIES A MI-TEMPS

Mr Emmanuel **LEFEBVRE** UFR Médecine Générale

Mme Elisabeth **MAUVIARD** UFR Médecine générale

Mr Philippe **NGUYEN THANH** UFR Médecine générale

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE A MI-TEMPS

Mr Pascal **BOULET** UFR Médecine générale

Mr Emmanuel **HAZARD** UFR Médecine Générale

Mme Lucile **PELLERIN** UFR Médecine générale

Mme Yveline **SEVRIN** UFR Médecine générale

Mme Marie Thérèse **THUEUX** UFR Médecine générale

ENSEIGNANTS MONO-APPARTENANTS

PROFESSEURS

Mr Serguei FETISSOV (med)	Physiologie (ADEN)
Mr Paul MULDER (phar)	Sciences du Médicament
Mme Su RUAN (med)	Génie Informatique

MAITRES DE CONFERENCES

Mr Sahil ADRIOUCH (med) 905)	Biochimie et biologie moléculaire (Unité Inserm 905)
Mme Gaëlle BOUGEARD-DENOYELLE (med)	Biochimie et biologie moléculaire (UMR 1079)
Mme Carine CLEREN (med)	Neurosciences (Néovasc)
M. Sylvain FRAINEAU (phar)	Physiologie (Inserm U 1096)
Mme Pascaline GAILDRAT (med)	Génétique moléculaire humaine (UMR 1079)
Mr Nicolas GUEROUT (med)	Chirurgie Expérimentale
Mme Rachel LETELLIER (med)	Physiologie
Mme Christine RONDANINO (med)	Physiologie de la reproduction
Mr Antoine OUVRARD-PASCAUD (med)	Physiologie (Unité Inserm 1076)
Mr Frédéric PASQUET	Sciences du langage, orthophonie
Mme Isabelle TOURNIER (med)	Biochimie (UMR 1079)

CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS : Mme Véronique DELAFONTAINE

HCN - Hôpital Charles Nicolle

HB - Hôpital de BOIS GUILLAUME

CB - Centre Henri Becquerel

CHS - Centre Hospitalier Spécialisé du Rouvray

CRMPR - Centre Régional de Médecine Physique et de Réadaptation

SJ – Saint Julien Rouen

Par délibération en date du 3 mars 1967, la faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Remerciements

Au Professeur Joël LECHEVALLIER,

Au Professeur Jean-François MUIR,

Au Professeur Richard GOURON,

Au Docteur Julien LEROUX,

Au Docteur Mourad OULD SLIMANE,

Au Docteur Emmanuel FOULONGNE.

Je vous remercie d'avoir accepté de faire partie du jury de cette thèse. Elle marque une étape importante de ma vie.

A **Thomas**, mon amoureux. Déjà la avant la P1, toujours là après la D4, encore là pour ma thèse (vous n' imaginez pas ce qu'il a vécu le pauvre...). Nous voilà partis encore pour de nouvelles aventures ensemble ! Je t'aime et merci pour tout, merci d'être toujours là, merci d'être toujours toi. Merci à tes parents qui ce sont toujours inquiétés pour moi.

A **Ma famille** !! Toute entière !! Ceux qui ont toujours été là : mon papa, ma maman (NON ils n'ont pas de prénom, pédiatrie oblige !), ma mamie Irène, Hélène et Pierre. Anne –Marie et Nigel qui me disent toujours que je fais le plus beau métier du monde ! Les cousins terribles éparpillés dans toute la France. Ceux qui ne sont plus là mais qui compteront toujours : Roger, Yvonne, Jean, Louis. Et tous les autres que j'aime ... c'est grâce à vous tous que je suis comme ça aujourd'hui et j'espère que le résultat vous plait.

Aux filles de toujours, les coupines : **Mélanie et Mathilde**, des Amies, parfois presque des mamans dans les moments difficiles, copines de stress intrinsèque, de pouls veineux, de conseils, de mots croisés, de schkobons, de travail, de potins, de doodle impossibles et de beaucoup d'histoires pas racontables....que de chemin parcouru ! Franchement je suis fière de nous et je vous adore !

Et à toutes mes belles rencontres : par ordre chronologique (ou presque) :

A **Mourad et Emmanuel** (Aka MOS et Manu, tellement différents et pourtant indissociables) : vous m'avez fait tomber dans la marmite et visiblement la potion était bonne ! J'y suis restée ! Merci de m'avoir fait découvrir la belle facette de l'orthopédie, la belle chirurgie, le travail bien fait et votre bonne humeur. Et non Mourad je ne préfère pas Manu, je vous aime tous les deux pareil !

Au 1^{er} / 2^{ème} semestre : **l'équipe d'orthopédie du Havre et l'équipe du bloc**. J'ai vraiment débuté mon internat dans des conditions idéales. Merci au Matsoukettes qui sont parfaites ! Je repense toujours à cette première année avec bonheur, j'ai tellement pleuré en partant...

Toute **l'équipe de DV24** : qui reste la meilleure unité d'orthopédie adulte, des infirmières top et une cadre adorable qui nous achète avec du Cote d'Or !

Et toute **l'équipe des chirurgiens ortho du CHU** (partis ou restés, jeunes chefs..) : Thomas R., Simon B., Antoine V. Matthieu G., Xavier R., Hayder A., Azad M., Simon M., Elodie P., Virginie G, Nicolas T, Sebastien L., Antoine S., j'ai vraiment eu plaisir à travailler avec vous-même si je sais que j'en ai fait souffrir certains en garde

A Mon équipe de Chirugiens Pédiatres :

- Les ortho : ils m'ont convaincu de faire de la pédiatrie et ils ont bien fait car j'ai trouvé ma voie et me suis épanouie à leur contact. J'espère que ma future carrière leur rendra honneur.

Saad : Merci de m'avoir transmis ton savoir et tes astuces, de m'avoir fait découvrir d'autres contrées, d'autres chirurgies et ta famille. Tu me dis souvent « allez ma fille », tu es mon papa chirurgical.

Julien : Merci de m'avoir transmis ton savoir, le goût du détail qui facilite la vie et la simplification au maximum. Je te remercie encore de m'avoir encadré pour cette thèse, d'avoir toujours été disponible pour toutes mes questions.

Mr Lechevallier : Arrivée comme vous par « opportunité » en orthopédie pédiatrique, je vous remercie de m'avoir donné ma chance, de m'avoir enseigné, de m'enseigner encore et de croire en moi pour l'avenir.

- L'équipe de la salle 1 (mais je les aime bien quand même !) : **Agnès, Frédéric, Mariette et Diane** : vous me faites tellement plaisir quand vous utilisez la rugine ou la spatule ! Je vous promets que j'ai essayé des heures durant de ne pas « tirer comme un orthopédiste ».

Merci à toutes les équipes du pavillon de pédiatrie !

- **Les équipes des urgences ped** (de tous les quarts), j'ai passé tellement de temps avec vous ... même quand les gardes sont dures on finit toujours par manger et rigoler tous ensemble. Et quand c'est calme aussi !
- **Toute l'équipe du bloc ped.**, je suis toujours contente de descendre au bloc le matin car je sais que je vais être avec vous !
- **Les filles et les quelques garçons des étages** : mes préférées ce seront toujours celles de l'ortho. Toujours là pour m'aider, elles m'ont chouchouté pendant plus de 2ans ! Merci
- **Aux filles de la consultation/ archives** : vous y êtes pour beaucoup dans ce travail, les dossiers à sortir et ressortir puis que j'ai gardé en otage, les ouvertures de consultation pour reconvoquer les patients...). Merci pour tous les jours, le thé pour faire une pause et d'être restée lors de mes consultations qui se finissent en nocturnes ;
- **Les secrétaires** : travailleuses de l'ombre, heureusement que vous êtes là !

La chirurgie vasculaire : parfois dur mais... une équipe en or toujours sympa et disponible, des « mezzastaff », des amputations dégoules, des hôtesse de l'air en artério, des kilomètres avec l'échographe ou les stents, des gouters après le staff, des très beaux pontages qui passent, du babylone, des rigolades à tout moment, des annonces de bébé... je ne veux rien oublier de ces très bons moments !

Aux internes (dans l'ordre chronologique également)

Fx le Corse de la bande ! Quel plaisir cet accent du sud au milieu de l'hiver Havrais.

Clara : la champenoise, c'est avec toi que j'ai fait le plus de semestre et même dans l'adversité ça a toujours bien roulé. Merci de m'avoir appris à ne pas me laisser faire !

Saïd : en 6^{ème} semestre, tu avais déjà tout vu, maintenant tu as tout fait ... c'est quand le Nobel ?

Louis : chevelu au grand cœur, j'ai retenu cette phrase que tu m'as dite pendant 6 mois : euh je suis désolé, y a pas trop de place j'ai la planche à voile !

Hadrien : dès le premier jour, on s'est très bien entendu. Je te laisse avec plaisir le membre sup. Tu as vraiment le cœur sur la main et tu m'as beaucoup aidé, merci !

Damien : Toujours de bonne humeur ... quand il est là...

Laure A. : je vous ai toujours aimé (toutes les deux !)

Houssam : compagnon de consultations jusque tard le soir, de DU, de Saint valentin à Strasbourg, de péniche à Rennes... on passe toujours de bons moments ensemble.

Phanarom , maitre Thong : la sagesse asiatique ! Toujours positif.

Et ceux avec qui j'ai moins travaillé : **Rémi, Cédric, Guillaume, Charles, Justine Pauline**

Marie Caroline : Attention orthopédiste fragile. Spécialiste des anneaux claviculaires et de la fracture phalangienne, elle reste féminine avant tout ! (cf pédicure dans le bureau du C2 et conversation « les ptites bombes » avec les infirmières)

Lucie, mon luciennnn ! : 1^{ère} membre du club des licornes, tu es la licorne amiénoise ! Celle qui boit de la bière ! Toujours à 100 à l'heure on a du mal à te suivre, mais quand il s'agit d'aider tu es toujours présente (avec parfois une tendance pigeon..) ! On va former un beau couple : Lucien et Denis pour la vie !

Antoine guy : La mère !

Alice et Jordane (et Arthur !) : Je suis vraiment contente de voir avoir rencontrés tous les deux. Vous êtes vraiment de belles personnes, toujours adorables avec moi. Je vous souhaite le meilleur.

Deborah : Libérée, délivrée ...désolée mais tu nous l'as tellement chanté. Tu restes la reine des neiges du bloc de pédiatrie, avec un grain de folie du sud !

Camille : Belle rencontre tardive avec celle qui boit du jus d'abricot dans un bar à vin ! Un semestre avec des fous rires qui restent mémorables.

Jean Neder : Toujours dans ton monde (sous-marin) et avec un soupçon de féminité assumée, tu n'as jamais réussi à être à l'heure au resto. Mais on continue de t'inviter c'est qu'on t'aime quand même.

Silvia : Tu me ressembles au début de mon internat, toujours mille questions dans la tête, sauf que toi tu es beauuucoup plus bavarde que moi ! (différence Italie/Corse !) Et comme moi, un gros gros

manque de confiance en toi ! (je ne vais pas te rassurer, mais ça ne disparaît pas, on apprend juste à vivre avec). Tu vas y arriver !

Martin : C'est Le Blond, tout va toujours bien! Il est gentil, il est sportif, il est doux, en garde il dort à 23h ! Que demander de plus ? (L'avoir en porte bonheur sur mon porte clé, c'est possible ?)

Justine : Le 2^{ème} membre du club des licornes. La licorne à paillette : elle se transforme en toutes les licornes possibles selon la circonstance! Elle parfume la vie au monoï ! Toujours le sourire aux lèvres ! Les candyup n'auront jamais la même saveur sans toi. Tu es l'une de mes plus belles rencontres et j'aime quand je réussis à te redonner le sourire. N'oublie pas, on a toujours une maman licorne !

MiChael (et ses majuscules aléatoires), **Donatien** (Daddy dodo), **Long** (pen pineapple apple pen !) et **Théo** (de la colline, néo vaporeur) : merci pour ce semestre où on a bien rigoler et tapisser le bureau de belles photos. Merci de ne pas avoir trop râler quand je vous laissais les journées OIGO/ ablations de matériel...

Après 4 ans et demi d'internat, difficile de dire merci à tout le monde et de n'oublier personne. Ceux qui me connaissent bien savent que je suis une éternelle optimiste et que j'aime tout le monde, donc si vous n'apparaissez pas dans cette interminable liste : 1- cherchez encore ... ! 2 – Bon là je vous ai vraiment oublié. Ne vous vexez pas et appelez moi, on ira prendre un café et parler de tout ce qui s'est passé depuis la dernière fois ! 3- si vous n'avez pas mon numéro, là je ne peux vraiment plus rien faire !!

MERCI A TOUS

TABLE DES MATIERES

I. INTRODUCTION.....	20
II. RAPPELS.....	21
A. Myopathie de Duchenne de Boulogne	21
1. Epidémiologie et physiopathologie	21
2. Atteintes orthopédiques	22
3. Atteintes organiques.....	25
B. Prise en charge orthopédique.....	28
1. Objectifs	28
2. Arthrodèse vertébrale postérieure par tige unitaire	30
C. Objectif de l'étude	34
III. MATERIEL ET METHODE	36
A. Population.....	36
B. Indication chirurgicale.....	36
C. Technique opératoire.....	36
1. Installation du patient	36
2. Voie d'abord et exposition	37
3. Préparation des points d'ancrage iliaques	37
4. Mise en place des fils sous-lamaires	38
5. Mise en place de la tige unitaire	40
6. Avivement et greffe osseuse.....	40
7. Fermeture.....	40
8. Actions complémentaires	41
D. Recueil des données	41
1. Analyse du dossier médical.....	41
2. Analyse du dossier radiographique	41
3. Analyse statistique.....	46
IV. RESULTATS	47
A. Dossier médical	47
1. Population.....	47
2. Durée opératoire et instrumentation	47
3. Saignement per-opératoire.....	47
4. Type de greffe osseuse	48

5.	Complications per-opératoires.....	48
6.	Durée d'hospitalisation.....	49
7.	Complications post-opératoires.....	49
B.	Données radiographiques	51
1.	Maturité squelettique.....	51
2.	Evolution des courbures et de l'équilibre frontal et sagittal.....	51
3.	Chambre de mobilité	59
4.	Complications liées au matériel d'ostéosynthèse.	60
V.	DISCUSSION	61
A.	Données per opératoires	61
1.	Temps opératoire.....	61
2.	Saignement per-opératoire.....	61
B.	Correction et stabilité du montage.....	62
1.	Instrumentations de 2 ^{ème} génération chez des patients ayant une scoliose neuromusculaire. 62	
2.	Instrumentation de 3 ^{ème} génération (type Cotrel-Dubousset) chez des patients ayant une scoliose neuromusculaire.....	64
3.	Instrumentation par vissage pédiculaire seul chez des patients atteints de dystrophie musculaire	66
4.	Instrumentation postérieure unilatérale	66
5.	Evaluation de la fixation pelvienne	67
C.	Complications.....	69
1.	Infection du site opératoire.....	69
2.	Complications mécaniques.....	72
3.	Complications neurologiques	74
D.	Coût	74
E.	Limites de l'étude.....	75
1.	Mesures radiographiques.....	75
2.	Patients	76
VI.	CONCLUSION	78
	BIBLIOGRAPHIE.....	79
	RESUME.....	84

I. INTRODUCTION

La myopathie de Duchenne de Boulogne est la pathologie musculaire la plus fréquente de l'enfant. Elle engendre une dégénérescence globale qui évolue de façon asynchrone selon les groupes musculaires. Cela entraîne progressivement une hypotonie par déficit musculaire, un déséquilibre entre muscles agonistes et antagonistes et des rétractions tendineuses et capsulo-ligamentaires. Au niveau rachidien, le déficit des haubans musculaires aboutit dans la majorité des cas au développement d'une déformation dans le plan frontal et/ou sagittal.

La prise en charge doit prévenir l'aggravation de ces déformations rachidiennes pour éviter l'apparition de complications respiratoires, digestives et cutanées. Après la perte de la marche, le traitement orthopédique doit assurer de façon pérenne le confort du patient au fauteuil.

Pour cela, une arthrodèse vertébrale postérieure est souvent nécessaire pour maintenir ou rétablir une position assise confortable avec un rachis équilibré au-dessus d'une assise pelvienne horizontale. Chez ces patients, l'arthrodèse vertébrale peut actuellement être réalisée à l'aide de deux types d'instrumentation rachidienne : la tige unitaire de Moseley ou l'instrumentation postérieure type Cotrel-Dubousset (vis seules ou montages hybrides avec crochets ou liens sous-lamaires).

Il est souvent reproché à la tige unitaire d'entraîner un saignement per-opératoire abondant, un risque neurologique important et une ostéolyse au niveau de la fixation iliaque. L'instrumentation type Cotrel-Dubousset, développée plus récemment, lui est alors souvent préférée. Or, aucune étude n'a évalué les résultats de la tige unitaire spécifiquement chez les enfants atteints de myopathie de Duchenne.

L'objectif de notre étude est d'évaluer les résultats cliniques et radiographiques à long terme de l'arthrodèse vertébrale postérieure par tige unitaire chez les patients atteints de myopathie de Duchenne.

II. RAPPELS

A. Myopathie de Duchenne de Boulogne

1. Epidémiologie et physiopathologie

La myopathie de Duchenne de Boulogne ou dystrophie musculaire de Duchenne (DMD) a été décrite en 1868. Il s'agit de la maladie musculaire la plus fréquente chez l'enfant. C'est une pathologie récessive liée à l'X dont l'incidence mondiale est de 1 pour 3300 naissances de garçon. Elle fait partie d'un ensemble de maladies musculaires dues à une atteinte du gène de la dystrophine (*fig.1*). Ce dernier est le plus grand gène humain dont il existe de très nombreuses iso-formes. Il représente 0,1% du génome et comprend 79 exons.

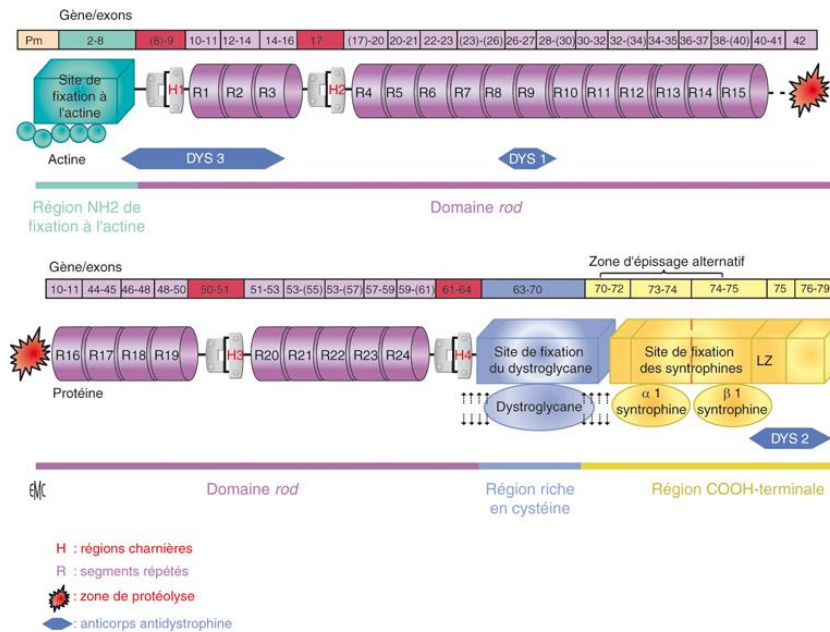


Figure 1 : Schéma détaillé de la protéine dystrophine, corrélé au gène (situé au-dessus) [18].

La dystrophine est une protéine qui relie les myofilaments à un complexe glyco-protéique membranaire pour former un pont entre le cytosquelette et la matrice extra-cellulaire. Son rôle est important dans la résistance mécanique cellulaire lors de la contraction musculaire. La myopathie de Duchenne est caractérisée par un déficit important voire total de cette protéine dans le muscle.

Les premiers symptômes apparaissent habituellement vers l'âge de 3 à 5 ans, après une période où le développement ne présente aucune particularité. Ce sont le plus souvent des difficultés pour courir ou des chutes répétées.

La suspicion clinique est renforcée par une augmentation importante de la Creatinine phosphokinase (CPK) qui traduit une rhabdomyolyse. C'est l'analyse anatomo-pathologique d'une biopsie musculaire qui fait le diagnostic. Elle trouve une dystrophie musculaire avec des fibres nécrotiques et/ou régénératives. L'étude en immunohistochimie révèle une absence totale de dystrophine. L'analyse génétique peut montrer une grande quantité d'atteintes différentes, le plus souvent sous forme de larges délétions.

2. Atteintes orthopédiques

a) Atteintes orthopédique des membres

L'atteinte des muscles striés squelettiques se traduit par une perte de force musculaire qui prédomine initialement au niveau de la ceinture pelvienne [13], ce qui provoque des chutes fréquentes et des difficultés pour courir ou monter les escaliers.

Dans la plupart des cas, l'enfant assis a besoin de s'aider de ses membres supérieurs pour se relever (signe de Gowers)[21] (*fig.2*). La démarche est dite « dandinante » et l'enfant marche le plus souvent sur la pointe des pieds. La transformation progressive fibro-adipeuse des muscles est à l'origine de l'aspect caractéristique des mollets devenus hypertrophiés (*fig.3*).



Figure 2 : Illustration du signe de Gowers [21].



Figure 3 : Hypertrophie des mollets chez un patient atteint de myopathie de Duchenne.

La dégénérescence musculaire va progressivement s'étendre à la ceinture scapulaire et à l'ensemble des muscles du tronc, des membres inférieurs et supérieurs. L'enfant perd habituellement la capacité de se relever du sol vers l'âge de 7 ans et la marche vers l'âge de 9,5 ans.

La fibrose musculaire et la perte de mobilisation active des membres inférieurs sont à l'origine de rétractions musculo-tendineuses et capsulo-ligamentaires.

Le manque de sollicitations mécaniques provoque une déminéralisation osseuse qui fragilise progressivement le squelette et entraîne un risque de fractures.

b) Atteintes orthopédiques du tronc

L'apparition d'une scoliose est une complication fréquente chez les patients atteints de myopathie de Duchenne. Après la perte de la marche, en l'absence de traitement par glucocorticoïdes, le risque de développer une scoliose est de 90%. Pour Rideau et al. [41], l'incidence serait même de 100%. Le traitement par glucocorticoïdes per os semble retarder l'apparition et diminuer l'incidence des déformations rachidiennes [9, 23]. Cependant, il favorise l'ostéoporose et augmente ainsi le risque fracturaire.

La faiblesse et le déséquilibre musculaire des muscles posturaux du tronc entraînent un effondrement du rachis et le développement d'une scoliose.

Les déformations rachidiennes observées sont différentes de celles retrouvées dans la scoliose idiopathique.

Dans le plan frontal, l'apex de la courbure se trouve le plus souvent à la jonction thoraco-lombaire et progresse de façon rapidement sous la forme d'une grande courbure englobant le rachis thoracique et lombaire, souvent appelée déformation en « C » (*fig. 4A*).

Dans le plan sagittal, la charnière thoraco-lombaire peut être le siège d'une cyphose ou plus rarement d'une hyperlordose (*fig. 4B*).

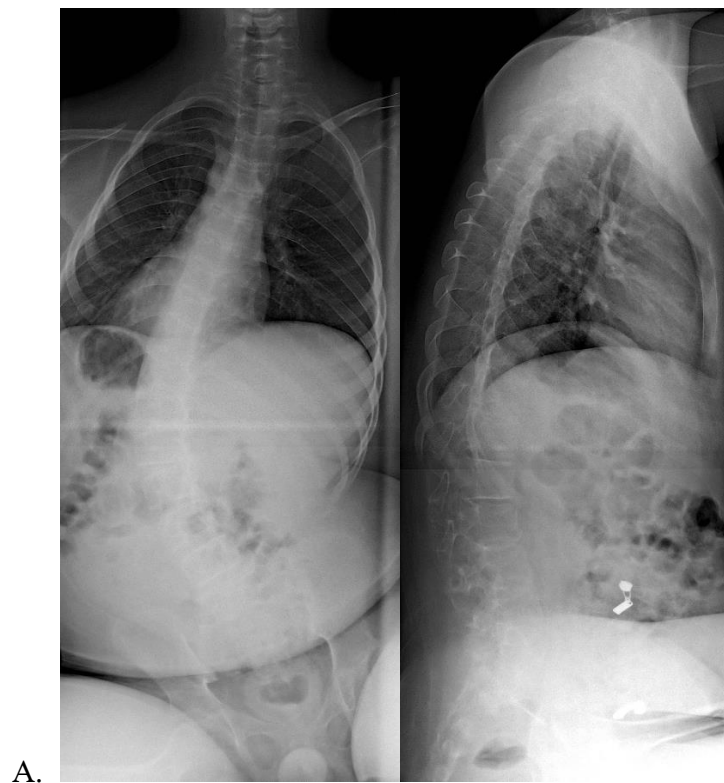


Figure 4A : Radiographies de dos et de profil chez un patient atteint de myopathie de Duchenne (dos : déformation en « C » ; profil : cyphose lombaire).



Figure 4B : Radiographie de dos et de profil chez un patient atteint de myopathie de Duchenne (dos : absence de déformation majeure frontale ; profil : hyperlordose globale).

Une perte précoce de la marche, une faible capacité vitale forcée à l'âge de 11 ans et une asymétrie des hanches seraient des facteurs prédictifs d'évolutivité de la scoliose [23].

Une surveillance clinique et radiologique régulière du rachis est donc recommandée chez les patients atteints de myopathie de Duchenne.

3. Atteintes organiques

L'atteinte musculaire touche également les muscles respiratoires, le myocarde et la musculature lisse du tube digestif, ce qui peut dangereusement affaiblir les grandes fonctions vitales.

a) Atteinte pulmonaire

Les muscles inspiratoires et expiratoires sont altérés [9, 20].

L'atteinte des muscles inspiratoires (diaphragme et muscles respiratoires accessoires) entraîne une hypoventilation alvéolaire et une insuffisance respiratoire chronique.

L'atteinte des muscles expiratoires induit une diminution de l'efficacité de la toux et de la clairance muco-ciliaire. Il en résulte des micro-atélectasies, une perte des propriétés élastiques du poumon et une « ankylose » avec diminution de la compliance pulmonaire. Lorsque l'atteinte expiratoire est majeure, elle engendre une altération de la phonation.

Cela entraîne des difficultés pour expectorer, un encombrement, une impression de souffle court et la survenue fréquente d'infections respiratoires (bronchites, pneumopathies).

La dégradation respiratoire pendant le sommeil est souvent précoce et des syndromes d'apnées obstructives du sommeil sont décrits.

L'insuffisance respiratoire peut être aggravée par la survenue d'une déformation rachidienne responsable d'un syndrome restrictif, également favorisé par l'obésité.

b) Atteinte cardiaque

Moins apparente que les atteintes orthopédiques et respiratoires, l'atteinte cardiaque conditionne le pronostic vital de la maladie [9, 13, 17]. La fibrose touche progressivement le muscle myocardique et le tissu de conduction. L'atteinte du myocarde entraîne une dysfonction ventriculaire gauche qui aboutit à une cardiomyopathie dilatée et à une insuffisance cardiaque sévère, constante après l'âge de 20 ans. La fibrose du tissu de conduction peut provoquer des troubles du rythme parfois responsables de morts subites.

c) Atteinte digestive et nutritionnelle

L'atteinte du muscle lisse intestinal entraîne une constipation, pouvant aller jusqu'à l'occlusion. Le ralentissement du transit est favorisé par l'absence d'activité physique, le manque de verticalisation et les déformations rachidiennes.

Des troubles nutritionnels sont également décrits. On observe jusqu'à 54% d'enfants obèses à l'âge de 13 ans dans cette population. L'évolution se fait par la suite vers une dénutrition sévère (54% à l'âge de 18 ans) [56], parfois favorisée par l'apparition de difficultés à la déglutition. La physiopathologie exacte reste pour le moment inconnue. Ces particularités ont motivé l'édition de courbes de croissance spécifiques pour les enfants atteints de myopathie de Duchenne.

d) Atteinte cérébrale et psycho-sociale

La dystrophine est également présente dans les structures cérébrales et cérébelleuses. Son déficit peut entraîner des troubles émotionnels ou cognitifs variables. Des difficultés d'apprentissage telles qu'un retard de langage, des troubles anxio-dépressifs ou encore des troubles de type autistiques ont été décrits.

La dégradation précoce du sommeil est également un facteur de risque important de troubles émotionnels et psychologiques.

La grande hétérogénéité des atteintes de ces patients[14]nécessite une prise en charge multidisciplinaire (*fig. 5*) [8] dont la prévention de la dégradation des grandes fonctions vitales est un objectif majeur.

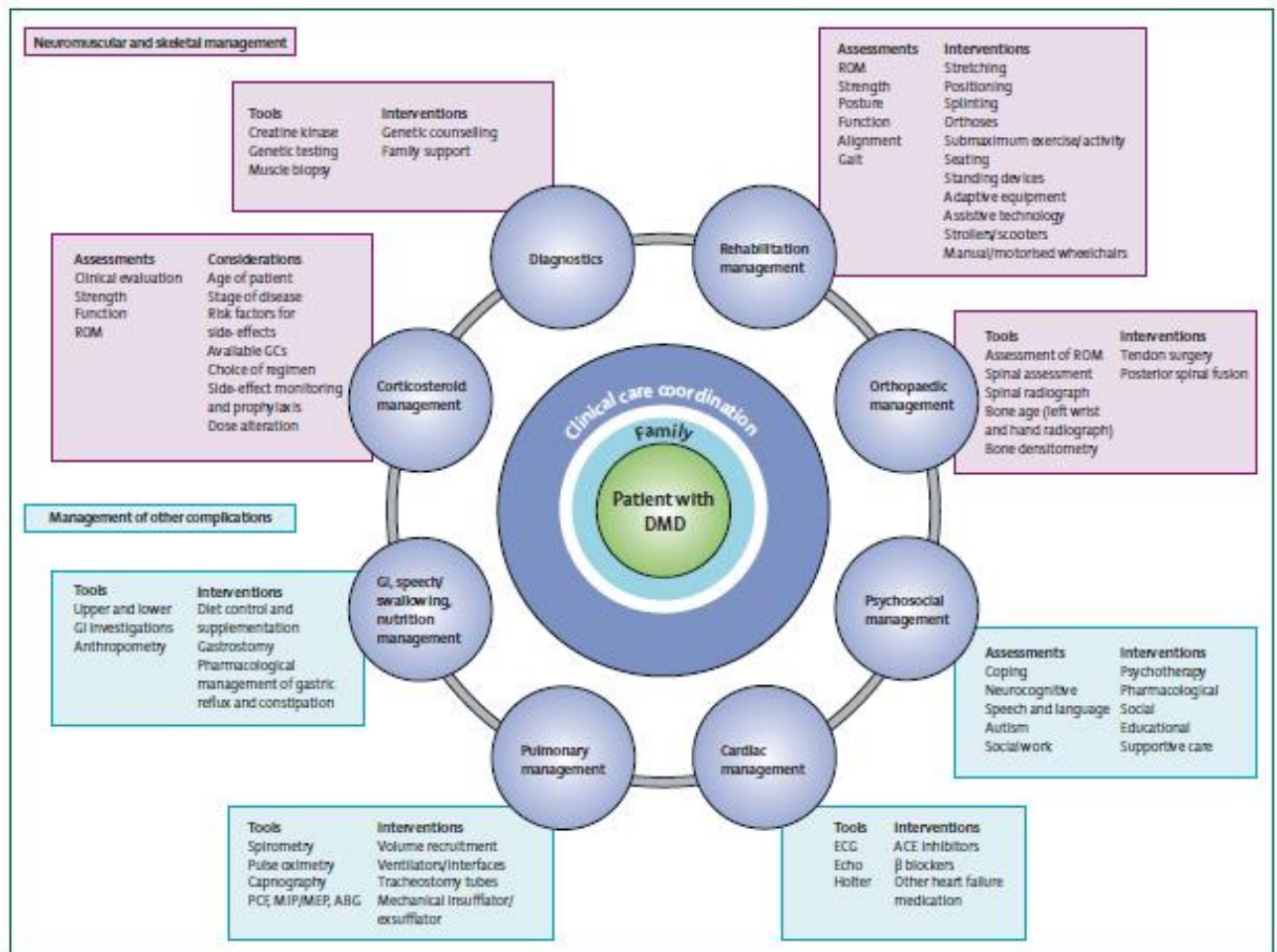


Figure 5 : Prise en charge multidisciplinaire des patients atteints de myopathie de Duchenne [8].

B. Prise en charge orthopédique

1. Objectifs

Les objectifs du suivi orthopédique sont avant tout fonctionnels. Le confort et la qualité d'installation du patient sont essentiels. Il doit s'attacher à maintenir au maximum la force musculaire nécessaire pour les activités de la vie quotidienne et limiter les restrictions de participation.

Une attention particulière doit être portée à l'évaluation et au traitement des phénomènes douloureux ainsi qu'aux membres supérieurs pour le maintien de la préhension.

L'état orthopédique des membres inférieurs doit être compatible avec la station debout pour préserver le plus longtemps possible la déambulation et par la suite faciliter les transferts et la verticalisation.

Lorsque la marche n'est plus possible, l'installation au fauteuil roulant est nécessaire. Pour que la position assise soit confortable et n'entraîne pas d'hyper-appui (en particulier au niveau des ischions), il est indispensable que le rachis soit équilibré et le bassin horizontal.

La prise en charge orthopédique vise à limiter la progression des déformations rachidiennes et lutter contre les rétractions tendineuses et capsulo-ligamentaires. Elle nécessite le travail en équipe de nombreux spécialistes (chirurgiens orthopédistes, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, orthoprothésistes...). Cette prise en charge doit limiter l'apparition de complication et faciliter les soins d'hygiène.

Le traitement par corset est controversé. Pour certains auteurs, il permettrait de limiter l'aggravation de la déformation rachidienne alors que, pour d'autres, il n'améliorerait que le confort au fauteuil des patients en les ré-équilibrant [35]. Par ailleurs, sa tolérance peut être compromise par la morphologie du patient (surpoids ou maigreur importante).

Les patients atteints de myopathie de Duchenne ont un risque important d'aggravation de la scoliose à maturité squelettique de sorte qu'il est le plus souvent nécessaire de les opérer [24] dès la fin de croissance d'une arthrodèse vertébrale postérieure pour ré-équilibrer et stabiliser le rachis et le bassin. Cette intervention lourde doit être réalisée tant que l'état général reste relativement conservé, notamment avant que les fonctions cardiaque et respiratoire ne se dégradent et contre-indiquent définitivement l'opération.

2. Arthrodèse vertébrale postérieure par tige unitaire

a) *Instrumentation segmentaire postérieure de Luque*

Depuis le 20^{ème} siècle, les techniques d'arthrodèse rachidienne n'ont cessé d'évoluer. La stabilisation post-opératoire du rachis était initialement assurée par une contention prolongée par corset plâtré. Puis, de nombreuses techniques d'instrumentation, plus efficaces, ont été proposées. En 1982, Eduardo Luque décrit une nouvelle instrumentation postérieure segmentaire [26, 27]. Deux fils d'aciers sont passés en avant de la lame postérieure de chaque vertèbre de la zone instrumentée puis amarrés à deux tiges d'acier positionnées de chaque côté de la ligne des épineuses. Les tiges, en forme de « L », sont fixées dans un tunnel réalisé dans le processus épineux des vertèbres situées aux extrémités de la zone instrumentée ou à travers l'aile iliaque (fig.6).

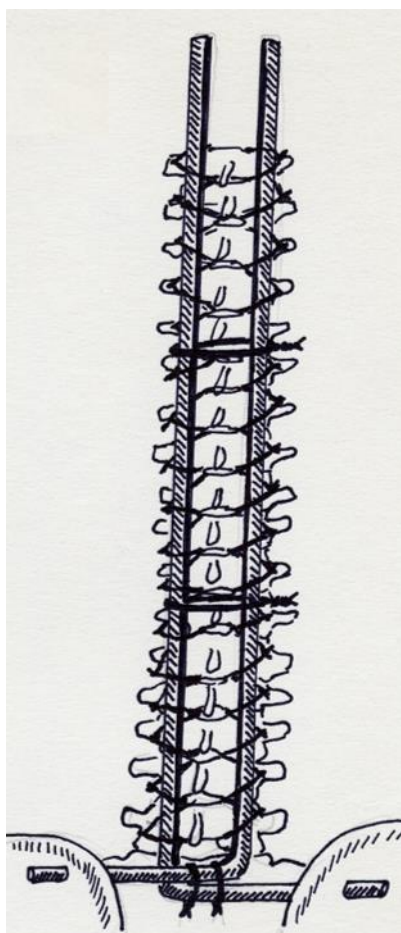


Figure 6 : Illustration d'une instrumentation postérieure selon Luque (dessin Pr. Lefort)

Cette instrumentation permet d'obtenir une correction satisfaisante dans les plans frontal et sagittal car les contraintes sont réparties sur chacun des étages instrumentés. Par ailleurs, la résistance de ce montage permet de s'affranchir d'une contention externe post-opératoire.

b) Fixation pelvienne de Galvestone

Pour Allen et Fergusson, la fixation pelvienne des tiges en « L » de Luque manque de résistance car la partie de la tige fixée dans l'aile iliaque est trop courte ce qui entraîne un risque important de fracture dû aux contraintes de cisaillement. En 1982, ils modifient la fixation iliaque de cette instrumentation en insérant toute la partie horizontale de la tige dans le corps de l'aile iliaque [1]. Le bras de levier est alors plus grand et la rigidité du montage plus importante. Cependant, un cintrage complexe de la tige est nécessaire pour obtenir un positionnement satisfaisant de celle-ci dans l'aile iliaque.

Pour remédier à cette difficulté, en 1990, Miller et al. réalisent une étude cadavérique [32] qui montre une relative constance de l'angle entre les 2 ailes iliaques (51° en moyenne) (*fig. 7*) leur permettant de concevoir des tiges « pré-cintrées ».

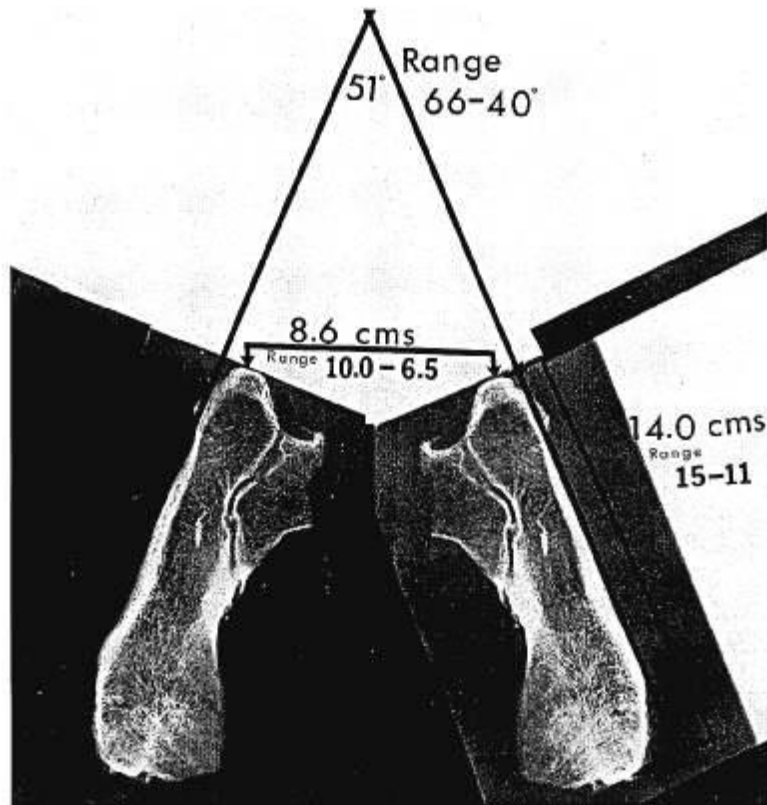


Figure 7 : Illustration des paramètres anatomiques pelviens selon Miller et al. [32].

Ils déterminent également le trajet idéal de la tige dans l'aile iliaque (*fig. 8*) pour offrir le maximum de résistance tout en limitant le risque d'effraction corticale. En effet, à l'aplomb de l'échancrure sciatique, l'aile iliaque est très étroite avec des corticales particulièrement épaisses, ce qui procure une meilleure fixation de la tige.



Figure 8 : Coupe verticale de l'os iliaque au sommet de l'échancrure sciatique [32].

Pour limiter le risque de traumatisme du nerf sciatique, l'exposition latérale de l'aile iliaque et un contrôle manuel de l'échancrure sciatique sont nécessaires.

Pour éviter une effraction acétabulaire, ils recommandent également de limiter la longueur de perforation de l'aile iliaque à 90 mm. Cette étude a été réalisée sur une population de cadavres adultes et il est important de noter que les dimensions du bassin peuvent être inférieures chez l'enfant.

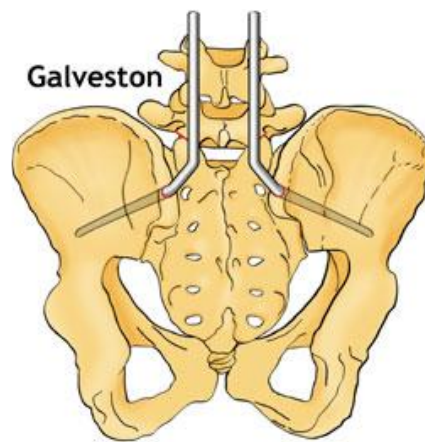


Figure 9 : Fixation pelvienne de Galvestone d'après Dayer et al. [12].

c) *Instrumentation de Luque-Galvestone - Tige unitaire*

Plusieurs complications liées à l'utilisation de tiges séparées ont été rapportées :

- rotation d'une tige sur son axe avec perte de correction ;
- translation d'une tige par rapport à l'autre avec accentuation de l'obliquité pelvienne.

Pour éviter ces écueils, Moseley et Koreska ont appliqué les principes de l'instrumentation segmentaire de Luque et de la fixation pelvienne de Galvestone pour créer une tige unique en forme de U inversé : la « tige unitaire » (fig.10) [4]. Les difficultés de cintrage per-opératoire de cette tige dans le plan sagittal les a conduit à fabriquer une tige unitaire « pré-cintrée » en cyphose thoracique et lordose lombaire. Les deux extrémités distales de la tige

sont profilées pour faciliter la fixation pelvienne (anatomie pelvienne relativement constante). Cette instrumentation en cadre apporte une rigidité supérieure.



Figure 10 : Tiges unitaires de dos (petite taille) et de profil (grande taille).

C. Objectif de l'étude

Des critiques sont émises à propos de l'instrumentation vertébrale postérieure par tige unitaire : saignement per-opératoire abondant, risque neurologique important et développement d'une ostéolyse autour de la portion intra-osseuse de la tige.

Pour tenter d'éviter ces complications, des chirurgiens préfèrent utiliser une instrumentation plus récente de type Cotrel-Dubousset [49] avec des vis pédiculaires, des crochets ou encore de liens sous-lamaires. Pour certains auteurs, Cette instrumentation permettrait même de ne pas réaliser de fixation pelvienne en arrêtant le montage en L5 ce qui diminuerait les pertes sanguines per-opératoires [30].

Les résultats de ces instrumentations de 3^{ème} génération ont été jugés satisfaisants chez les patients ayant une scoliose neuromusculaire. En parallèle de son développement très important pour le traitement des scolioses idiopathiques, l'utilisation de ce type d'instrumentation a eu tendance à se généraliser pour le traitement des scolioses neuromusculaires.

En 2006, l'association anglaise « Muscular Dystrophy Campaign » réalise une revue de la littérature pour établir des guides de prise en charge standardisés. Les auteurs concluent que les traitements de 3^{ème} génération doivent être préférés aux instrumentations de 2^{ème} génération telle que la tige unitaire chez les patients atteints de myopathie de Duchenne[35].

L'objectif de notre étude est d'étudier les résultats cliniques et radiographiques de l'instrumentation par tige unitaire afin de déterminer si ce type d'intervention peut garder une place dans la prise en charge des scolioses chez les patients atteints de myopathie de Duchenne.

III. MATERIEL ET METHODE

A. Population

Cette étude rétrospective monocentrique a inclus 28 patients atteints de myopathie de Duchenne et opérés d'une scoliose par tige unitaire entre novembre 1993 et janvier 2015 à la Clinique Chirurgicale Infantile du CHU de Rouen.

B. Indication chirurgicale

L'indication opératoire était portée devant la présence d'un des paramètres suivants :

- scoliose évolutive ;
- déformation sagittale évolutive ;
- déformation responsable d'une diminution des capacités pulmonaires ;
- déformation entraînant un inconfort important en position assise ;
- déformation entraînant des escarres ;
- déformation entraînant des troubles digestifs ;
- déformation entraînant des difficultés de nursing.

C. Technique opératoire

Les interventions ont été réalisées par deux opérateurs selon la même technique opératoire.

1. Installation du patient

Le patient est positionné en décubitus ventral sur deux billots longitudinaux, hanches fléchies pour contrôler la lordose lombaire, l'horizontalité du bassin et mieux apprécier la

position assise du patient (position genu-pectorale). Le degré de flexion est réglé en fonction du profil lombaire sagittal préopératoire du patient. Les bras reposent sur deux appuis-bras de part et d'autre de la tête. Les points d'appuis sont protégés par des coussins gélifiés.

2. Voie d'abord et exposition

La voie d'abord médiane postérieure s'étend de la première vertèbre thoracique jusqu'au sacrum. Les épineuses puis les lames postérieures de chaque vertèbre sont exposées en dégageant les masses musculaires para-vertébrales jusqu'aux massifs articulaires postérieurs. A la partie distale, la dissection se poursuit dans le plan de décollement entre le tissu graisseux et l'aponévrose musculaire. Les masses musculaires ilio-lombaires sont désinsérées du sacrum et des crêtes iliaques permettant ainsi d'exposer les crêtes iliaques postérieures et les épines iliaques postéro-supérieures. Les fosses iliaques sont déperiostées à la rugine jusqu'à l'échancrure sciatique.

3. Préparation des points d'ancrage iliaques

Les points d'entrées iliaques de la tige se situent à la partie distale des épines iliaques postéro-supérieures. Leur partie cartilagineuse est réséquée à la pince Gouge pour exposer l'os spongieux entre les tables interne et externe de l'iléon. Le forage des trajets intra-iliaques de la tige est réalisé à l'aide des guides fournis dans l'ancillaire (*fig.11*). Un guide est utilisé pour chaque côté. Celui-ci est inséré dans le passage sous-périosté préalablement réalisé et se fixe dans l'échancrure sciatique. Il permet de guider une pointe carrée dans l'épaisseur de l'ilion à 2 cm au-dessus de l'échancrure sciatique, sur une profondeur de 6 à 9 cm en fonction de la taille du patient. Des drains de Redon sont provisoirement mis en place dans les trajets osseux pour limiter le saignement.

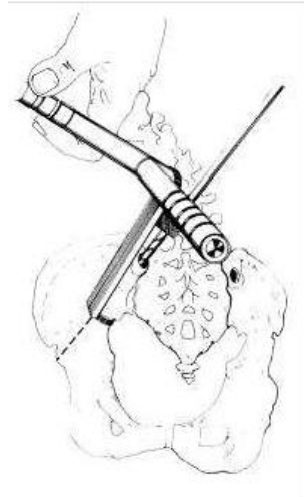


Figure 11 : Préparation des points d'ancrages iliaques d'après Dias et al. [15].

4. Mise en place des fils sous-lamaires

La procédure est identique à chaque niveau. Le ligament inter-épineux est réséqué pour exposer le ligament jaune. Dans le secteur thoracique, les processus épineux sont également réséqués pour faciliter l'exposition. Le ligament jaune est réséqué à la pince Gouge et à la pince de Kerrison.

Un fil métallique replié sur lui-même et pré-cintré est introduit dans l'espace inter-laminaire, monté en avant de la lame postérieure puis extériorisé à l'étage sus-jacent (*fig.12 et 13*). L'extrémité proximale du fil réalise une boucle ce qui limite le risque de traumatisme dural, médullaire ou radiculaire. Cette extrémité est ensuite coupée pour libérer les 2 brins d'acier. Pour augmenter la solidité du montage lors d'une correction importante, il est possible de passer deux fils par étage (4 brins). Les 2 extrémités de chaque fil sont provisoirement repérées sur la même pince (*fig.14*).

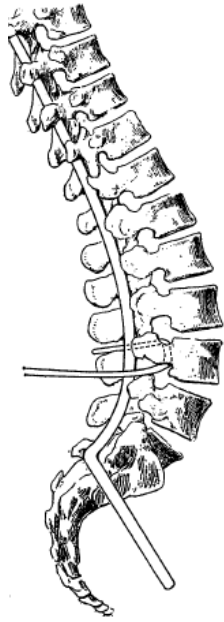


Figure 12 : Passage des fils sous-lamaires d'après Maloney [28].

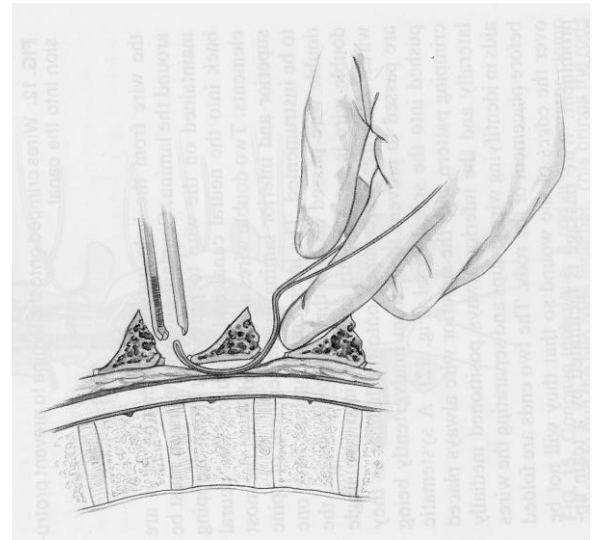


Figure 13 : Passage d'un fil sous-laminaire, le long de la paroi antérieure de la lame.



Figure 14 : Photographie per-opératoire après le passage de l'ensemble des fils sous-lamaires.

5. Mise en place de la tige unitaire

La taille de la tige est choisie par mesure directe. Les deux jambages distaux sont introduits dans les trajets intra-osseux des ailes iliaques précédemment réalisés (*fig.15*). Il est parfois nécessaire de modifier l'angle entre les deux jambages à l'aide de cintreuses de l'ancillaire afin d'adapter au mieux la tige unitaire à l'anatomie pelvienne.

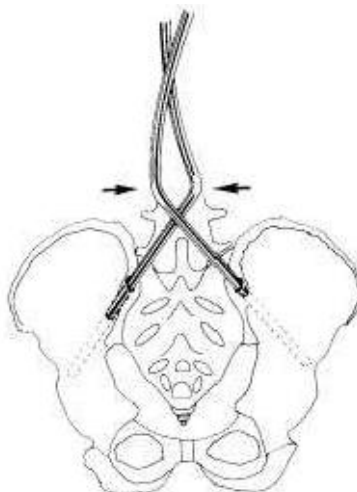


Figure 15 : Mise en place de la tige unitaire au niveau iliaque d'après Dias et al.[15].

Les fils sont torsadés sur la tige. Le serrage est réalisé de distal en proximal ce qui permet d'obtenir une correction progressive.

6. Avivement et greffe osseuse

L'ensemble de l'os exposé et les massifs articulaires lombaires sont avivés. Une greffe osseuse est réalisée en lombaire avec les épineuses réséquées lors de l'exposition. La greffe peut également provenir d'un prélèvement autologue de fibula ou encore d'une allogreffe par os de banque.

7. Fermeture

Les fils torsadés sont coupés et recourbés pour ne pas être traumatisants pour les masses musculaires. Les masses ilio-lombaires sont réinsérées. Deux drains de Redon sont mis en

place. La fermeture est faite en 2 plans. La peau et la sous-peau sont suturées par des points intradermiques inversants. Un pansement occlusif est réalisé.

8. Actions complémentaires

Aucune contention post opératoire n'est nécessaire.

Aucune instillation d'antibiothérapie complémentaire n'est réalisée sur le site opératoire.

D. Recueil des données

Un recueil rétrospectif des données cliniques et radiologique a été réalisé.

1. Analyse du dossier médical

L'analyse du dossier médical a permis de recueillir :

- l'âge au moment de l'intervention ;
- la durée opératoire ;
- l'importance du saignement ;
- le type de greffe utilisée ;
- les complications per et post-opératoires, précoces et tardives.

2. Analyse du dossier radiographique

L'analyse radiographique a été réalisée à quatre moments clés du suivi du patient :

- en pré-opératoire ;
- en post-opératoire immédiat ;
- au recul de 2 ans ;

- au plus grand recul disponible.

Les données recueillies ont permis d'analyser :

- la maturité squelettique lors de l'opération ;
- l'évolution des courbures dans les plans frontal et sagittal ;
- l'évolution de l'obliquité dans les plans frontal et sagittal ;
- l'apparition de chambres de mobilité ;
- la survenue de complications.

a) *Mesure de la maturité squelettique*

La maturité squelettique était évaluée selon 2 critères principaux : la fermeture des cartilages en « Y » et le test de Risser.

Le cartilage en Y est le cartilage situé à la jonction entre les 3 os formant l'os coxal : l'ilium, l'ischium et le pubis. Lors de la phase de croissance squelettique rapide de l'adolescence, le cartilage en Y s'ossifie progressivement. Chez le garçon, le cartilage se ferme médialement à partir de 13 ans et disparaît totalement à l'âge de 14 ans [54]. Dans notre étude, nous avons considéré 3 états : cartilage en Y complètement ouvert, en cours de fermeture ou fermé (*fig. 16*)

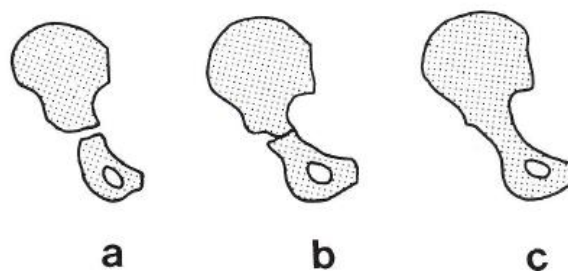


Figure 16 : Evolution de la portion horizontale du cartilage en Y selon 3 stades

(a: ouvert ; b: fermeture interne ; c: fermeture complète) [54].

Le stade de Risser apprécie la maturité squelettique au travers de l'ossification de la crête iliaque. L'ossification se fait progressivement de dehors en dedans (*fig 17*). L'apparition du point d'ossification se fait vers l'âge de 15 ans et 3 mois chez le garçon et correspond à Risser 1. A Risser 5, l'ossification est complète et correspond à la fin de la croissance osseuse.

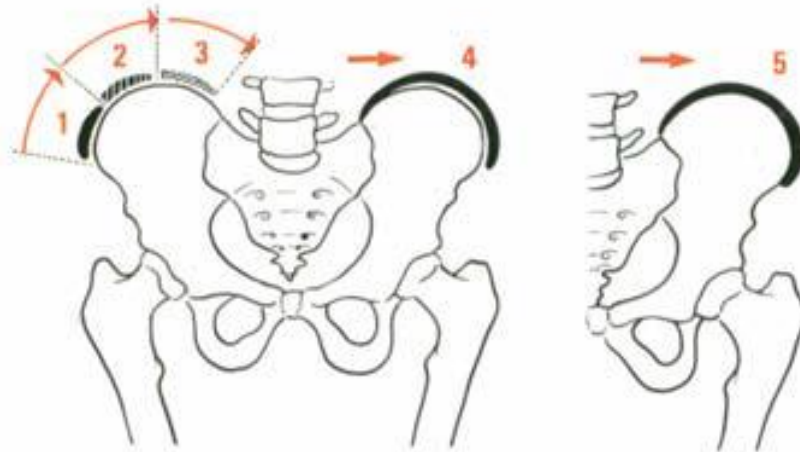


Figure 17 : Schéma d'ossification progressive de la crête iliaque - Stadification de Risser

b) Mesure des déformations frontales et sagittales

Les courbures frontales et sagittales étaient mesurées selon la méthode de Cobb.

Dans le plan frontal, la scoliose entraîne l'apparition d'une ou de plusieurs courbures. Les vertèbres les plus inclinées à chaque extrémité d'une courbure sont appelées « vertèbres limites ». Pour chacune des courbures, l'angle de Cobb est mesuré entre les tangentes aux plateaux vertébraux supérieur de la vertèbre limite proximale et inférieur de la vertèbre limite distale (*fig18*).

Dans le plan sagittal, la cyphose thoracique correspondait à l'angle formé par les tangentes aux plateaux vertébraux supérieur de T4 et inférieur de T12 et la lordose lombaire par les tangentes des plateaux vertébraux supérieur de L1 et inférieur de L5 (*fig19*).

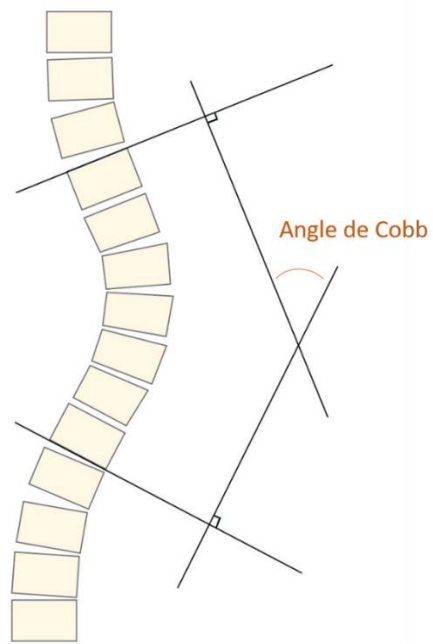
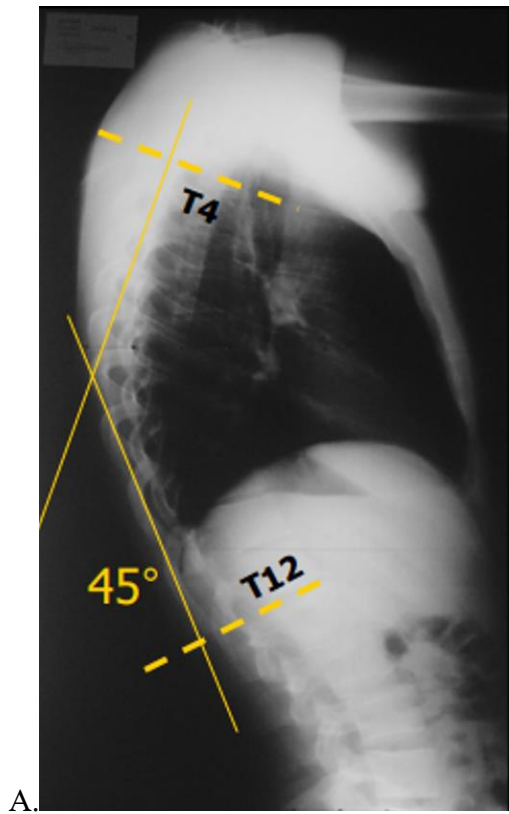


Figure 18 : Mesure de l'angle de Cobb.



A.



B.

Figure 19 : Mesures de la cyphose thoracique (A) et de la lordose lombaire (B).

c) Mesure de l'obliquité pelvienne

L'obliquité pelvienne est définie par le glossaire de la Scoliosis Research Society comme l'angle formé entre le pelvis et l'horizontale dans le plan frontal. Plusieurs méthodes peuvent être utilisées pour son appréciation. Dans le cadre des scolioses neuromusculaires, en particulier chez les enfants non-marchants, l'obliquité pelvienne est habituellement estimée par l'angle entre l'axe global du rachis et l'axe horizontal du bassin. La mesure la plus fiable dans ce cas, est celle de l'angle spino-pelvien décrit par Maloney en 1990.

La droite passant par les centres des vertèbres T1 et S1 était réalisée. Puis la ligne tangente aux bords supérieurs des 2 crêtes iliaque était tracée. L'angle formé entre la première ligne et la perpendiculaire à la seconde ligne formait l'angle d'obliquité pelvienne (*fig20*).

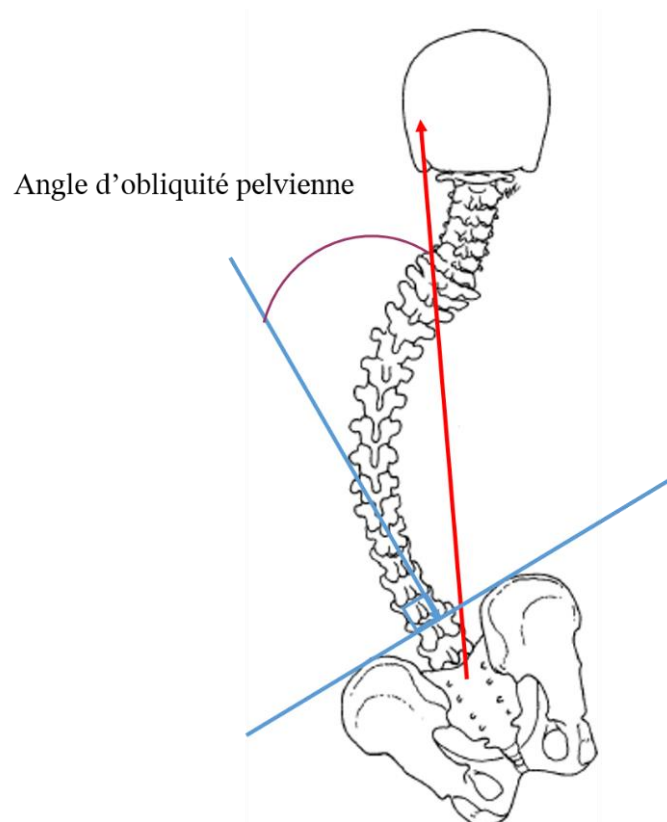


Figure 20 : Mesure de l'obliquité pelvienne selon Maloney [12, 28].

d) Chambre de mobilité

Une ostéolyse autour de la partie intra-osseuse de la tige est classiquement retrouvée dans l'évolution radiographique. Elle forme une chambre de mobilité.

e) Complications

Les complications liées au matériel telles que la migration du matériel, le bris de matériel (fil ou tige), étaient recherchées lors des différents contrôles radiographiques.

3. Analyse statistique

L'ensemble des données ont été recueillies et analysées à l'aide du logiciel Microsoft Excel 2013®.

La comparaison des valeurs angulaires a été réalisée à l'aide d'un test T de Student sur les variations. Le seuil de signification statistique p était fixé à 0,05.

IV. RESULTATS

Une série de 28 patients atteints de myopathie de Duchenne de Boulogne a été étudiée. Le recul moyen est de 6,8 ans (0 an – 14,2 ans). A l'exception de 2 patients, le recul minimal de tous les patients de la série est de 2 ans post-opératoire. En ce qui concerne les 2 patients ayant un recul inférieur, 1 est décédé dans les suites d'une pneumopathie 2 mois après l'intervention chirurgicale et le second ne s'est pas présenté aux contrôles orthopédiques post-opératoires. Un autre patient a été perdu de vue après le recul minimal de 2 ans pour cause de déménagement dans une autre région.

A. Dossier médical

1. Population

L'âge moyen au moment de l'intervention chirurgicale est de 13,9 ans (10,7 - 17,4 ans). L'ensemble des patients étaient non- marchants au moment de l'intervention.

2. Durée opératoire et instrumentation

La durée moyenne de la chirurgie est 203,1 minutes (130 à 300 minutes).

Une tige unitaire en inox de 6,35 mm de diamètre a été utilisée dans tous les cas.

3. Saignement per-opératoire

Une quantification précise du saignement per opératoire a été réalisée pour 18 patients. Le saignement moyen per-opératoire est de 844.4ml avec une médiane à 700ml. Parmi les 10 patients pour lesquels les pertes sanguines n'ont pu être quantifiées précisément, 3 patients ont eu un saignement per-opératoire qualifié par l'opérateur comme « abondant » et comme « très abondant » pour un seul patient. Pour ces 4 patients, la quantification n'était pas précisée sur la feuille de suivi anesthésique per opératoire.

L'analyse des pertes sanguines per-opératoires était rendue difficile par l'utilisation de nombreuses compresses plus ou moins imbibées de sang dont la quantification précise était impossible.

4. Type de greffe osseuse

Pour 25 patients, le greffon osseux provenait du produit de résection des épineuses réalisée lors de l'exposition. Pour 2 patients, il s'agissait de têtes fémorales de banques et pour 1 patient, il s'agissait d'un greffon de fibula autologue.

5. Complications per-opératoires

Vingt-trois patients n'ont eu aucune complication per-opératoire.

Une brèche durale lors de l'abord chirurgical de la charnière lombo-sacrée, a été retrouvée. Celle-ci était consécutive à une anomalie congénitale de fermeture postérieure du canal. La réalisation d'un patch musculaire a permis la fermeture de cette brèche.

Deux fausses routes ont été réalisées lors de la préparation des points d'ancrages iliaques de la tige. Pour un patient, un nouveau trajet a été réalisé de façon satisfaisante. Pour le second patient, le deuxième forage réalisé a abouti à une effraction corticale au niveau de l'échancrure sciatique gauche. La tige a été mise en place dans cette situation pour ne pas compromettre la fixation pelvienne et la stabilité du montage. La saillie de la tige dans l'échancrure était faible et n'a pas entraînée d'autre complication.

Pour 1 patient, la tige était trop saillante à sa partie proximale et il a été décidé de la recouper.

Lors du serrage des fils métalliques, des ruptures d'arcs postérieurs ont été mises en évidence. Pour 2 patients, il s'agissait d'une rupture unilatérale de la lame de L5. Pour 1 patient, la rupture était sur deux niveaux, L4 et L5, de façon unilatérale.

Dans 1 cas, une fois positionnée, la tige unitaire est apparue trop longue et saillante à son extrémité proximale avec un risque de conflit cutané. Une recoupe de l'extrémité proximale de la tige unitaire sur 2 cm a alors été réalisée dans le même temps opératoire.

6. Durée d'hospitalisation

La durée de séjour moyenne était de 20 jours dont 8,8 jours de soins en secteur de réanimation chirurgicale.

7. Complications post-opératoires

Les complications post-opératoires et jusqu'au dernier recul disponible ont été relevées.

a) *Complications septiques*

Dans cette étude, il n'y a pas eu de distinction entre infection superficielle et profonde. Les infections du site opératoire ont toujours été considérées comme profondes même quand les prélèvements bactériologiques au contact du matériel étaient négatifs. Les patients étaient ré-opérés pour réaliser des prélèvements bactériologiques profonds et un lavage de l'ensemble du site opératoire. Un drainage était mis en place. Une antibiothérapie prolongée et adaptée aux résultats bactériologiques, intraveineuse puis per os, était instituée.

Sept patients ont eu une infection du site opératoire ayant nécessité une seconde intervention chirurgicale. Pour 3 patients, les prélèvements bactériologiques profonds étaient négatifs. Pour les 4 autres patients les bactéries retrouvées lors des prélèvements sont récapitulées dans le tableau 1.

Patient 1	Escherichia coli Klebsiella pneumonia
Patient 2	Pseudomonas aeruginosa Escherichia coli
Patient 3	Staphylocoque à coagulase négative
Patient 4	Pseudomonas aeruginosa Staphylocoque à coagulase négative

Tableau 1 : Germes retrouvés chez les patients ayant eu une infection du site opératoire.

Pour un des patients présentant une infection à *Pseudomonas aeruginosa*, la mise en culture du cathéter central était également positive pour ce germe.

b) Complications cutanées

Trois patients ont eu une désunion cicatricielle de petite taille sans infection. Des soins locaux à domicile et un suivi médical rapproché en consultation ont été réalisés. La cicatrisation complète sans nécessité d'une autre intervention chirurgicale a été constatée pour tous les patients.

Des complications cutanées à type d'escarre ont également été recensées pour 4 patients dans le suivi post-opératoire. Il s'agissait d'escarres de stade 1 dans tous les cas. Pour 2 patients, l'escarre était située au niveau sacré. Pour 1 patient, il s'agissait d'une escarre au niveau de l'ischion droit. Pour 1 patient l'escarre était occipitale. L'aménagement des coussins du fauteuil a permis la cicatrisation dans tous les cas.

c) Autres complications

Des douleurs lombaires ont été rapportées par un patient. Ces douleurs étaient secondaires à une très forte déminéralisation osseuse. Un traitement par bisphosphonates a été institué.

Aucune complication neurologique n'a été mise en évidence.

B. Données radiographiques

1. Maturité squelettique

La mauvaise qualité des radiographies liée au surpoids et la position assise rendait l'évaluation de la maturité squelettique pré-opératoire difficile pour beaucoup de patients.

22 patients avaient un cartilage en Y fermé ou en cours de fermeture et le stade de Risser moyen était de 2,7 (0 à 5).

2. Evolution des courbures et de l'équilibre frontal et sagittal

a) *Déformations frontale et sagittale pré-opératoires*

La déformation principalement retrouvée dans le plan frontal est une courbure thoraco-lombaire droite. Les autres courbures retrouvées se répartissent comme indiqué dans le tableau 2.

Thoracique	Gauche	1
	Droite	1
Thoraco-lombaire	Gauche	7
	Droite	14
Lombaire	Gauche	3
	Droite	1
Double majeure	Thoracique droite-lombaire gauche	1

Tableau 2 : Répartition des courbures frontales.

La répartition des déformations dans le plan sagittal est indiquée dans le tableau 3.

Cyphose globale	12
Lordose globale	6
Modifications mineures des courbures sagittales « normales »	10

Tableau 3 : Répartition des déformations sagittales.

Pour plus de 60% des patients il existait une anomalie du plan sagittal. Le type de déformation le plus retrouvé est la cyphose globale thoraco-lombaire avec perte de la lordose lombaire.

Une déformation en lordose thoraco-lombaire était observée chez 6 patients avec une perte de la cyphose thoracique chez 2 patients.

Pour 10 patients il s'agissait seulement d'une diminution d'amplitude des courbures physiologiques avec un aspect en « dos plat » thoraco-lombaire sans véritable déformation pathologique.

b) Correction opératoire (fig.21)

En pré-opératoire, l'angle de Cobb moyen de la courbure principale était de 30,93° (8° à 75°). La correction moyenne lors de l'intervention était de 24,35° (78%) et l'angle moyen post-opératoire de 6,92°.

L'obliquité pelvienne moyenne préopératoire était de 10° (0° à 39°). La correction moyenne de l'obliquité pelvienne était de 8,96° (89,6%).

L'angle de cyphose thoracique moyen pré-opératoire était de 16,2° (-25°- 40°). La correction moyenne de la cyphose était de 5,14° (-1°- 33°). Cela correspondait à des profils de déformation rachidienne pré-opératoires très différents. Tous les patients avaient un angle de cyphose thoracique positif (6°-53°) en post-opératoire.

L'angle de lordose lombaire moyen pré-opératoire était de 7° (-26° - 62°). La correction moyenne de la lordose était de 24,89° (-32° - 63°). Tous les patients avaient un angle de lordose lombaire positif (10° - 43°) en post-opératoire.

Tous les patients présentant une lordose dorsale préopératoire ont retrouvé une cyphose dorsale. Tous les patients présentant une cyphose lombaire préopératoire ont retrouvé une lordose lombaire.

Ces résultats sont présentés dans le tableau 4.

	Pré-opératoire	Post-opératoire	Correction moyenne en degré [% de correction]
Angle de Cobb frontal moyen (°)	30,93	6,92	24,35 [78]
Angle moyen d'obliquité pelvienne (°)	10	1,81	8,96 [89,6]
Angle moyen de cyphose thoracique (°)	16,2	21,48	5,14
Angle moyen de lordose lombaire (°)	7	33	24,89

Tableau 4 : Correction des angles de Cobb frontal, d'obliquité pelvienne, de cyphose thoracique et de lordose lombaire.

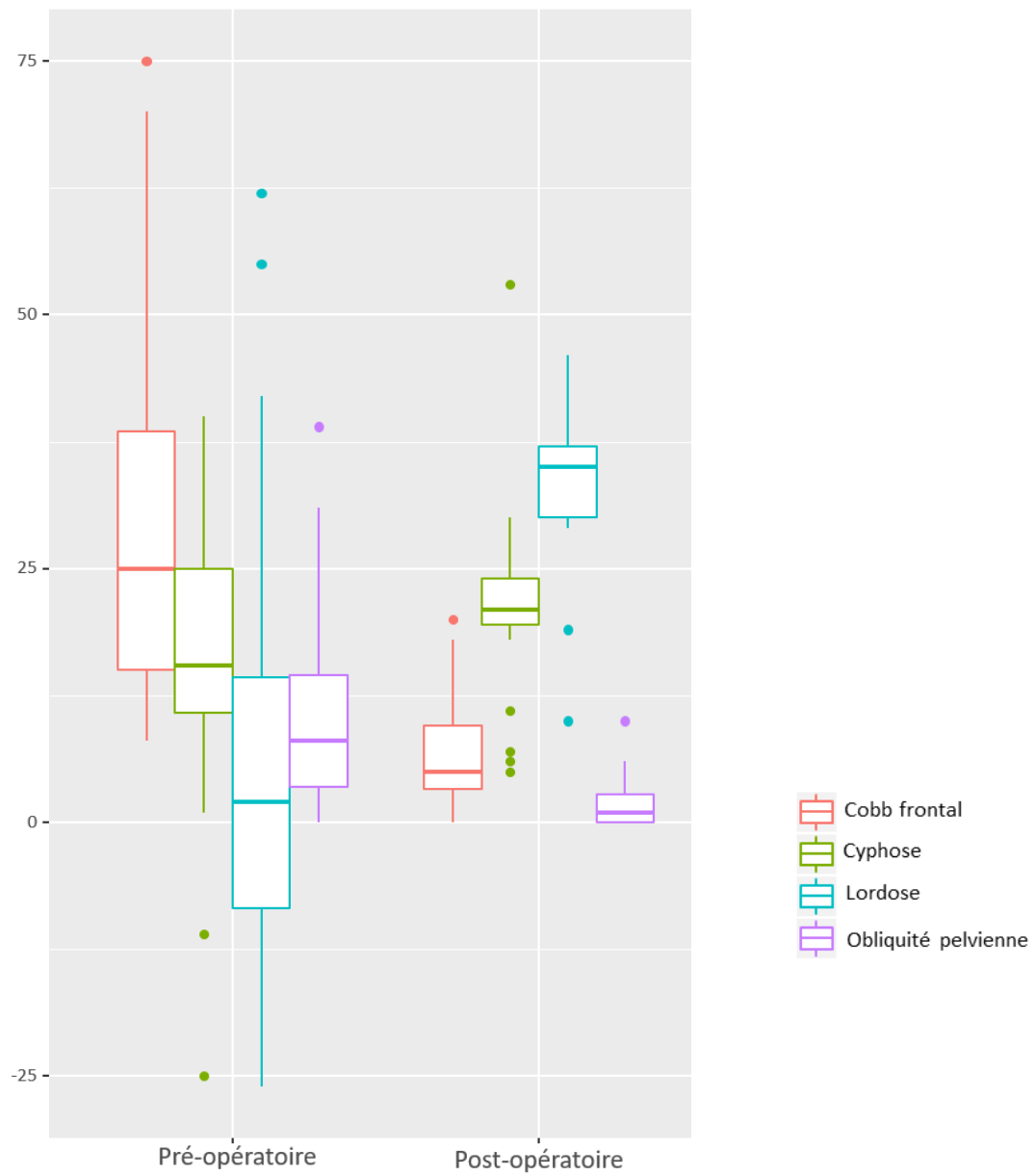


Figure 21 : Angles de Cobb frontal, de cyphose thoracique, de lordose lombaire et d'obliquité pelvienne en pré- et post-opératoire (valeurs médiane, minimum et maximum, 1^{er} et 3^{ème} quartile).

c) Maintien de la correction à moyen terme (2 ans)

L'angle de Cobb moyen à 2 ans est de $8,91^\circ$, ce qui représente une perte de correction moyenne est de $1,5^\circ$ ($p = 0,12$) (*fig22*).

L'obliquité pelvienne moyenne est de $2,72^\circ$ soit une perte de correction moyenne de $1,16^\circ$ ($p=0,09$) (*fig23*).

La cyphose thoracique moyenne est de $20,38^\circ$, soit une augmentation de $0,47^\circ$ ($p=0,81$) (*fig24*).

La lordose lombaire moyenne est de $33,69^\circ$, soit une augmentation moyenne de $0,64^\circ$ ($p=0,75$) (*fig25*).

Pour l'ensemble des mesures, les valeurs de p sont supérieures au seuil de significativité. Il n'a donc pas été mis en évidence de différence significative entre les valeurs post-opératoires immédiates et celles du recul à 2 ans.

Ces résultats sont présentés dans le tableau 5.

d) Maintien de la correction à long terme (dernier recul)

Par rapport à la période post opératoire immédiate on constate les variations suivantes.

L'angle de Cobb moyen est de $9,12^\circ$, soit une perte de correction moyenne est de $1,67^\circ$ ($p=0,13$) (*fig22*).

L'obliquité pelvienne moyenne est de $3,18^\circ$, soit une perte de correction moyenne de $1,27^\circ$ ($p=0,07$) (*fig23*).

La cyphose thoracique moyenne est de 22° , soit une diminution de la cyphose de $0,09^\circ$ ($p=0,94$) (*fig24*).

La lordose lombaire moyenne est de $30,96^\circ$, soit une diminution de lordose moyenne de $0,67^\circ$ ($p=0,67$) (*fig25*).

Pour l'ensemble des mesures, les valeurs de p sont supérieures au seuil de significativité. Il n'a donc pas été mis en évidence de différence significative entre les valeurs post-opératoires immédiates et celles au dernier recul.

Ces résultats sont présentés dans le tableau 5.

	Post-opératoire	Recul 2 ans		Dernier recul	
		Angle moyen	Perte angulaire moyenne	Angle moyen	Perte angulaire moyenne
Angle de Cobb frontal (°)	6,92	8,91	1,5	9,12	1,67
Angle d'obliquité pelvienne (°)	1,81	2,72	1,16	3,18	1,27
Angle de cyphose thoracique (°)	21,48	20,38	0,47	22	-0,09
Angle de lordose lombaire (°)	33	33,69	0,64	30,96	-0,67

Tableau 5 : Evolution post-opératoire des angles de Cobb frontal, d'obliquité pelvienne, de cyphose thoracique et de lordose lombaire au recul de 2 ans et au dernier recul.

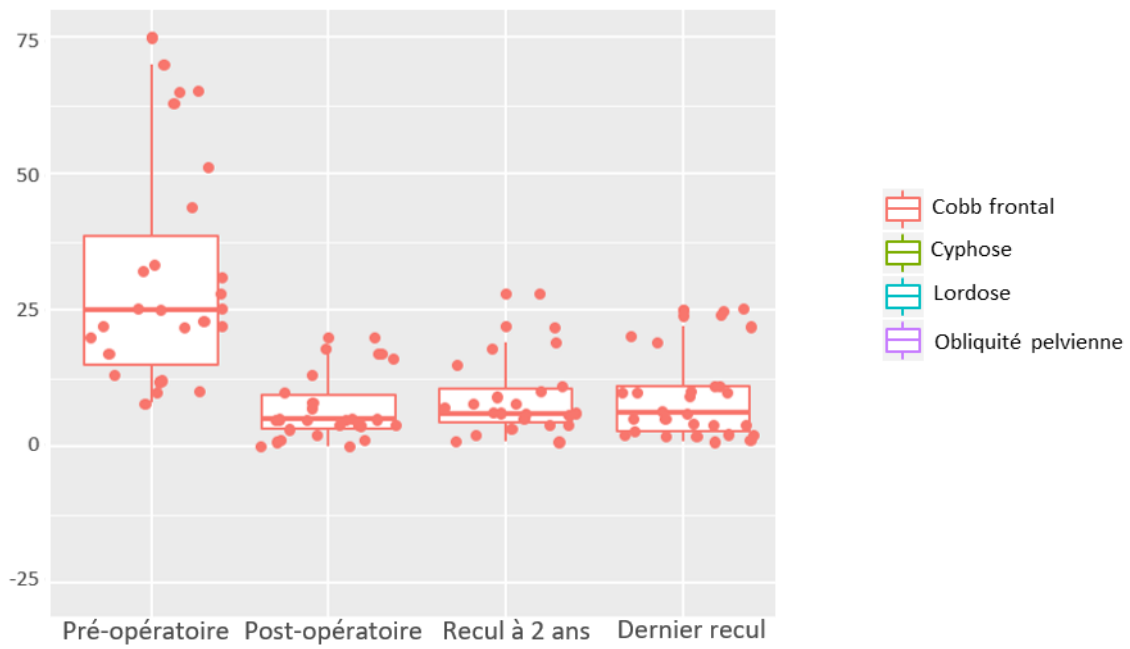


Figure 22 : Evolution de l'angle de Cobb. Mesures en pré-opératoire, post-opératoire, au recul de 2 ans et au dernier recul.

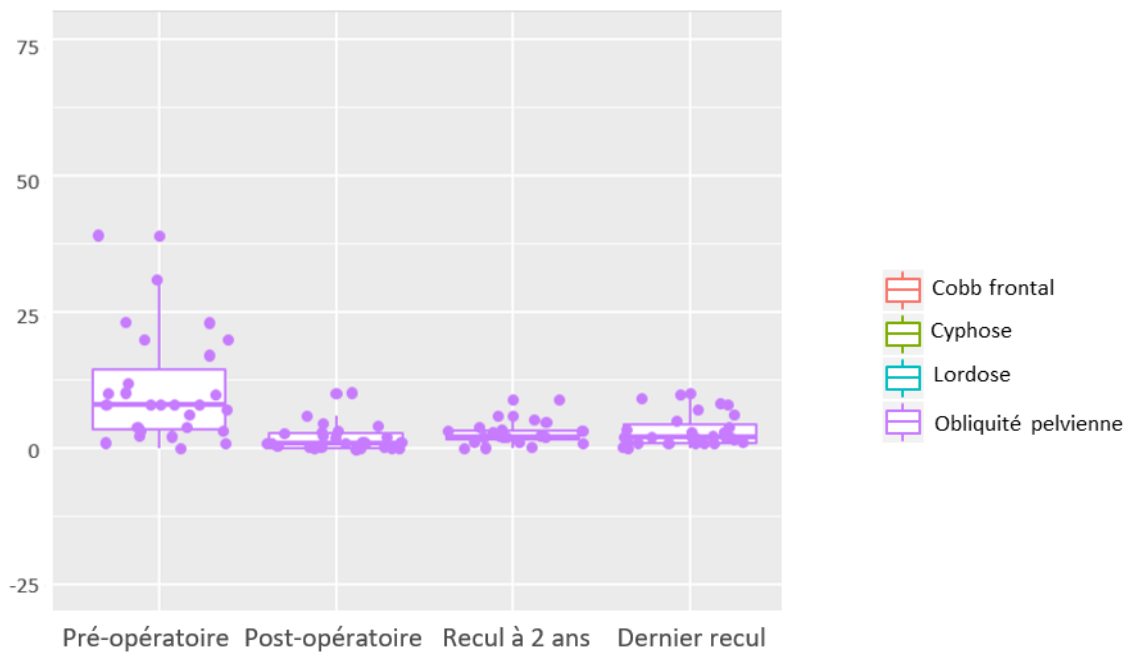


Figure 23 : Evolution de l'angle d'obliquité pelvienne. Mesures en pré-opératoire, post-opératoire, au recul de 2 ans et au dernier recul.

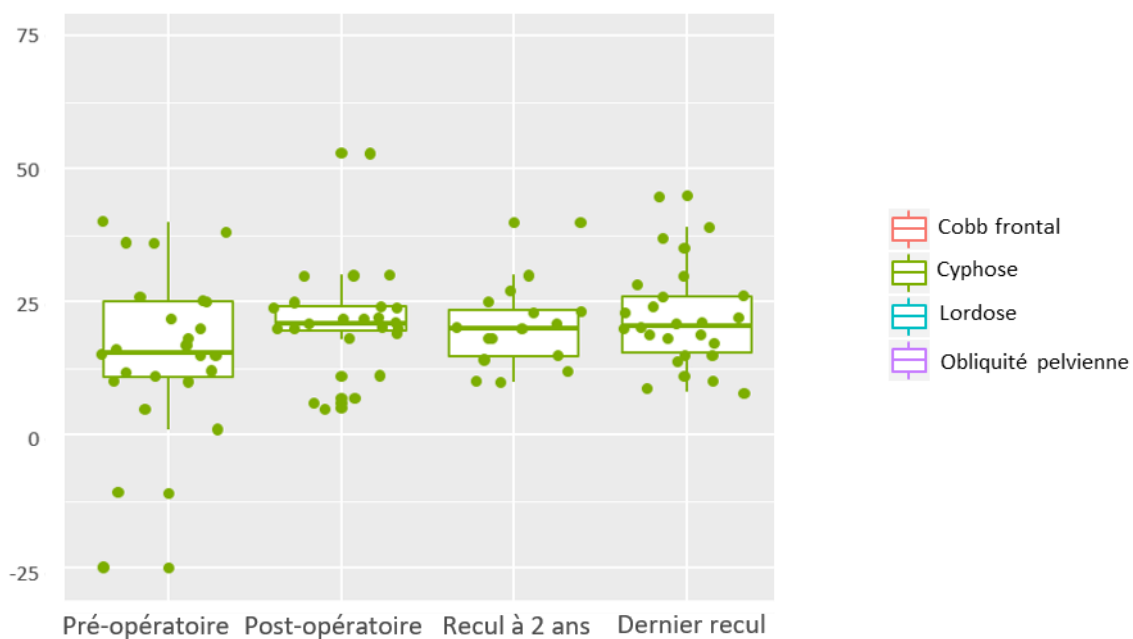


Figure 24 : Evolution de l'angle de cyphose thoracique. Mesures en pré-opératoire, post-opératoire, au recul de 2 ans et au dernier recul.

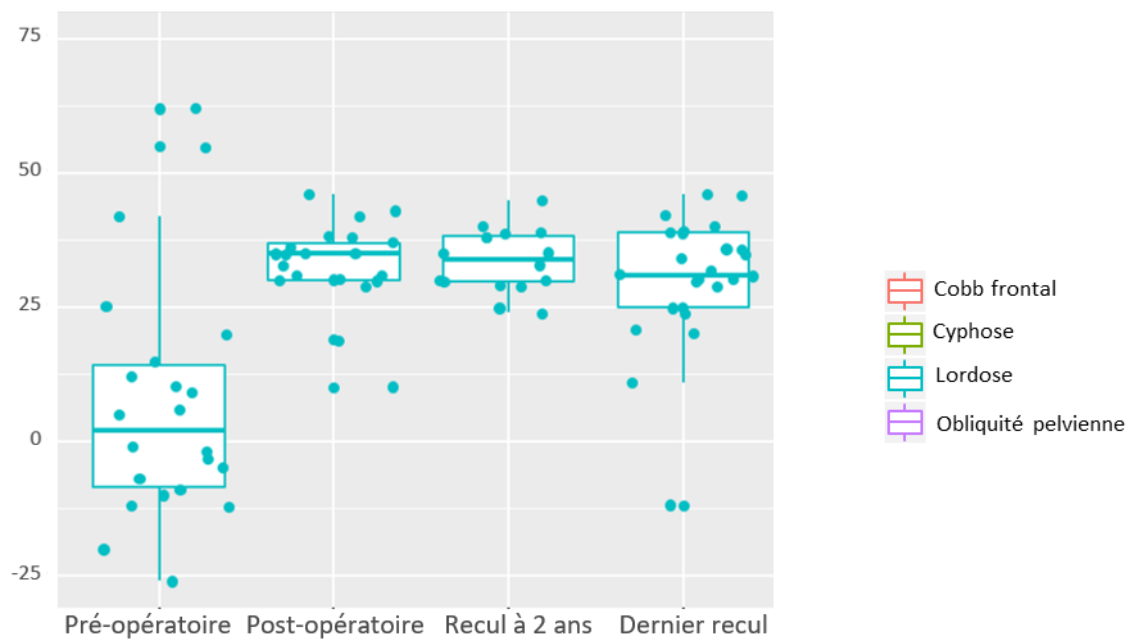


Figure 25 : Evolution de l'angle de lordose lombaire. Mesures en pré-opératoire, post-opératoire, au recul de 2 ans et au dernier recul.

Pour l'ensemble des mesures, les valeurs de p sont supérieures au seuil de significativité. Il n'a donc pas été mis en évidence de différence significative entre les valeurs post-opératoires immédiates et celles du recul à 2 ans d'une part et celles du dernier recul disponible d'autre part.

3. Chambre de mobilité

Parmi les 28 patients inclus dans l'étude, 19 patients avaient une chambre de mobilité autour de la portion intra-pelvienne des tiges (*fig26*). Celle-ci était bilatérale dans 17 cas. Pour 1 seul patient, il existait une ostéolyse isolée à droite. Chez tous les patients, après 2 ans de recul, on observe une régression de la taille de la chambre de mobilité voire une disparition complète.

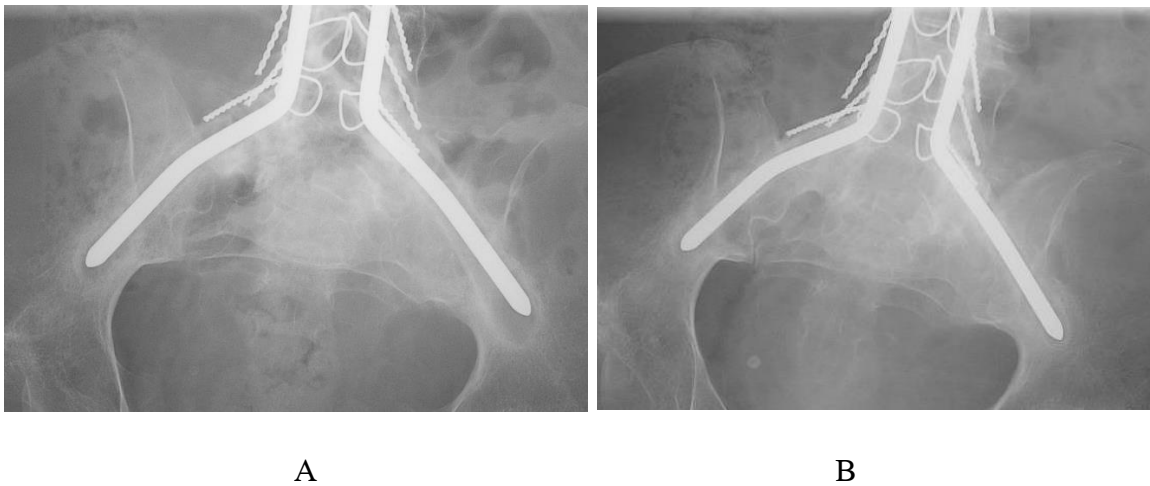


Figure 26 : A. Ostéolyse autour des portions iliaques de la tige. B. Consolidation et de ces chambres de mobilité.

4. Complications liées au matériel d'ostéosynthèse.

Aucune rupture de tige ou de fil sous-lamaire n'a été mise en évidence sur les radiographies tout au long de la période de suivi. Aucun patient n'a été ré-opéré pour un problème lié au matériel d'ostéosynthèse.

Pour 1 patient, un des deux jambages de la tige unitaire était saillante dans l'échancrure sciatique droite. Cette saillie était due à une perforation corticale lors de la préparation du trajet intra osseux en per-opératoire. La saillie de la tige était donc connue et a été objectivée sur la radiographie réalisée en fin d'intervention. Le patient était asymptomatique.

V. DISCUSSION

A. Données per opératoires

1. Temps opératoire

La durée moyenne de l'intervention était dans notre étude de 203,1 minutes. Le temps opératoire retrouvé dans notre série est légèrement inférieur aux données de la littérature pour les arthrodèses vertébrales postérieures chez les patients ayant une scoliose neuromusculaire. Dans la littérature, les temps opératoires sont similaires pour les instrumentations postérieures par tige unitaires et les instrumentations types Cotrel-Dubousset et vont de 210 à 332 minutes [30, 31, 36, 48, 49, 52]. Il est à noter que les patients présentant une déformation pré-opératoire plus importante ont dans la plupart des cas une durée opératoire plus importante que la moyenne.

2. Saignement per-opératoire

L'abondance du saignement per-opératoire est une critique fréquemment retrouvée concernant les instrumentations postérieures par tige unitaires. Cela est délétère chez des patients présentant une fonction cardiaque altérée. Dans notre série, le saignement per-opératoire était en moyenne de 850ml. Cela est légèrement inférieur aux données de la littérature pour les arthrodèses vertébrales postérieures par tige unitaire chez les patients ayant une scoliose neuromusculaire[2, 36, 42, 52]. Pour McCall et al. [30] qui réalisent une arthrodèse postérieure sans fixation pelvienne, la perte sanguine per-opératoire est de 773,4 ml en moyenne.

L'amélioration des techniques d'anesthésie hypotensive et l'utilisation de molécules telles que l'acide tranexamique ont permis de diminuer les pertes sanguines per-opératoires [43].

B. Correction et stabilité du montage

Pour évaluer les résultats de notre série, nous avons réalisé une revue de la littérature récente concernant :

- les instrumentations de 2^{ème} génération (Luque-Galvestone ou tige unitaire) chez les patients atteints de scoliose neuromusculaire ;
- les instrumentations de 3^{ème} génération (type Cotrel-Dubousset) chez les patients atteints de scoliose neuromusculaire ;
- les instrumentations par vissage seul chez des patients atteints de dystrophie musculaire (myopathie de Duchenne et amyotrophie spinale infantile) ;
- une instrumentation postérieure unilatérale ;
- les différents types et l'intérêt de la fixation pelvienne.

1. Instrumentations de 2^{ème} génération chez des patients ayant une scoliose neuromusculaire

La correction obtenue avec l'instrumentation par tige unitaire dans notre série est satisfaisante avec une correction de 78% de l'angle de Cobb et de 89,6% de l'obliquité pelvienne. Ces taux de correction sont comparables à ceux de la littérature où l'on retrouve des corrections pour l'angle de Cobb frontal allant de 54% à 82% et pour l'obliquité pelvienne allant de 42% à 86,8%. Le tableau 6 reprend les résultats de grandes séries publiées.

	Notre série	Tsirikos et al. 2008 [52]	Nectoux et al. 2010 [36]	Pesenti et al. 2016 [38]	Westerlund et al. 2001[55]	Lonstein et al. 2012 [25]	Bridwell et al. 1999 [6]
Nombre de patients	28	242	28	96	28	93	54
Type d'instrumentation	TU	TU	TU	TU	TU	LG	LG
Angle Cobb moyen préopératoire (°)	30,93	74,6	80,1	64	69,3	72	62
Correction de l'angle de Cobb (%)	78	71	56,5	61,5	67	54	51
Perte angulaire moyenne de l'angle de Cobb au dernier recul(°)	1 ,67	2,6	3,9	inconnue	2,1	3	inconnue
Angle d'obliquité pelvienne moyenne préopératoire (°)	10	16,7	20,9	17,5	20,5	15	19
Correction de l'obliquité pelvienne (%)	89,6	72,5	79,6	73,5	74	46	57
Perte angulaire de l'obliquité pelvienne au dernier recul (°)	1,27	0,5	2,7	inconnue	0,2	1	inconnue

Tableau 6 : Comparaison de la correction per-opératoire et de la perte angulaire au dernier recul pour l'angle de Cobb et l'angle d'obliquité pelvienne entre notre série et plusieurs séries publiées dans la littérature (TU : Tige unitaire, LG : instrumentation de Luque- Galvestone).

Toutes les séries présentées dans ce tableau décrivent les résultats de l'arthrodèse vertébrale postérieure par instrumentation de Luque-Galvestone ou tige unitaire dans le traitement de scolioses neuromusculaires, sans distinguer les patients atteints de myopathie de

Duchenne. L'ensemble des populations présentées comporte une grande majorité de patients atteints de paralysie cérébrale. Pour ce type de patient, la prise en charge est généralement moins précoce. C'est pourquoi les angles de déformation moyenne pré-opératoire sont plus importants que dans notre série. De même, les pathologies neurologiques entraînent souvent une spasticité à l'origine de raideurs articulaires. Cela explique les taux de corrections post-opératoires inférieurs.

Il existe très peu d'articles dans la littérature concernant exclusivement une population de patients atteints de myopathie de Duchenne. Ils représentent dans la majorité des cas des sous-groupes. En effet pour maximiser la puissance statistique de ces études, le nombre de patients nécessaire doit être grand.

Pesenti et al.[38] décrivent leurs résultats pour le sous-groupe de patients atteints de myopathie de Duchenne (30/96 patients). L'angle de Cobb moyen pré-opératoire est de $39,1^\circ$ avec un pourcentage de correction de 79,4%. L'obliquité pelvienne moyenne pré-opératoire est de $12,8^\circ$ avec un pourcentage de correction de 87,7%. Cela correspond aux données de notre série.

2. Instrumentation de 3^{ème} génération (type Cotrel-Dubousset) chez des patients ayant une scoliose neuromusculaire.

Plusieurs auteurs ont proposé une instrumentation de type Cotrel-Dubousset pour l'arthrodèse vertébrale postérieure des scolioses neuromusculaires.

Comme précédemment, les études comprennent en grande majorité des patients atteints de paralysie cérébrale. Les angles de déformation pré-opératoire sont donc plus importants que ceux de notre série. Par ailleurs, malgré la puissance de correction allouée à ce type d'instrumentation les taux de correction restent inférieurs à ceux retrouvés dans notre étude.

	Piazzolla et al. 2011 [40]	Vialle et al. 2006 [53]	Teli et al. 2005 [49]	Gaine et al. 2004 [19]	Arun et al. 2009 [2]	
Type d'instrumentation	Crochets seuls ou hybride	Hybride	Hybride	Hybride / Isola system	hybride	Vis pédiculaires
Angle de Cobb moyen préopératoire (°)	76,6	79,44	69	53	17,76	25,81
Correction de l'angle de Cobb (%)	57,2	63	65	55	82	82
Perte angulaire moyenne de l'angle de Cobb au dernier recul (°)	inconnue	4,46	0	inconnue	3,07	12,5
Obliquité pelvienne moyenne préopératoire (°)	18,43	27,42	8	20	8,2	9,4
Correction de l'obliquité pelvienne (%)	58,9	80	50	46	46	40
Perte angulaire de l'obliquité pelvienne au dernier recul (°)	0	1,58	3	5,2	1,5	0,8

Tableau 7 : Revue de la littérature de séries de patients instrumentés par vissage pédiculaire ou montage hybride. Etude de la correction per-opératoire et de la perte angulaire au dernier recul pour l'angle de Cobb et l'angle d'obliquité pelvienne.

La comparaison entre les corrections obtenues par les instrumentations de type Luque Galvestone ou tige unitaire et les instrumentations de type Cotrel-Dubousset pour les scolioses neuromusculaires ne montre pas de différence importante.

Les instrumentations de type tige unitaire et de Cotrel-Dubousset sont donc satisfaisantes pour la correction des scolioses neuromusculaires.

3. Instrumentation par vissage pédiculaire seul chez des patients atteints de dystrophie musculaire (myopathie de Duchenne et amyotrophie spinale infantile)

Certains auteurs ont étudié plus particulièrement l'effet d'une correction chirurgicale par vissage pédiculaire seul chez les patients atteints de dystrophie musculaire (myopathie de Duchenne et amyotrophie spinale infantile).

Mehta et al., en 2009, ont étudié les résultats après vissage pédiculaire seul chez des patients atteints de myopathie de Duchenne [31]. Tous les étages étaient instrumentés. L'angle de Cobb frontal moyen pré-opératoire était de 71°. Ils ont obtenu une correction de 65%. La perte angulaire au dernier recul était de 3°. Les résultats de notre série sont légèrement supérieurs avec cependant une déformation initiale moyenne moins importante.

Modi et al., en 2010, présentent les résultats des corrections par vissage pédiculaire seul chez les patients atteints de dystrophie musculaire de Duchenne ou d'amyotrophie spinale [33]. Ils retrouvent des résultats similaires avec une correction de 63,3% et une perte angulaire au dernier recul de 1,7°.

4. Instrumentation postérieure unilatérale

Dans le cadre des myopathies de Duchenne, Cawley et al. ont proposé en 2015, une instrumentation postérieure unilatérale hybride du côté concave de la déformation [11]. Des crochets sont mis en place au niveau proximal thoracique et des vis pédiculaires sont mises en place au niveau lombaire. A l'apex de la déformation des fils métalliques sous-lamaires sont utilisés. La correction obtenue par cette intervention est faible (35,8% pour l'angle de Cobb et 28,6% pour l'obliquité pelvienne).

5. Evaluation de la fixation pelvienne

a) *Intérêt de la fixation pelvienne*

Dans les études précédemment citées de Modi et al. [33] et Mehta et al.[31], une fixation pelvienne par vissage iliaque n'était réalisée que si l'obliquité pelvienne pré-opératoire était supérieure à 15°. La correction de l'obliquité pelvienne lorsqu'une prise pelvienne était réalisée, était respectivement de 52% et 62% dans ces deux études, soit une correction bien inférieure à notre série.

Pour McCall et al., une fusion jusqu'à la vertèbre L5 est suffisante en terme de correction et de maintien de cette correction dans le temps [30]. Elle a également pour avantage de diminuer le temps opératoire, les pertes sanguines per-opératoires et le risque d'infection. Pour cette équipe, l'articulation lombo-sacrée est très stable grâce à la traction exercée par les masses musculaires ilio-lombaires. Il est donc difficile d'extrapoler ces résultats dans le cadre de pathologies de type dystrophie musculaire.

b) *Evaluation des différents types de fixation pelvienne*

Camp et al. avaient décrit jusqu'à 44% d'échec des fixations par des vis sacrées (per ou post-opératoire) et 28% d'échec des fixations par des vis ilio-sacrées [10]. Dans cette série, aucun échec de fixation selon la méthode de Galvestone n'a été recensé.

Peele et al. ne retrouvent pas de différence significative entre la fixation de Galvestone et les fixations par vissage iliaque pour ce qui est de la correction de l'angle de Cobb, de la correction de l'obliquité pelvienne et le maintien dans le temps de cette correction [37].

Phillips et al., retrouvent dans leur série un taux de complications mécaniques « impliquant directement les vis iliaques » dans 23,3% des cas. Ce taux diminue à 15% lorsqu'ils mettent en place deux vis iliaques de chaque côté [39].

Dayer et al. réalisent en 2012 une revue de la littérature sur les techniques de fixation pelvienne (*fig.27*) [12]. Ils rappellent que la plupart des études comparent un mode de fixation à la technique de Galvestone qui reste pour le moment la technique de référence dans la

littérature. Pour eux, une expérience importante de la technique choisie évite le risque de complications comme la pseudarthrose.

La multiplicité des techniques développées tend à penser qu'il est difficile d'obtenir une fixation pelvienne valable et fiable dans toutes les situations cliniques. La connaissance de plusieurs techniques de fixation pelvienne est indispensable en cas d'échec de la fixation choisie initialement.

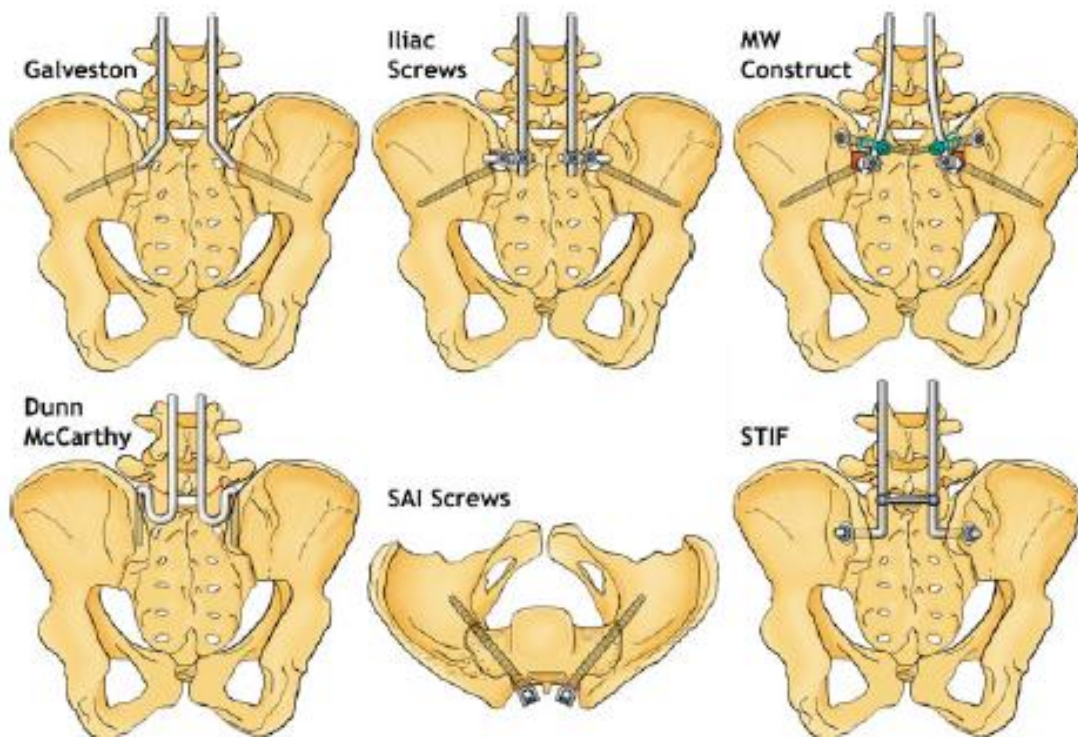


Figure 27 : Différents types de fixation pelvienne d'une instrumentation vertébrale postérieure selon Dayer et al. [12].

C. Complications

Le taux de complications après une intervention chirurgicale pour scoliose neuromusculaire est important. Il varie selon les auteurs entre 17% et 74%, toutes complications confondues. Dans un certain nombre de cas elles peuvent menacer le pronostic vital.

Les facteurs de risques importants associés à ces complications chez les patients présentant une scoliose d'origine neuromusculaire sont : un angle de déformation frontale supérieur à 60° et l'impossibilité de déambulation. Le risque de complication majeure est 4 fois plus important chez des patients non-marchants que chez les patients déambulants [5, 29, 34, 50].

Chez les patients atteints de myopathie de Duchenne, le taux de complications global est plus important que chez les patients atteints d'une autre pathologie neuromusculaire (38,5% vs 16,7%, $p= 0,019$)[16].

En 2012, Sharma et al. ont publié une revue de la littérature et une méta-analyse concernant 68 cohortes et séries cas-contrôle avec un total de 15218 patients porteurs de scoliose d'origine neuromusculaire [44]. Les complications pulmonaires étaient les plus souvent rapportées (22,71 %), suivies par les complications liées aux implants (12,51 %), les infections (10,91 %), les complications neurologiques (3,01 %) et les pseudarthroses (1,88 %). Les ré-opération, ablation et extension de montage concernaient 7,87% des cas. On observait 4,81% de mauvais positionnement des vis pédiculaires.

1. Infection du site opératoire

L'infection du site opératoire est une complication majeure après une intervention chirurgicale pour scoliose neuromusculaire. Le taux d'infection est généralement très supérieur aux taux rencontrés dans les scolioses idiopathiques. Il varie entre 4,2% et 20% selon les séries [3, 38, 45–47].

Duckworth retrouve un taux d'infections de 19,2% dans une série de patients atteints de myopathie de Duchenne [16]. Ce taux est significativement supérieur ($p=0,033$) à celui retrouvé chez les autres patients présentant une scoliose neuromusculaire.

Le tableau 8 présente les résultats de plusieurs grandes séries de la littérature concernant les scolioses neuromusculaire toutes causes et toutes instrumentations confondues.

	Taux d'infections du site opératoire (%)
Pesenti et al.[38]	16,7
Arun et al.[2]	9,3
Szoke et al.[47]	8,7
Tsirikos et al. [52]	7
Benson et al.[5]	6
Teli et al.[49]	4,4
Bridwell et al.[6]	3,6
Nectoux et al.[36]	3
Lonstein et al.[25]	1,1
Modi et al.[33]	0

Tableau 8 : Revue de la littérature sur les infections du site opératoire après arthrodèse vertébrale postérieure pour des scolioses neuromusculaires.

Il n'a pas été différencié dans notre recueil les infections superficielles et profondes. La limite entre les deux n'est pas clairement définie. Cliniquement, il est difficile d'affirmer le caractère uniquement superficiel. Seule l'évolution confirme ou infirme l'impression clinique. Dans la littérature la différence se retrouve souvent dans la nécessité d'une reprise chirurgicale.

Chez les patients atteints de myopathie de Duchenne, ayant un état général altéré, l'évolution d'une infection peut aller jusqu'à engager le pronostic vital. La prise en charge sera plus volontiers interventionniste avec une ré-opération très précoce même sur des infections d'allure superficielle. Le seul critère de reprise chirurgicale est donc insuffisant pour faire la

différence entre infection superficielle et profonde. A posteriori, des prélèvements bactériologiques profonds négatifs sont en faveur d'une infection uniquement superficielle.

Dans notre étude, nous avons un taux d'infections supérieur à ceux de la littérature après une prise en charge chirurgicale de scoliose neuromusculaire. L'utilisation de la tige unitaire est un facteur de risque qui a été plusieurs fois identifié.

Arun et al. ont un taux global d'infection de 9,3% chez les patients opérés d'une scoliose neuromusculaire, toute instrumentation confondue [2]. Dans un sous-groupe de patients opérés par tige unitaire, le taux est de 15,8%. Il n'est en revanche que de 9,1% dans un sous-groupe de patients opérés par vis pédiculaires seules.

De même, Sponseller et al., en 2010, mettent en évidence que l'utilisation d'une tige unitaire est un facteur de risque d'infection post-opératoire. Dans 52% des cas il s'agit d'une infection polymicrobienne [46].

La même équipe avait mis en évidence en 2000, que l'utilisation d'allogreffe osseuse était également un facteur de risque d'infection post-opératoire [45]. Dans notre série, les 2 patients ayant eu une allogreffe osseuse issue de têtes fémorales de banque ont eu une infection du site opératoire.

Sharma et al. [44] retrouvent dans leur méta-analyse récente, un taux global d'infections de 10,91% avec une échelle allant de 0% à 46%. Malheureusement, ce taux comprend les infections du site opératoire, les ulcères de decubitus et les infections chroniques, ce qui rend difficile la comparaison directe avec un taux d'infections du site opératoire seul. Néanmoins, notre série semble se trouver dans des valeurs équivalentes aux séries présentées dans cette méta-analyse. Sharma met en évidence un certain nombre de facteurs de risque d'infection dont certains ont déjà été cités :

- durée importante d'hospitalisation préopératoire ;
- temps opératoire long ;
- pertes sanguines per-opératoires importantes ;

- déficience intellectuelle ;
- déformation majeure (non quantifiée) ;
- allogreffe osseuse ;
- infection urinaire ;
- malnutrition.

Ils notent également que les études les plus récentes ont des taux d'infections inférieurs aux études plus anciennes (non statistiquement significatif), suggérant la meilleure compréhension et maîtrise des facteurs de risque.

Dans notre série, nous n'avons pas étudié l'ensemble de ces différents paramètres. Néanmoins, les patients atteints de myopathie de Duchenne sont régulièrement hospitalisés. De plus, l'état nutritionnel de ces patients est très souvent altéré.

2. Complications mécaniques

Les complications mécaniques sont souvent décrites de façon tardive.

a) *Chambre de mobilité*

Peu d'articles dans la littérature mentionnent l'effet « essuie-glace » de la portion intra-pelvienne de la tige unitaire dans l'aile iliaque. Il est souvent décrit comme une complication de l'instrumentation. Dans notre série, 68% des patients avaient une « chambre de mobilité » radiographique autour des jambages de la tige unitaire sur les radiographies réalisées au recul de 2 ans. Dans tous les cas, cela n'a pas entraîné de symptôme ni de nouvelle intervention chirurgicale. Dans tous les cas, nous avons observé la régression progressive puis la disparition complète de cette chambre de mobilité. Cela suggère que la mobilité de la tige diminue après 2 ans post-opératoire et que l'effet « essuie-glace » disparaît. Nos résultats sont similaires aux résultats de la littérature.

Broom et al. constatent une ostéolyse chez 42 % des cas de scoliose neuromusculaire de sa série opérée par Luque-Galveston [7]. Les patients décrits sont asymptomatiques tout au long

de l'évolution. L'ostéolyse s'aggrave initialement puis régresse à partir du moment où l'arthrodèse lombo-sacrée est solide.

Dans leur série, Nectoux et al., retrouvent 10 cas d'effet « essuie-glace » sur 28 patients [36]. Ces patients sont asymptomatiques. Les auteurs considèrent ces cas comme une évolution normale après ce type d'arthrodèse et pas comme une complication.

Tolo et al. [51] ont décrit 11 cas sur 54. Pour 3 d'entre eux, cette mobilité au niveau de l'ancrage iliaque a entraîné une ablation du matériel.

Dans plusieurs séries, des mesures de l'ostéolyse sont retrouvées. Aucun des auteurs ne décrit précisément la méthode de mesure. Il est donc peu pertinent de réaliser des comparaisons entre ces différentes séries. De même, il est difficile de déterminer un seuil de largeur d'ostéolyse qui serait prédictif de complications à long terme.

b) Rupture de matériel

La rupture du matériel d'ostéosynthèse est rare. Dans notre série nous n'avons pas mis en évidence de rupture de fil sous-lamaire ni de tige.

Nectoux et al. ont comptabilisé 7 ruptures de fils sous-lamaire soit 25% des cas [36]. Cette série ne présente que des patients atteints de paralysie cérébrale. La spasticité très fréquemment présente chez ces patients pourrait expliquer des contraintes importantes sur le matériel et les ruptures.

Tolo et al. retrouvent un cas de rupture du matériel dans sa série d'instrumentation selon la technique de Galvestone, soit 2% des cas [51].

Pesenti et al. décrivent dans leur série 3 cas de rupture de tige [38]. Dans le sous-groupe des patients atteints de myopathie de Duchenne, 23% des cas présentent des « problèmes de matériels ».

c) Douleurs coccygiennes

Les études de Mehta et al. [31] et Modi et al. [33] rapportent un nombre non négligeable de patients ayant des douleurs coccygiennes post-opératoires. Ces deux études ont été réalisées chez des patients atteints de dystrophie musculaire. La correction a été réalisée par vissage pédiculaire seul.

Dans la série de Mehta et al., il est constaté 6 cas de douleurs coccygiennes sur 25 patients n'ayant pas eu de fixation pelvienne (1 cas sur 10 pour les patients ayant eu une fixation pelvienne). Tous les patients de la série sont atteints de myopathie de Duchenne [31].

Dans la série de Modi et al., il est décrit 7 cas de douleurs coccygiennes dont la plupart chez des patients atteints de myopathie de Duchenne [33]. La cause serait le transfert, au centre du sacrum, du poids du corps après la correction de la scoliose et de l'équilibre sagittal associé à la récupération d'une capacité à maintenir une position assise prolongée.

3. Complications neurologiques

Le risque de complication neurologique est souvent rapporté en raison du passage des fils sous-lamaire. Dans notre série il n'a été mis en évidence aucune complication neurologique.

D. Coût

Dans notre centre, les arthrodèses vertébrales postérieures chez les patients marchants sont réalisées à l'aide de 2 types d'instrumentation de 3^{ème} génération, utilisés dans d'autres centres pour le traitement des scolioses neuro-musculaires. Pour étudier le coût de l'instrumentation par tige unitaire, nous avons choisi de la comparer à une arthrodèse T2-bassin réalisée par l'une de ces 2 techniques de 3^{ème} génération utilisées qui consiste en un vissage pédiculaire à tous les niveaux avec le matériel CD Horizon® Legacy™ Spinal system (société Medtronic). L'estimation est rapportée dans le tableau 7.

	Tige Unitaire	Instrumentation par vis pédiculaires
Tige unitaire Inox 6.35mm	263,43	
16 Fils métalliques Inox	34,98	
2 tiges Chrome-Cobalt		298,02
32 vis pédiculaires		5576,32
2 plaques ilio-sacrées		337,10
4 vis sacrées		112,08
Total	298,41	6323,52

Tableau 7 : Comparaison du coût des instrumentations postérieures par tige unitaire et par vissage pédiculaire au CHU de Rouen.

Selon nos estimations, l'instrumentation sur 16 étages avec fixation pelvienne par une tige unitaire représenterait un coût de 298,41 euros. Une instrumentation similaire avec des vis pédiculaires serait de 6323,52 euros, soit un coût plus de 20 fois supérieur.

E. Limites de l'étude

1. Mesures radiographiques

Les mesures radiographiques ont été réalisées manuellement, par un seul opérateur. La qualité des radiographies n'était pas toujours optimale, le plus souvent en raison du surpoids. Des réserves peuvent donc être émises sur la précision des mesures. La comparaison des valeurs exactes peut donc être biaisée.

Plusieurs méthodes de mesures de l'obliquité pelvienne ont été décrites. La méthode de Maloney a été utilisée ici. Selon Gupta et al., elle est la meilleure méthode de mesure de l'obliquité pelvienne [22]. Dans la littérature, il n'est pas toujours précisé quelle mesure a été réalisée. Il peut donc être difficile de comparer les séries entre elles.

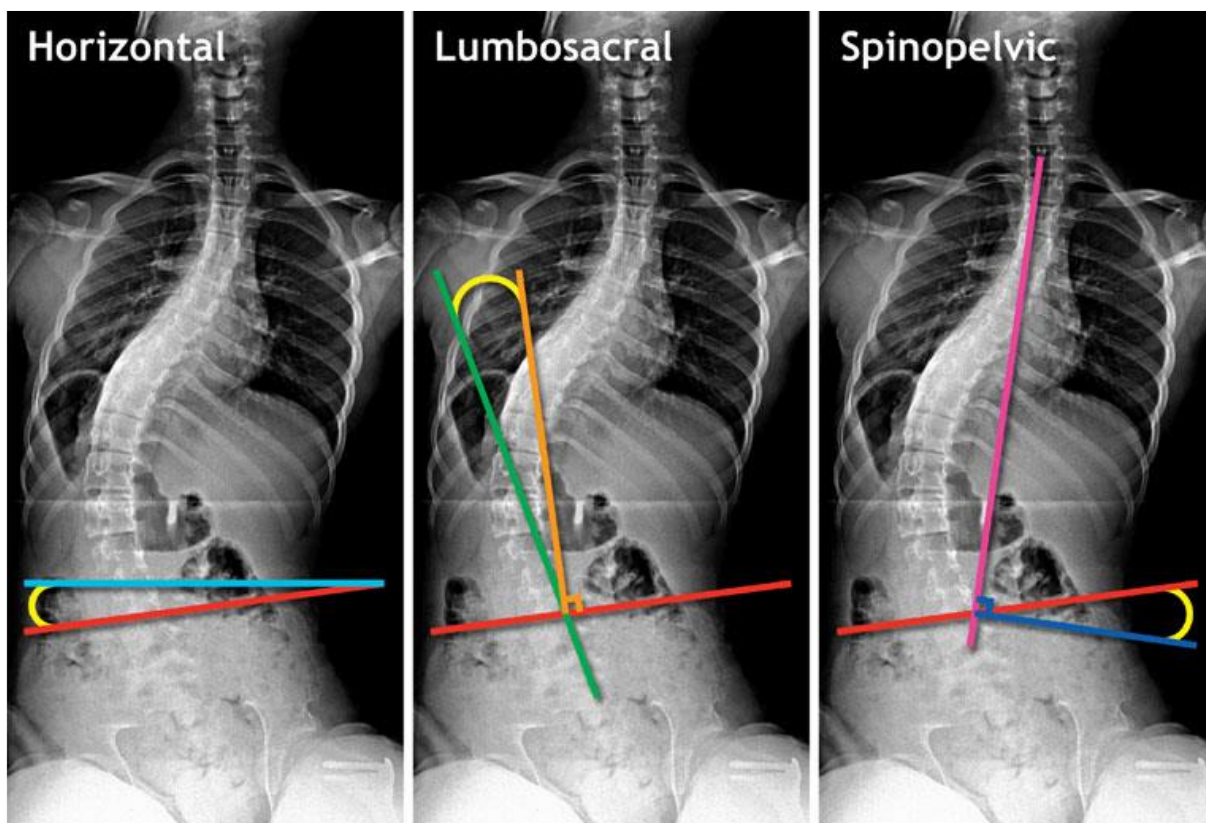


Figure 28 : Différentes méthodes de mesure de l'obliquité pelvienne d'après Dayer et al. [12]

Il faut noter que l'angle spino-pelvien (« spino-pelvic ») illustré ici, est une variante technique de la mesure de l'angle d'obliquité pelvienne décrit initialement par Maloney [28]. En effet, selon les règles trigonométriques, il s'agit dans les 2 cas d'un angle complémentaire avec l'angle formé entre le rachis et la tangente aux crêtes iliaques. La valeur est donc identique à celle de l'angle décrit par Maloney.

2. Patients

Le nombre de patients inclus dans l'étude est relativement faible (28 patients). Cependant à notre connaissance il n'y a aucune étude similaire dans la littérature traitant des tiges unitaires dans une population de patients atteints de myopathie de Duchenne uniquement.

Les autres études que nous avons retrouvées, concernant les tiges unitaires, sont réalisées chez des patients atteints de scoliose neuromusculaire d'étiologies multiples. Dans ces dernières, le nombre d'individus des sous-groupes « myopathie de Duchenne » est identique ou inférieur à notre étude.

Il existe une grande variabilité dans les schémas de déformation rachidienne préopératoire, bien qu'il s'agisse de patients atteints d'une même pathologie. La population peut donc paraître inhomogène. Au vu du faible effectif de notre série, des études en sous-groupe selon les déformations pré-opératoires seraient peu pertinentes.

VI. CONCLUSION

La correction d'une déformation rachidienne neuromusculaire, secondaire à une myopathie de Duchenne de Boulogne par tige unitaire est satisfaisante. L'arthrodèse vertébrale postérieure avec cette instrumentation permet une correction satisfaisante des différentes déformations dans les plans frontal et sagittal. Les taux de correction pour l'angle de Cobb frontal et l'angle d'obliquité pelvienne sont très élevés (respectivement 78% et 89,6%).

Ce type d'instrumentation apporte une correction stable dans le temps. Avec un recul moyen de 6,8 ans, la perte angulaire au dernier recul était inférieure à 2° et aucun bris de matériel n'était recensé. Ces résultats favorables, suggèrent que les patients atteints de myopathie de Duchenne exercent des contraintes peu importantes sur le montage.

Les complications per-opératoires souvent rapportées pour cette instrumentation n'ont pas été retrouvées dans notre étude. Les pertes sanguines étaient inférieures à celles décrites dans la littérature pour les arthrodèses vertébrales postérieures chez les patients ayant une scoliose neuromusculaire. Aucune complication neurologique n'a été observée. Il s'agit donc d'une intervention sûre.

Parmi les complications post-opératoires, l'infection du site opératoire reste très fréquente. Les facteurs de risque sont maintenant bien identifiés. Dans les dernières années, de nombreux efforts ont été menés pour les maîtriser en pré-opératoire avec par exemple une meilleure évaluation du statut nutritionnel et en per-opératoire avec les progrès de l'anesthésie hypotensive et l'utilisation de l'acide tranexamique.

Depuis l'avènement des techniques de vissage pédiculaire, ce type d'instrumentation est en perte de vitesse. Pourtant avec un coût près de vingt fois inférieur, elle pourrait redevenir une instrumentation de choix dans nos systèmes de santé actuellement en difficultés.

L'arthrodèse vertébrale postérieure par tige unitaire est donc une intervention efficace qui garde toute sa place dans l'arsenal thérapeutique pour la prise en charge des scolioses chez les patients atteints de myopathie de Duchenne.

BIBLIOGRAPHIE

1. ALLEN B.L., FERGUSON R.L.: The Galveston technique for L rod instrumentation of the scoliotic spine. *Spine*, 1982, **7**, 276-284.
2. ARUN R., SRINIVAS S., MEHDIAN S.M.H.: Scoliosis in Duchenne's muscular dystrophy: a changing trend in surgical management. *Eur. Spine J.*, 2010, **19**, 376-383.
3. BACHY M., BOUYER B., VIALLE R.: Infections after spinal correction and fusion for spinal deformities in childhood and adolescence. *Int. Orthop.*, 2012, **36**, 465-469.
4. BELL D.F., MOSELEY C.F., KORESKA J.: Unit rod segmental spinal instrumentation in the management of patients with progressive neuromuscular spinal deformity. *Spine*, 1989, **14**, 1301-1307.
5. BENSON E.R., THOMSON J.D., SMITH B.G., BANTA J.V.: Results and morbidity in a consecutive series of patients undergoing spinal fusion for neuromuscular scoliosis. *Spine*, 1998, **23**, 2308-2317; discussion 2318.
6. BRIDWELL K.H., BALDUS C., IFFRIG T.M., LENKE L.G., BLANKE K.: Process measures and patient/parent evaluation of surgical management of spinal deformities in patients with progressive flaccid neuromuscular scoliosis (Duchenne's muscular dystrophy and spinal muscular atrophy). *Spine*, 1999, **24**, 1300-1309.
7. BROOM M.J., BANTA J.V., RENSHAW T.S.: Spinal fusion augmented by luque-rod segmental instrumentation for neuromuscular scoliosis. *J. Bone Joint Surg. Am.*, 1989, **71**, 32-44.
8. BUSHBY K., FINKEL R., BIRNKRANT D.J., CASE L.E., CLEMENS P.R., CRIPE L., KAUL A., KINNETT K., MCDONALD C., PANDYA S., POYSKY J., SHAPIRO F., TOMEZSKO J., CONSTANTIN C.: Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *Lancet Neurol.*, 2010, **9**, 77-93.
9. BUSHBY K., FINKEL R., BIRNKRANT D.J., CASE L.E., CLEMENS P.R., CRIPE L., KAUL A., KINNETT K., MCDONALD C., PANDYA S., POYSKY J., SHAPIRO F., TOMEZSKO J., CONSTANTIN C.: Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol.*, 2010, **9**, 177-189.
10. CAMP J.F., CAUDLE R., ASHMUN R.D., ROACH J.: Immediate complications of Cotrel-Dubousset instrumentation to the sacro-pelvis. A clinical and biomechanical study. *Spine*, 1990, **15**, 932-941.
11. CAWLEY D.T., CARMODY O., DODDS M.K., MCCORMACK D.: Early limited instrumentation of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy: is a single-rod construct sufficient? *Spine J.*, 2015, **15**, 2166-2171.
12. DAYER R., OUELLET J.A., SARAN N.: Pelvic fixation for neuromuscular scoliosis deformity correction. *Curr. Rev. Musculoskelet. Med.*, 2012, **5**, 91-101.

13. DESGUERRE I., LAUGEL V.: Diagnosis and natural history of Duchenne muscular dystrophy. *Arch. Pediatr. Organe Off. Soc. Francaise Pediatr.*, 2015, **22**, 12S24-30.
14. DESGUERRE I., MAYER M., CHRISTOV C., LETURCQ F., CHELLY J., GHERARDI R.-K.: Phenotypic heterogeneity of Duchenne myopathy and prognosis criteria. *Arch. Pediatr. Organe Off. Soc. Francaise Pediatr.*, 2009, **16**, 681-683.
15. DIAS R.C., MILLER F., DABNEY K., LIPTON G.E.: Revision spine surgery in children with cerebral palsy. *J. Spinal Disord.*, 1997, **10**, 132-144.
16. DUCKWORTH A.D., MITCHELL M.J., TSIRIKOS A.I.: Incidence and risk factors for post-operative complications after scoliosis surgery in patients with Duchenne muscular dystrophy : a comparison with other neuromuscular conditions. *Bone Jt. J.*, 2014, **96-B**, 943-949.
17. FAYSSOIL A., NARDI O., ORLIKOWSKI D., ANNANE D.: Cardiomyopathy in Duchenne muscular dystrophy: pathogenesis and therapeutics. *Heart Fail. Rev.*, 2010, **15**, 103.
18. FERNANDEZ C., HALBERT C., PAULA A.M. de, FIGARELLA-BRANGER D., CHABROL B., PELLISSIER J.-F.: Dystrophies musculaires liées au gène DMD : myopathie de Duchenne, myopathie de Becker, formes féminine et atypiques EMC - Neurologie 2010:1-15 [Article 17-175-B-10]
19. GAINÉ W.J., LIM J., STEPHENSON W., GALASKO C.S.B.: Progression of scoliosis after spinal fusion in Duchenne's muscular dystrophy. *J. Bone Joint Surg. Br.*, 2004, **86**, 550-555.
20. GONZALEZ-BERMEJO J., AGULLO M.A.D., GEORGES M.: Conséquences respiratoires chroniques des maladies neuromusculaires EMC - Pneumologie 2013;10(2):1-11 [Article 6-040-L-14].
21. GOWERS W.R.: A manual of diseases of the nervous system. 992 pages, London : J. & A. Churchill, 1886.
22. GUPTA M.C., WIJESKERA S., SOSSAN A., MARTIN L., VOGEL L.C., BOAKES J.L., LERMAN J.A., MCDONALD C.M., BETZ R.R.: Reliability of radiographic parameters in neuromuscular scoliosis. *Spine*, 2007, **32**, 691-695.
23. KINALI M., MAIN M., ELIAHOO J., MESSINA S., KNIGHT R.K., LEHOVSKY J., EDGE G., MERCURI E., MANZUR A.Y., MUNTONI F.: Predictive factors for the development of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *Eur. J. Paediatr. Neurol.*, 2007, **11**, 160-166.
24. KINALI M., MESSINA S., MERCURI E., LEHOVSKY J., EDGE G., MANZUR A.Y., MUNTONI F.: Management of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy: a large 10-year retrospective study. *Dev. Med. Child Neurol.*, 2006, **48**, 513-518.
25. LONSTEIN J.E., KOOP S.E., NOVACHEK T.F., PERRA J.H.: Results and complications after spinal fusion for neuromuscular scoliosis in cerebral palsy and static encephalopathy using luque galveston instrumentation: experience in 93 patients. *Spine*, 2012, **37**, 583-591.
26. LUQUE E.R.: The anatomic basis and development of segmental spinal instrumentation. *Spine*, 1982, **7**, 256-259.

27. LUQUE E.R.: Segmental spinal instrumentation in neuromuscular scolioses. *Orthopade*, 1989, **18**, 128-133.
28. MALONEY W.J., RINSKY L.A., GAMBLE J.G.: Simultaneous correction of pelvic obliquity, frontal plane, and sagittal plane deformities in neuromuscular scoliosis using a unit rod with segmental sublaminar wires: a preliminary report. *J. Pediatr. Orthop.*, 1990, **10**, 742-749.
29. MASTER D.L., SON-HING J.P., POE-KOCHERT C., ARMSTRONG D.G., THOMPSON G.H.: Risk factors for major complications after surgery for neuromuscular scoliosis. *Spine*, 2011, **36**, 564-571.
30. MCCALL R.E., HAYES B.: Long-term outcome in neuromuscular scoliosis fused only to lumbar 5. *Spine*, 2005, **30**, 2056-2060.
31. MEHTA S.S., MODI H.N., SRINIVASALU S., SUH S.-W., YI J.-W., CHO J.-W., SONG H.-R.: Pedicle screw-only constructs with lumbar or pelvic fixation for spinal stabilization in patients with Duchenne muscular dystrophy. *J. Spinal Disord. Tech.*, 2009, **22**, 428-433.
32. MILLER F., MOSELEY C., KORESKA J.: Pelvic anatomy relative to lumbosacral instrumentation. *J. Spinal Disord.*, 1990, **3**, 169-173.
33. MODI H.N., SUH S.-W., HONG J.-Y., CHO J.-W., PARK J.-H., YANG J.-H.: Treatment and complications in flaccid neuromuscular scoliosis (Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy) with posterior-only pedicle screw instrumentation. *Eur. Spine J.*, 2010, **19**, 384-393.
34. MOHAMAD F., PARENT S., PAWELEK J., MARKS M., BASTROM T., FARO F., NEWTON P.: Perioperative complications after surgical correction in neuromuscular scoliosis. *J. Pediatr. Orthop.*, 2007, **27**, 392-397.
35. MUNTONI F., BUSHBY K., MANZUR A.Y.: Muscular Dystrophy Campaign Funded Workshop on Management of Scoliosis in Duchenne Muscular Dystrophy 24 January 2005, London, UK. *Neuromuscul. Disord.*, 2006, **16**, 210-219.
36. NECTOUX E., GIACOMELLI M.C., KARGER C., HERBAUX B., CLAVERT J.M.: Complications of the Luque-Galveston scoliosis correction technique in paediatric cerebral palsy. *Orthop. Traumatol. Surg. Res. OTSR*, 2010, **96**, 354-361.
37. PEELLE M.W., LENKE L.G., BRIDWELL K.H., SIDES B.: Comparison of pelvic fixation techniques in neuromuscular spinal deformity correction: Galveston rod versus iliac and lumbosacral screws. *Spine*, 2006, **31**, 2392-2398; discussion 2399.
38. PESENTI S., BLONDEL B., PELTIER E., LAUNAY F., FUENTES S., BOLLINI G., VIEHWEGER E., JOUVE J.-L.: Experience in Perioperative Management of Patients Undergoing Posterior Spine Fusion for Neuromuscular Scoliosis. *BioMed Res. Int.*, 2016, **2016**.
39. PHILLIPS J.H., GUTHEIL J.P., KNAPP D.R.: Iliac screw fixation in neuromuscular scoliosis. *Spine*, 2007, **32**, 1566-1570.

40. PIAZZOLLA A., SOLARINO G., DE GIORGI S., MORI C.M., MORETTI L., DE GIORGI G.: Cotrel–Dubousset instrumentation in neuromuscular scoliosis. *Eur. Spine J.*, 2011, **20**, 75-84.
41. RIDEAU Y., GLORION B., DELAUBIER A., TARLÉ O., BACH J.: The treatment of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve*, 1984, **7**, 281-286.
42. SHAPIRO F., SETHNA N.: Blood loss in pediatric spine surgery. *Eur. Spine J.*, 2004, **13**, S6-S17.
43. SHAPIRO F., ZURAKOWSKI D., SETHNA N.F.: Tranexamic acid diminishes intraoperative blood loss and transfusion in spinal fusions for duchenne muscular dystrophy scoliosis. *Spine*, 2007, **32**, 2278-2283.
44. SHARMA S., WU C., ANDERSEN T., WANG Y., HANSEN E.S., BÜNGER C.E.: Prevalence of complications in neuromuscular scoliosis surgery: a literature meta-analysis from the past 15 years. *Eur. Spine J. Off. Publ. Eur. Spine Soc. Eur. Spinal Deform. Soc. Eur. Sect. Cerv. Spine Res. Soc.*, 2013, **22**, 1230-1249.
45. SPONSELLER P.D., LAPORTE D.M., HUNGERFORD M.W., ECK K., BRIDWELL K.H., LENKE L.G.: Deep wound infections after neuromuscular scoliosis surgery: a multicenter study of risk factors and treatment outcomes. *Spine*, 2000, **25**, 2461-2466.
46. SPONSELLER P.D., SHAH S.A., ABEL M.F., NEWTON P.O., LETKO L., MARKS M.: Infection rate after spine surgery in cerebral palsy is high and impairs results: multicenter analysis of risk factors and treatment. *Clin. Orthop.*, 2010, **468**, 711-716.
47. SZÖKE G., LIPTON G., MILLER F., DABNEY K.: Wound infection after spinal fusion in children with cerebral palsy. *J. Pediatr. Orthop.*, 1998, **18**, 727-733.
48. NEDELICU T. et al.: Evaluation of the Unit Rod surgical instrumentation in Duchenne scoliosis. A retrospective study. *J. Med. Life*, 2016, **9**, 437-443.
49. TELI M., ELSEBAIE H., BIANI L., NOORDEEN H.: Neuromuscular scoliosis treated by segmental third-generation instrumented spinal fusion. *J. Spinal Disord. Tech.*, 2005, **18**, 430-438.
50. THACKER M., HUI J.H.P., WONG H.K., CHATTERJEE A., LEE E.H.: Spinal fusion and instrumentation for paediatric neuromuscular scoliosis: retrospective review. *J. Orthop. Surg. Hong Kong*, 2002, **10**, 144-151.
51. TOLO V., SKAGGS D., STORER S., FRIEND L., CHEN J., REYNOLDS R.: Spinal Fusion with Pelvic Fixation: Outcomes and Complications in 62 Consecutive Children with Neuromuscular Scoliosis. *Orthop. Proc.*, 2005, **87-B**, 320-321.
52. TSIRIKOS A.I., LIPTON G., CHANG W.-N., DABNEY K.W., MILLER F.: Surgical correction of scoliosis in pediatric patients with cerebral palsy using the unit rod instrumentation. *Spine*, 2008, **33**, 1133-1140.
53. VIALLE R., DELECOURT C., MORIN C.: Surgical treatment of scoliosis with pelvic obliquity in cerebral palsy: the influence of intraoperative traction. *Spine*, 2006, **31**, 1461-1466.

54. VITAL J.M., MARTINS F., MARTINS L., LAVIGNOLLE B., CHATEIL J.F., GRENIER N., DIARD F., SENEGAS J.: Radiologic change of cartilage of the pelvis and the upper end of the femur during growth. Application to the surveillance of scolioses. *Chir. Pediatr.*, 1989, **30**, 103-108.
55. WESTERLUND L.E., GILL S.S., JAROSZ T.S., ABEL M.F., BLANCO J.S.: Posterior-only unit rod instrumentation and fusion for neuromuscular scoliosis. *Spine*, 2001, **26**, 1984-1989.
56. WILLIG T.-N., CARLIER L., LEGRAND M., RIVIÈRE H., NAVARRO J.: Nutritional Assessment in Duchenne Muscular Dystrophy. *Dev. Med. Child Neurol.*, 1993, **35**, 1074-1082.

RESUME

La dystrophie musculaire de Duchenne de Boulogne entraîne dans une grande majorité des cas une déformation rachidienne de progression relativement rapide. Le recours à une arthrodèse vertébrale postérieure est très fréquent chez les patients présentant un état général ; cardiaque, pulmonaire et nutritionnel notamment ; permettant une anesthésie générale et une intervention chirurgicale lourde. Cependant les modalités pratiques de cette arthrodèse vertébrale sont encore débattues, en particulier depuis le développement des méthodes de vissage pédiculaire.

L'objectif principal de cette étude était d'évaluer à long terme l'arthrodèse vertébrale postérieure par tige unitaire chez les patients atteints de myopathie de Duchenne.

Il s'agit d'une étude rétrospective, monocentrique incluant 28 patients atteints de myopathie de Duchenne de Boulogne et ayant eu une arthrodèse vertébrale postérieure par tige unitaire au CHU de Rouen entre juin 1993 et janvier 2015. L'analyse des courbures rachidiennes frontales et sagittales ainsi que de l'obliquité pelvienne ont été réalisées en pré-opératoire, en post-opératoire immédiat, à 2 ans de recul et au plus grand recul disponible pour chaque patient. Une analyse des complications per- et post-opératoire a également été réalisée.

Le recul moyen de l'étude est de 6.8 ans (2 - 14,2 ans). L'angle de Cobb moyen de la courbure principale était de 30,93° (8° à 75°). La correction moyenne lors de l'intervention était de 24,35°, soit une correction de 78%. La correction de l'obliquité pelvienne est de 89.6%. La perte angulaire à 2 ans était respectivement de 1,5° et de 1,16° pour l'angle de Cobb frontal moyen et l'obliquité pelvienne moyenne. Au dernier recul, la perte angulaire était de 1.67° et 1.27°.

82,1% n'ont présenté aucune complication per-opératoire. Aucune rupture de matériel n'a été constatée au dernier recul.

La correction d'une déformation rachidienne neuromusculaire, secondaire à une myopathie de Duchenne de Boulogne par tige unitaire est satisfaisante. Le montage est stable dans le temps. La perte angulaire maximum se fait dans les 2 ans post-opératoires. Le coût faible de cette instrumentation pourrait permettre une réhabilitation de cette technique dans le contexte économique actuel des systèmes de santé.

Mots clés : - scoliose neuromusculaire
- myopathie de Duchenne de Boulogne
- arthrodèse vertébrale
- tige unitaire